

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.351-007.271-06-016.006-311.03]-089.844

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ АНОРЕКТАЛЬНОЙ АНОМАЛИИ С КАВЕРНОЗНОЙ ГЕМАНГИОМОЙ КУЛЬТЫ ПРЯМОЙ КИШКИ

В. А. Саввина, И. В. Кургизов, М. Е. Охлопков, А. Ю. Тарасов, В. Н. Николаев

Перинатальный центр РБ № 1 НЦМ Якутска, НЦЗД, Москва

Аномалии прямой кишки у детей являются одним из частых пороков развития, встречаются с частотой 1:5000 новорожденных [1]. В доступной литературе описания сочетания аноректального порока развития с сосудистой аномалией атрезированной прямой кишки встретились в единичных наблюдениях. Приводим клинический пример.

Ребенок П., родился 22.09.10 в Перинатальном центре Республиканской больницы № 1 Национального центра медицины Якутска от 4-й беременности, протекавшей в первой половине с токсокозом на фоне анемии, хронического пиелонефрита, во второй половине – с гестозом. Роды 4-е, оперативные (у женщины рубец на матке) на 37–38-й неделе, мальчик родился с массой тела 2 600 г, длиной 51 см; оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. После рождения диагностированы пороки развития: высокая аноректальная атрезия с ректоуретральным свищом, атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом, врожденный порок сердца (дефект межсердечной перегородки). Учитывая множественность пороков развития, оперирован этапно: на 1-е сутки жизни выполнена гастро- и сигмостомия, на 6-е сутки жизни произведены правосторонняя торакотомия, ликвидация трахеопищеводного свища, формирование эзофагоанастомоза. На следующий день после операции у ребенка произошла перфорация желудка (рис. 1, на вклейке), выполнены ушивание дефекта передней стенки желудка, туалет и дренирование брюшной полости. В дальнейшем по поводу компенсированного стеноза эзофагоанастомоза проведены 2 процедуры баллонной дилатации пищевода (рис. 2, см. на вклейке). В возрасте 5

мес поступил на лечение по поводу аноректальной атрезии. Сосет хорошо, явлений дисфагии нет, масса тела 6230 г, физическое развитие соответствует возрасту. Отводящая петля сигмостомы при контрастировании водным раствором контрастного вещества короткая, ее длина недостаточна для низведения на промежность, четко определяется ректоуретральный простатический свищ – контрастное вещество свободно попадает в проксимальную уретру и мочевой пузырь (рис. 3, см. на вклейке). 16.03.11 выполнена брюшно-промежностная проктопластика по Ромуальди–Ребейну, при которой операционной находкой явилась субсерозная ангиома на слепо заканчивающейся культе прямой кишки (рис. 4, на вклейке); последняя удалена. Гистологическое заключение: структура кавернозной гемангиомы (рис. 5, на вклейке). Послеоперационный период без осложнений ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, стул самостоятельный, стеноза ануса нет.

Заключение. При синдроме каудальной регрессии могут встречаться аномалии и сосудистые мальформации в крестцово-поясничной области, что следует иметь в виду при хирургическом лечении основного порока развития.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

- Ашкрафт К. У., Холдер Т. М.* Детская хирургия. – СПб., 1997.
Bourrat E., Lemarchand-Venencie F., Jacquemont M. L. et al. // Ann. Dermatol. Venereol. – 2008. – Vol. 135, N 12. – P. 855–859.

Поступила 27.06.11

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616-006.487-053.3-07

СЛОЖНЫЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У РЕБЕНКА 1 ГОДА

С. В. Минаев, Ф. С. Мухорамов, А. В. Rogov, Ф. Ф. Мухорамов

Кафедра детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии (зав. – проф. С. В. Минаев) ГОУ ВПО Ставропольская государственная медицинская академия Министерства здравоохранения и социального развития РФ; ГБУЗ СК краевая детская клиническая больница (главный врач – И. И. Унтевский), Ставрополь

Сергей Викторович Минаев, д-р мед. наук, проф., sminaev@yandex.ru

Актуальность ранней диагностики злокачественных опухолей у детей обусловлена увеличением числа онкологических заболеваний, а также отсутствием онкологической настороженности у врачей первичного звена.

Нейробластома представляет собой злокачественную опухоль, которую впервые описал в 1865 г. Р. Вирхов под названием "глиома". В 1910 г. У. Wright доказал, что нейробластома развивается в эмбриональном периоде в нейробластах симпатической нервной системы [5]. По данным детского канцер-регистра (SIOP), в первый год жизни ребенка нейробластома в США зарегистрирована в 70 случаях, в Европе – в 58 случаях на 1 млн младенцев [4].

Нейробластома может возникнуть в любом органе, имеющем симпатическую иннервацию, но типичными источника-

ми опухолевого роста при нейробластоме являются симпатический нервный ствол на всем его протяжении и мозговое вещество надпочечников. Как правило, нейробластома локализуется в надпочечниках у 32% больных, в забрюшинном пространстве – у 28%, в средостении – у 15%, в области таза – у 5,6%, в области шеи – у 2%; неустановленный первичный очаг составляет до 17% [1].

Мальчики болеют чаще, чем девочки (соотношение 1,2:1) У подростков и взрослых людей нейробластома встречается редко, протекает очень тяжело и характеризуется неблагоприятным прогнозом [2].

По данным Национального института рака США, детская смертность от нейробластомы среди всех злокачественных новообразований составляет 15%. Выживаемость зависит от

стадии заболевания: I стадия – 100%, II – 94 %, III – до 67 %, IV – до 20 %. При IV S-стадии опухолевого процесса выявляются отдаленные метастазы в кости, костный мозг, лимфатические узлы, кожу, печень или головной мозг [4].

Клиническая картина заболевания зависит от локализации первичной опухоли, наличия и локализации метастазов, количества вазоактивных веществ, продуцируемых опухолью. Основными жалобами являются боль – 30–35%, лихорадка – 25–30%, уменьшение массы тела – 20%. Наличие жалоб и их число зависит от стадии заболевания. Бессимптомное течение нейробластомы при I стадии отмечается в 48%, при II стадии – в 29%, III – в 6%, IV – в 5%, IV S-стадии – в 10% [1].

Приводим клиническое наблюдение.

Больной К., 1 год, находился в хирургическом отделении № 1 краевой детской клинической больницы Ставрополя с диагнозом: нейробластома стадия IV S. ТхN0M1oss.

При поступлении отмечались жалобы на общую слабость, бледность кожных покровов, уменьшение массы тела и наличие опухоли нижней челюсти.

Со слов родителей, ребенок болел в течение 2 нед до поступления. Обратились к стоматологу по месту жительства, где был установлен диагноз: ретенционная киста подъязычной слюнной железы. Произведена диагностическая пункция. Цитологические исследования не проводили. Больного направили на госпитализацию в КДКБ Ставрополя.

Состояние ребенка тяжелое по характеру заболевания. Кожные покровы чистые, бледно-розовые. Подкожная жировая клетчатка выражена недостаточно. Температура тела 37,8°C.

При осмотре цвет кожи лица и слизистой оболочки полости рта не изменен. Асимметрия лица за счет деформации нижней челюсти слева. При пальпации костей лицевого скелета отмечается муфтообразное утолщение тела нижней челюсти слева. В теменной области слева и в обеих височных областях определяются мелкобугристые выбухания наружной кортикальной пластинки. Открывание рта свободное. Зубы интактные, перкуссия их безболезненная.

Общий анализ крови: гипохромная анемия I степени (эр. $3,32 \cdot 10^{12}/л$, Hb 98 г/л), лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом (л. $11,3 \cdot 10^9/л$, п. 7%, с. 39%), увеличение СОЭ до 54 мм/ч. Длительность кровотечения 2 мин 00 с. Свертываемость крови 3,50–5,00 мин.

Биохимическое исследование: глюкоза крови 4,4 ммоль/л, протромбиновый индекс 83%, HbS-антиген не обнаружен, антитела к HCV не обнаружены, анализ на ВИЧ отрицательный. Исследование онкомаркеров в сыворотке крови: нейронспецифическая енолаза (NSE) 105 нг/мл (норма до 10 нг/мл), лактатдегидрогеназа 986 Ед/л (норма до 450 Ед/л), щелочная фосфатаза 115 Ед/л (норма до 117 Ед/л).

Общий анализ мочи без патологии.

На рентгенограмме грудной клетки легкие, сердце и аорта без особенностей.

Ультразвуковое исследование брюшной полости и забрюшинного пространства: печень без структурных изменений, желчный пузырь сокращен, поджелудочная железа и селезенка не изменены, почки без признаков нарушений уродинамики. Дополнительных объемных образований в брюшной полости и забрюшинном пространстве не обнаружено.

Аксиальная дентальная компьютерная томография (рисунок на вклейке): на серии томограмм и при мультипланарной реконструкции в теле нижней челюсти слева, распространяясь через ментальный бугор в правую половину, определяется дополнительное объемное образование размером $1,8 \times 3,5 \times 2,5$ см, которое разрушает кортикальные пластинки по щечной и вестибулярной поверхностям челюсти и содержит

зачатки зубов на фоне мягкотканного компонента высокой (65 ед. Н) плотности. Заключение: объемное образование нижней челюсти.

Компьютерная томография черепа, конечностей, забрюшинного пространства и грудной клетки: множественные объемные образования костей (височные кости слева и справа, теменная кость слева, бедренная и большеберцовая кости слева, плечевая кость справа).

По данным ЭКГ синдром ранней поляризации желудочков.

Консультация детского онколога: рекомендована биопсия образования с его гистологической верификацией.

Стернальная пункция: в миелограмме 24,5% недифференцированных бластов. Гиперплазия костного мозга. В препарате большое количество опухолевых клеток, располагающихся группами и разрозненно по 5–7 клеток. Нормальные ростки кроветворения редуцированы.

Полизональное исследование костного мозга: левая подвздошная кость – 53% недифференцированных бластов, пунктат богат клеточными элементами, значительное количество бластных клеток среднего и крупного размера, в некоторых отмечается вакуолизация цитоплазмы, красный росток и мегакариоцитарный угнетены; правая подвздошная кость – пунктат разбавлен периферической кровью. Цитохимическое исследование: гликоген (крупногранулярная) – 2%, липиды и пероксидаза – результат отрицательный.

Под общим обезболиванием была выполнена диагностическая пункция и биопсия опухоли нижней челюсти слева в проекции III IV.

Гистологическое исследование: опухолевые клетки с умеренным полиморфизмом и базофилией ядер, формирующие сплошные поля и псевдорозетки, с умеренно выраженной митотической активностью. Для уточнения гистогенеза опухоли было проведено иммуногистохимическое исследование: CD45⁽⁺⁾, CD20⁽⁺⁾, CD5⁽⁺⁾, CD23⁽⁺⁾, Cyclin D1 – слабоположительные, CD3⁽⁺⁾, каппа-цепь (-), лямбда-цепь – слабоположительные, исключается лимфоидная природа данного процесса. Заключение: нейробластома.

В ходе проведенного комплексного обследования установлен диагноз: нейробластома, IV S-стадия, с неустановленным первичным очагом. Множественные костные метастазы в нижнюю челюсть и теменную кости слева, височные кости слева и справа, в основание черепа, большеберцовую и бедренную кости слева, плечевую кость справа.

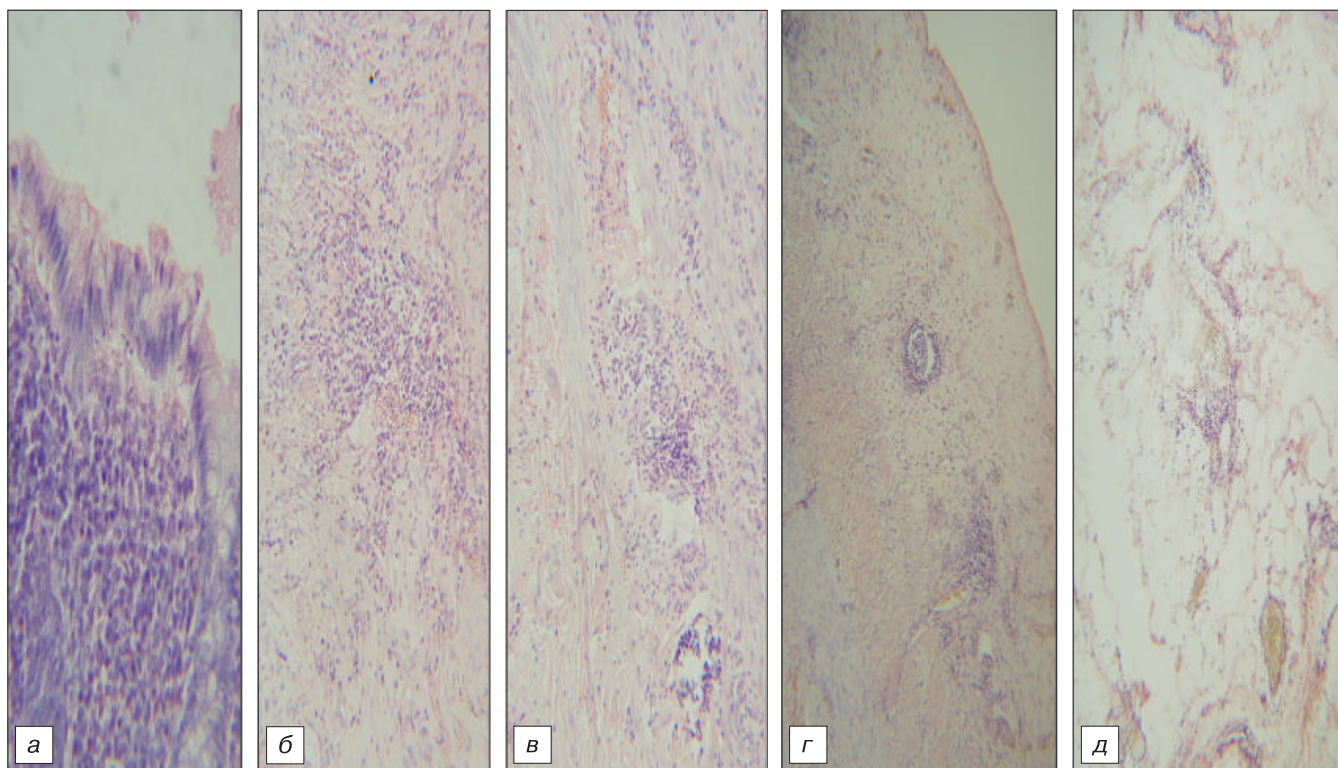
Ребенок переведен для дальнейшего лечения в детское онкологическое отделение.

Таким образом, несмотря на применение современных методов лабораторной и лучевой диагностики, первичный очаг нейробластомы у ребенка так и не обнаружен. Приведенное наблюдение демонстрирует довольно трудный в диагностическом плане вид новообразования, которое вызывало целый ряд проблем во время проведения лечебно-диагностического процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дурнов Л. А. Руководство по детской онкологии. – М., 2003. – С. 361–376.
2. Федякова Ю. С. // Дет. онкол. – 2009. – N 3–4. – С. 15–20.
3. Ferris I. et al. // An. Pediatr. (Barc.). – 2005. – Vol. 63, N 1. – P. 50–60.
4. Howman-Giles R., Shaw P. J., Uren R. F., Chung D. K. // Semin. Nucl. Med. – 2007. – Vol. 37, N 4. – P. 286–302.
5. Menegaux F., Olshan A., Reitnauer P. et al. // Pediatr. Blood Cancer. – 2005. – Vol. 45, N 5. – P. 649–655.

Поступила 30.05.11



Гистологическая картина удаленного аппендикса.

а – слизистая оболочка, б – подслизистая основа, в – мышечный слой, г – серозная оболочка, д – брыжейка.



Множественные метастазы нейробластомы у больного К.

а – височная область слева; б – височная область справа; в – теменная область слева; г – основание черепа; д–е – нижняя челюсть слева; ж – голень и бедро слева; з – плечо справа.