

Guidelines for the Management of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Haemorrhage. *Cerebrovascular Diseases*, 35(2), 93–112. doi: 10.1159/000346087

5. Gal, R., Smrcka, M. (2008). Mild hypothermia for intracranial aneurysm surgery, *Bratisl Lek Listy.*, 109 (2), 66–70.

6. Dudukina, S. O. (2012). Sposib korekcii hyperhlicemii v umovah hypotermii – Way of hyperglycemia correction during hypothermia. Patent of Ukraine №74945, A61P 3/10, A61P 5/50, A61K 38/28. [in Ukraine]

7. Nasledov, A. (2011). SPSS 19: professional'nyj statisticheskij analiz dannyh. SPb.: Piter, 400.

*Рекомендовано до публікації д-р мед. наук, професор Кобеляцький Ю. Ю.
Дата надходження рукопису 17.03.2015*

Дудукіна Світлана Олександрівна, лікар-анестезіолог, кандидат медичних наук, Заслужений лікар України, КЗ «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І. І. Мечникова», пл. Жовтнева, 14, м. Дніпропетровськ, Україна, 49005
E-mail: dudukina@ukr.net

УДК: 616.24+616.33+616.34-[006-07]

DOI: 10.15587/2313-8416.2015.41741

ТРИАДА КАРНИ: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

**© И. Ю. Ваганская, Т. И. Степаненко, С. В. Ярцева, Е. С. Оленицкая, Г. В. Мякоткина,
И. П. Стрекозова, Л. В. Нетруненко, Н. А. Соколова**

Триада Карни относится к числу редких заболеваний и проявляется наличием гастроинтестинальной стромальной опухоли, хондромы легкого и экстраадrenalной параганглиомы. Дебют заболевания отличается неспецифичностью клинической картины, сложностью своевременной диагностики, что ведет к задержке необходимого лечения, ухудшению прогноза. Представлен клинический случай, вызвавший определенные трудности в диагностике на начальном этапе ведения больной

Ключевые слова: *триада Карни, гастроинтестинальная стромальная опухоль, гамартома (хондрома) легкого, экстраадrenalная параганглиома, диагностика*

Carney's triad is a rare non-hereditary condition characterized by gastrointestinal stromal tumors (GIST, intramural mesenchymal tumors of the gastrointestinal tract with neuronal or neural crest of the cell origin), pulmonary chondromas and extraadrenal paragangliomas. Less than 100 cases have been reported worldwide. Carney's triad primarily affects young women (it means the age of early 20-s). Most patients initially have two of the three tumors (incomplete Carney's triad). The main symptoms at presentation are gastrointestinal bleeding, epigastric pain, anemia and palpable abdominal mass. These symptoms are related to the GIST, which occur in 99 % of cases. Pulmonary chondromas (well-differentiated benign cartilaginous tumors) occur in approximately 80 % of cases. They are often asymptomatic and may be unilateral (83 %) or bilateral (32 %). Secreting paragangliomas (typically extraadrenal and most often mediastinal) occur in approximately 50 % of patients. The etiology is not completely understood.

A case of Carney triad, which caused some difficulty and complexity of the diagnosis at the initial stage of case management.

Due to the complex of diagnostic search, errors in the definitive diagnosis of the Triad Carney were found in almost all clinical cases, which are associated with diverse clinical diagnosis and complexities of individual nosology: gamartohondromy lung or gastrointestinal stromal tumor, or extraadrenal paraganglioma, and their combination in one patient in complete or incomplete.

Thus, in this case, a combination of lung hamartomas and neuroendocrine tumor of the duodenum – gastrointestinal stromal tumor gives rise to diagnosis

Keywords: *Carney triad, gastrointestinal stromal tumor, pulmonary hamartoma (chondroma), extraadrenal paraganglioma, diagnosis*

1. Введение

Впервые триада Карни была описана в 1968 году как множественная гамартохондрома легкого в сочетании с лейомиобластомой желудка. В последующем стало известно еще о нескольких таких больных. J. A. Carney и соавт. (1977) обобщил все эти наблю-

дения и выделил новую нозологическую единицу, известную как «триада Карни»: синхронное или метасинхронное сочетание лейомиобластомы желудка с гормонально активной внепочечниковой параганглиомой и хондромой легкого). Распространенность и наследование данной нозологической формы

<1/1000000 [1, 2]. Описаны 17 таких наблюдений. Подавляющее число больных – женщины. Нельзя отождествлять триаду Карни и комплекс Карни, так как они разнятся их составляющими. Комплекс Карни описан американским патологом J. A. Carney как наследственное заболевание с мультицентрическими опухолями в различных органах. Составлять комплекс Карни могут миксомы сердца, пигментные опухоли кожи, миксоидные фиброаденомы молочных желез, опухоли яичек, гипофизарные аденомы, секретирующие гормон роста, шванномы периферических нервов [3–6]. В настоящее время в литературе содержится описание 100 индивидуумов с триадой Карни, которая встречается чаще у больных в возрасте до 50 лет, в основном у лиц женского пола. Хондрома легкого встречается более чем в 80 % всех случаев триады Карни. Секретирующая параганглиома – примерно у 50 % всех описанных больных. Этиология остается не установленной. Внимание ученых обращено на дефицит сукцинатдегидрогеназы при данной патологии. В диагностическом процессе большое значение имеют данные, полученные при проведении фиброгастроуденоскопии, рентгенологического обследования, спиральной компьютерной томографии. Завершается постановка диагноза патогистологическим описанием. Отсутствие параганглиомы не исключает вероятности триады Карни.

2. Анализ литературных данных. Гамартома

Гамартомы – опухолеподобные образования, представленные сочетанием различных непропорционально развитых, задержавшихся в своей дифференцировке компонентов легочной ткани [7–9]. Большинство гамартом располагается в периферических отделах легкого, нередко субплеврально. Злокачественная трансформация гамартом происходит чрезвычайно редко [9]. Хондроматозная гамартома составляет почти 50 % среди всех доброкачественных новообразований легкого. Этим объясняется возросший интерес к данной опухоли, особенно в связи с расширением показаний к операциям на органах грудной клетки, когда особую важность приобретают вопросы морфологической дооперационной диагностики периферических солитарных новообразований легких. Хондроматозная гамартома является в сущности хондромой, развившейся в гамартоме легкого. Опухоль представлена в основном хрящевой и в меньшей степени другими разновидностями соединительной ткани, а также своеобразными эпителиальными структурами в различных соотношениях [10]. Происхождение эпителиальных компонентов в опухоли и частота их обнаружения является предметом дискуссии. Одни авторы полагают, что хондроматозная гамартома возникает из перибронхиальной соединительной ткани, а эпителий в ряде случаев может вовлекаться из пограничной легочной ткани вторично, в процессе роста новообразования. Другие авторы считают, что в формировании опухоли участвуют мезодермальный и энтодермальный зачатки бронха, поэтому постоянно обнаруживаемые в раз-

личных количествах эпителиальные структуры также являются компонентом опухоли.

Цитологическая характеристика. Эпителиальный компонент хондроматозной гамартомы может затруднить дооперационную цитологическую диагностику, особенно при отсутствии хрящевых элементов. Новообразование в таких случаях иногда расценивается как аденома бронхов или даже злокачественная эпителиальная опухоль. В то же время цитологическая диагностика хондроматозной гамартомы нешироко освещена в литературе [10, 11].

Клеточный состав пунктата при трансторакальной игловой биопсии хондроматозной гамартомы обусловлен тем, что материал для исследования поступает из менее компактных периферических отделов опухоли, где располагается главным образом эпителиальный компонент, а элементы хряща нередко отсутствуют.

Эпителиальный компонент представлен клетками в основном кубического, а иногда призматического эпителиа. Нередко они сгруппированы в гроздевидные комплексы, что следует рассматривать как один из характерных признаков данной опухоли. Другой признак хондроматозной гамартомы – наличие клеточных групп, состоящих из смеси темноокрашенных, базофильных, несколько вытянутых стромальных и значительно более светлых эпителиальных клеток. Эпителиальный компонент хондроматозной гамартомы необходимо дифференцировать с другими новообразованиями легких (карциноид, аденоидно-кистозный рак, низкодифференцированный эпидермоидный рак, железистый рак).

Выявление в пунктате хондроматозной гамартомы элементов хряща делает картину полностью достоверной. При достаточном объеме материала можно обнаружить светооптически плотные, различной величины и формы малиново-красные глыбки из незрелой хрящевой ткани с примесью веретенообразных и звездчатых мезенхимных клеток. Клеточные ядра в этих глыбках фиолетовые, просматриваются с трудом. Реже видны более зрелые хрящевые клетки (хондроциты). Они крупных размеров, округлые, с обильной голубой, иногда вакуолизированной цитоплазмой, с отростками и относительно небольшим округлым ядром, расположенным центрально или несколько эксцентрично. Встречаются также небольшие фрагменты соединительной ткани, связанные с элементами хряща, лимфоидные клетки, гистиоциты, капли жира [9, 10, 12].

Гистологическая характеристика. Опухоль состоит в основном из узлов зрелого гиалинового хряща, периферические отделы которого представлены менее зрелыми хрящевыми элементами и мезенхимальными клетками. В краевых отделах опухоли видны вытянутые щелевидные и мелкие железистоподобные полости. Щели выстланы многорядным кубическим и призматическим или однорядным кубическим эпителием; железистоподобные образования представлены кубическим, иногда несколько уплощенным эпителием. Характерно, что между эпителиальными структурами

и хрящом имеется богатая клеточными элементами рыхлая строма, нередко вдающаяся в просвет крупных щелей в виде массивных сосочков. В строме можно обнаружить скопления лимфоцитов, участки ослизнения, жировую ткань. Кроме того, повсеместно, особенно в периферических отделах опухоли, встречаются небольшие группы эпителиальных клеток, иногда едва заметные, тесно связанные с клеточными элементами стромы [10, 13].

Цитологическую картину можно объяснить следующими особенностями гистологического строения хондроматозной гамарты: преобладанием в некоторых периферических отделах новообразования эпителиальных структур с многорядной выстилкой (в пунктате – гроздевидные эпителиальные комплексы); наличием повсеместно мелких железистоподобных образований или небольших групп эпителиальных клеток, тесно связанных с клеточными элементами стромы (в пунктате комплексы из эпителиальных и стромальных клеток); наличием в периферических отделах хрящевых узлов менее зрелых хрящевых и мезенхимальных клеток (эти элементы хрящевой ткани преимущественно и попадают в пунктат).

Ультраструктура. Эпителиальный компонент хондроматозной гамарты по своей ультраструктурной организации отличается от нормальной бронхиолярной выстилки. Бокаловидные клетки отсутствуют, а реснитчатые, составляющие большую часть выстилки нормальных бронхиол, встречаются редко и в небольшом количестве в участках, где имеется многорядный покровный эпителий. Эти реснитчатые клетки имеют призматическую форму и полярное расположение внутриклеточных органелл. В апикальных отделах видны митохондрии, отдельные везикулы эндоплазматического ретикулума, рассеянные рибосомы. Здесь же встречаются удлиненные десмосомы (типа терминальных). Характерно присутствие многочисленных ресничек с типичным для них фибриллярным аппаратом и центриолоподобными базальными тельцами, расположенными вблизи поверхности клеток. Следует подчеркнуть, что основную массу эпителиальных клеток составляют базальные или замещающие клетки. Они имеют сферическую или полигональную форму с центрально расположенным ядром и крупными ядрышками. Цитоплазма этих клеток почти сплошь заполнена филаментозным материалом, который местами образует пучки в виде тонофибрилл. В периферических зонах цитоплазмы располагаются немногочисленные митохондрии, отдельные вакуоли и свободные рибосомы. Особенностью этих клеток является множество тонких отростков цитоплазмы, контактирующих друг с другом в межклеточных пространствах (межклеточные мостики). В зонах контакта клеток встречаются десмосомы, связанные пучками тонофиламентов. Местами такие эпителиальные клетки располагаются в несколько рядов, однако на большем протяжении выстилка представлена 1–2 рядами клеток. Поверхность, обращенная в просвет, имеет многочисленные ворсинки. Наряду с более крупными образованиями, в которых эпителий может быть представлен различны-

ми типами клеток, встречаются и мелкие, состоящие из отдельных групп эпителиальных клеток базального типа, обычно уплощенных, окруженных базальной мембраной [7, 8].

Строма образования содержит коллагеновые фибриллы, среди которых располагаются фибробластоподобные, а также недифференцированные мезенхимальные клетки. Преобладание в хондроматозной гамарты эпителиальных клеток типа базальных (камбиальных) придает сходство небольшим железистоподобным структурным образованиям с выстилкой дыхательных путей эмбриональных легких. Все вышесказанное позволяет нам согласиться с мнением тех авторов, которые считают, что хондроматозная гамарта является опухолью их бронхиального зачатка, причем в ее развитии участвуют как мезодермальные, так и энтодермальные элементы.

Лейомиоматозная гамарта. В отличие от лейомиом легкого лейомиоматозная гамарта состоит из гладкомышечной ткани и бронхиолярных структур. По своим клиническим и, во многом, морфологическим особенностям новообразование сходно с хондроматозной гамарты [12, 13].

При множественном поражении легких иногда встает вопрос о дифференциальной диагностике с метастазами хондросаркомы. В этом случае необходимо исключить первичный очаг в опорно-двигательном аппарате. Если он отсутствует, вероятность скрытой экстраторакальной хондросаркомы с метастазами в легких можно довольно уверенно исключить.

Злокачественная трансформация гамарты встречается крайне редко. Описано около 20 наблюдений. Обычно злокачественность опухоли (хондросаркома) сомнительна и диагноз требует подтверждения длительным наблюдением больного после радикального лечения. Следует помнить, что незрелые структуры и атипичные клетки – обычный компонент гистологической картины хондрогамарты [9, 10].

Обсуждается вопрос о возможности злокачественной трансформации хондрогамарты с образованием карциносаркомы (диморфная малигнизация). Но чаще встречаются случаи, когда злокачественность опухоли не вызывает сомнений, но сомнительно ее дизэмбриогенетическое происхождение. При явных рентгенологических симптомах гамарты, цитологическом подтверждении доброкачественности образования (трансторакальная пункция) и диаметре гамарты менее 2,5 см можно отказаться от операции при возможности тщательного наблюдения за динамикой процесса с учетом возраста больного и анамнеза.

3. Гастроинтестинальные стромальные опухоли желудка

В последние 20 лет выделен особый тип стромальных опухолей желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), имеющих веретенчатое строение и своеобразное клиническое течение. Эти опухоли получили название гастроинтестинальных стромальных опухолей (ГИСО – gastrointestinal stromal tumors – GIST). Хотя ГИСО составляют всего около 1 % новообразо-

ваний ЖКТ, они являются самыми частыми мезенхимальными опухолями этой локализации. Несмотря на относительно низкую заболеваемость ГИСО, вопросы их диагностики и лечения остаются актуальными [14–16].

Независимо от размеров и гистологических параметров все ГИСО являются потенциально злокачественными, так как их биологическое поведение зачастую непредсказуемо. В последние годы в диагностике, лечении ГИСО произошли существенные изменения. Применение в лечении пациентов с такими распространенными формами ГИСО, как метастатические или неоперабельные, таргетного препарата иматиниб (гливек) привело к значительному улучшению прогноза.

Достаточно часто ГИСО желудка выявляется как случайная находка при эндоскопии, лапароскопии или компьютерной томографии (КТ), диспансерном обследовании, хирургическом вмешательстве по поводу другого заболевания или на аутопсии. По разным данным, случайное выявление ГИСО желудка отмечается в 17,7 % случаев.

Диагностика первичной ГИСО желудка зависит от ее размеров и клинической симптоматики. Стандартным методом для диагностики отдаленных метастазов и определения резектабельности опухолей больших размеров и мониторинга при лечении является КТ органов брюшной полости. КТ с контрастированием позволяет охарактеризовать распространенность и наличие метастазов. Для получения качественного контрастного изображения применяют пероральные или внутривенные контрастные препараты.

На компьютерной томографии ГИСО выглядит как плотное образование, с повышенной контрастностью, хотя крупные опухоли при наличии некрозов, кровоизлияний или участков распада могут иметь менее гомогенную структуру. ГИСО – хорошо васкуляризованная опухоль с четкими границами, часто – с экзофитным ростом в пределах подслизистого слоя, что может приводить к смещению других органов. Однако ГИСО, несмотря на большие размеры, редко приводят к обструкции ЖКТ.

При диагностике ГИСО обязательно проводят эндоскопическое исследование верхних отделов ЖКТ, часто – в сочетании с эндоскопическим УЗИ. При больших опухолях с изъязвлением слизистой оболочки желудка выполняют гастробиопсию, позволяющую получить достаточное количество материала для морфологического исследования. При подслизистых образованиях оптимальным является эндоскопическое УЗИ (УЗ-эндоскопия), позволяющее определить точные размеры опухоли и идентифицировать слои ЖКТ, обнаружить кистозные полости, а также установить вовлеченность окружающих структур или лимфатических узлов [6, 14, 16].

Эхоэндоскопически ГИСО обычно определяется как гипоэхогенные массы, которые возникают в мышечном слое или мышечной пластинке слизистой оболочки. Критериями агрессивного течения ГИСО, по данным эндоскопического УЗИ, являются: размеры

опухоли >4 см; нечеткие внешние контуры опухоли; экзогенные включения; кистозные полости в опухоли.

Под контролем эндоскопического УЗИ выполняется тонкоигольная биопсия, рассматриваемая как ведущий метод в уточнении диагноза перед хирургической резекцией; она позволяет получить диагностический материал более чем в 75 % случаев.

4. Экстраадrenalная параганглиома

Вне выброса катехоламинов в кровь клинической симптоматики может не быть, лабораторные изменения могут отсутствовать ввиду эпизодического выделения катехоламинов.

При выбросе катехоламинов могут отмечаться: тахикардия, аритмия, систолические шумы, аномальные легочные звуки по причине гипертензии и застоя с отеком, гипертермия, гиперемия слизистых, со стороны глаз – мидриаз, кровотечение в сетчатку и ее отслойка с последующей слепотой; неспецифические неврологические отклонения (наклон головы, нистагм, страбизм, судороги); фокальный неврологический дефицит по причине кровоизлияния в мозг [1, 2].

Клинические признаки при наличии объемного образования: пальпируемые массы живота (25 %), расширение сосудов, асцит, периферические отеки.

Рутинные лабораторные тесты неинформативны.

Исследование сердечно-сосудистой системы – мониторинг повышения артериального давления, при проведении Эхокардиоскопии – гипертрофия левого желудочка по причине длительной гипертензии, на ЭКГ – синусовая тахикардия, аритмия и признаки увеличения камер сердца.

Визуализация.

При проведении обзорной рентгенографии: периренальные массы (30–56 %), минерализация надпочечников (10 %), другие признаки: гепатомегалия и смещение почек.

В грудной полости – расширение границ сердца, легочной застой или отек и метастазы. УЗИ ОБП и забрюшинного пространства: левый и правый надпочечник может быть идентифицирован в случае наличия параганглиомы. Образования обычно односторонние с аденомегалией, различной и часто гетерогенной экзогенностью, с искажением нормальной архитектуры.

КТ и МРТ могут использоваться для идентификации опухоли менее 1 см диаметра и признаков сосудистой инвазии и метастазов

В диагностике могут помочь диагностические тесты (различные данные по степени информативности): изучение уровня катехоламинов плазмы, тотальная экскреция катехоламинов и их метаболитов с мочой в течение 24 часов, диагностическая лапаротомия с последующим гистопатологическим описанием [11, 17, 18].

5. Собственные наблюдения

Представляем разбор двух историй болезни с опухолевым поражением легких и желудочно-кишечного тракта, вызвавшие определенные трудности и

сложности в диагностике на начальном этапе ведения больных.

Больная П., 1968 г. р., находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении Луганской областной клинической больницы с 08.11.2012 по 17.11.2012 г. с диагнозом: Хронический необструктивный бронхит, среднетяжелое обострение, пневмофиброз, ЛН II степени. Сопутствующий диагноз: Округлое образование верхней доли правого легкого

В отделение поступила с жалобами на кашель со скудной слизисто-гнойной мокротой по утрам, в течение дня – сухой, эпизоды затрудненного дыхания, чувство нехватки воздуха после физической нагрузки, экспираторную одышку при умеренной физической нагрузке, общую слабость, утомляемость.

Из анамнеза: в 1992 г. при профосмотре выявлено округлое образование верхней доли правого легкого. Лечилась по поводу туберкуломы, в связи с неэффективностью консервативной терапии была произведена резекция верхней доли правого легкого, при гистологическом исследовании выставлен диагноз хондромы. Более по легочной патологии не наблюдалась. Настоящее ухудшение с июля 2012 г., когда стали беспокоить вышеперечисленные жалобы, повысилась температура до фебрильных цифр. При рентгенологическом обследовании выставлен диагноз Внегоспитальной пневмонии. Лечилась по месту жительства в дневном терапевтическом стационаре с использованием антибактериальной, муколитической, дезинтоксикационной терапии с улучшением. Однако кашель продолжал беспокоить. Для уточнения диагноза, коррекции лечения была госпитализирована в пульмонологическое отделение.

При поступлении общее состояние средней тяжести. В легких выслушивается жесткое ослабленное дыхание, хрипов нет, частота дыхательных движений 20 в 1 минуту. Сатурация крови кислородом 96 %. Тоны сердца приглушены, ритмичны, ЧСС=пульс=70 в 1 мин., АД 120/80 мм рт.ст.

В отделении была обследована: Анализ крови клинический – Лейкоциты – $7,7 \cdot 10^9/\text{л}$, Эритроциты – $5,06 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Нв-152/л, ц.п.-0,9, п-2 %, с-54 %, э-3 %, л – 33 %, м-8%, СОЭ – 8 мм/ч; общий билирубин – 13,3 мкмоль/л, АЛТ – 0,38 ммоль/л, глюкоза крови 3,9 ммоль/л, Анализ мокроты общий – Лейкоциты – 1/2-1/4 в п/зрения, АК, КУП (кислотоустойчивые палочки), пневмоцисты не обнаружены. Анализ мочи общий – желтая, прозрачная, относительная плотность – 1014, сахар, белок – отрицательны, Лейкоциты – до 8–10 в п/зрения, соли – ураты, слизь. Кал на яйца гельминт – отрицателен. Кровь на RW – отрицателен. Смывы из трахеобронхиального дерева – на фоне слизи альвеолярные макрофаги в умеренном количестве, Лейкоциты – изредка, до 15 в п/зрения, гиперплазия эпителия бронхов. КУП – отрицательны.

29.10.12 – Рентгенография органов грудной клетки – в прямой проекции и правой боковой справа на уровне 3 межреберья отмечается плотная очаговая тень средней интенсивности, неоднородной структуры, с мелкими просветлениями и точечными извест-

ковыми включениями. В корне тень металлических швов. Легочный рисунок усилен, правое легкое уменьшено в объеме. Корни уплотнены. Дуга аорты развита. Заключение: Состояние после операции на правом легком. Округлое образование верхней доли правого легкого, хронический бронхит (рис. 1, 2).

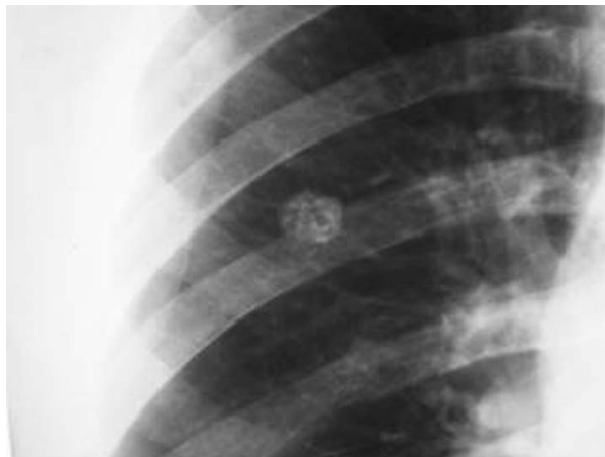


Рис. 1. Рентгенография ОГК в боковой проекции больной П



Рис. 2. Рентгенография ОГК в прямой проекции больной П

Электрокардиография – ритм синусовый, правильный, с ЧСС 68 в 1 мин., горизонтальное положение оси сердца. ЭКГ в пределах нормы.

Спирометрия – нарушение функции внешнего дыхания по смешанному типу (ЖЕЛ – 65 %, ФЖЕЛ – 35 %, ОФВ₁ – 40 %).

Реопульмонография – пульсовое кровенаполнение умеренно снижено, тонус сосудов в системе легочной артерии – без особенностей. Давление 23,5 мм рт.ст.

Фибробронхоскопия – диффузно-катаральный эндобронхит I степени. Состояние после операции – верхнедолевой лобэктомии справа. Деформирующий эндобронхит.

Эхокардиоскопия – камеры, кинетика, клапанный аппарат левого желудочка без особенностей (ФВ – 62 %).

УЗИ органов брюшной полости – патологии не выявлено. Фиброгастродуоденоскопия – без патологии.

СКТ органов грудной полости от 14.11.12 – определяется состояние после удаления верхней доли правого легкого, виден металлический шов. На уровне 3 межреберья справа визуализируется округлое образование с четким контуром и участком обызвествления. Размеры образования 18*11,5*14 мм. Заключение: округлое образование правого легкого.

Фтизиатр – в лечении у фтизиатра не нуждается.

Рекомендации торакального хирурга Луганского областного онкологического диспансера: Рентгенологическое наблюдение. Оперативное лечение в плановом порядке. СКТ – контроль через 10–12 мес, повторный осмотр.

Лечение: стол 15, режим общий, ЛФК, ДГ, цефодокс 400 мг 1 р/день №5, раствор кальция хлорида 1 %–200,0 внутривенно капельно, эреспал 80 мг 1т 3 р/д, сироп корня солодки 1 ч.л. 3 р/д, проспан-форте по 1 табл. 2 р/день.

В результате проведенного лечения в легких векулярное с жестким оттенком дыхание, хрипов нет, чдд 18 в 1 мин. АД 120/80 мм рт.ст., пульс 62 в 1 мин.

В данном случае у пациентки при дообследовании со стороны органов желудочно-кишечного тракта патологии не было выявлено. Мы считаем, что с превентивной целью всем пациентам с гамартомами легких необходимо дообследование ЖКТ для исключения патологии гастроинтестинального тракта.

Во втором клиническом случае под нашим наблюдением находилась больная А., 58 лет. Считает себя больной с 2004 года, когда без жалоб со стороны органов дыхания при медосмотре впервые рентгенологически справа в прикорневой зоне было выявлено образование округлой формы до 1,5 см в диаметре с неровными, четкими контурами тесно прилежащее к сосудам, соответственно которому отмечается уплотнение междолевой щели (Рентгенархив отсутствует. Описание взято из амбулаторной карты). Дополнительных образований, инфильтратов в легком не выявлено. Корни легких структурны, несколько расширены за счет крупных сосудов. Плевральные полости свободны с обеих сторон. В средостении дополнительных образований, увеличенных лимфатических узлов не выявлено. Было подозрение на периферическое образование легкого. Больная находилась под наблюдением с 2006 по 2011 год, образование в размерах не увеличивалось, жалоб больная не предъявляла, других отклонений при обследовании не выявлено.

В январе 2012 года появились жалобы на боли в подложечной области, в правой половине живота, опоясывающие боли, пожелтение кожных покровов и склер, кожный зуд, общую выраженную слабость, снижение аппетита, потерю массы тела около 15 кг за последние 2–3 месяца.

Больной после обследования был выставлен диагноз: Заболевание головки поджелудочной железы. Механическая желтуха. Хронический калькулезный холецистит.

Проведена операция наложения холецистостомы, состояние несколько улучшилось, уменьшились явления холестаза.

С 05.03.2012 по 26.03.2012 больная находилась на обследовании и лечении в Национальном институте хирургии и трансплантологии им. А.А.Шалимова.

При инструментальном обследовании выявлено:

УЗИ ОБП – печень увеличена, паренхима однородная. Внутривенные желчные протоки не расширены, с включениями воздуха. Холедох 1 см, стенозирован в интрапанкреатическом отделе. Желчный пузырь сокращен, в полости конкремент и дренаж. Поджелудочная железа: головка – 3,8 см, тело – 1,1 см, хвост – 2,0 см, вирсунгов проток в теле 1–2 мм. В области обрыва просвета холедоха определяется гипохогенное образование 3,5*2,4 см.

ФЭГДС: антральный гастрит, деформация и инфильтрация залуковичной части ДПК (вторично)

КТ – признаки опухоли головки поджелудочной железы с распространением на стенки двенадцатиперстной кишки (ДПК), билиарной гипертензии с блоком на уровне головки поджелудочной железы, кисты печени.

Был выставлен диагноз: Злокачественная нейроэндокринная опухоль фатерова сосочка, T3N1M0. Состояние после холецистостомии. Механическая желтуха.

Проведена операция: гастропанкреатодуоденальная резекция.

Патологогистологическое исследование: злокачественная нейроэндокринная опухоль ДПК с прорастанием всей толщины стенки вплоть до серозной оболочки и метастазами в лимфоузлы брыжейки.

В послеоперационном периоде больная находится под наблюдением онколога, хирурга, гастроэнтеролога, пульмонолога.

За время после оперативного лечения самочувствие больной относительно удовлетворительное, вернулась первоначальная масса тела. Аппетит, сон не нарушены. В 2014 году при проведении спиральной компьютерной томографии легких, органов брюшной полости и малого таза с внутривенным усилением, учитывая наличие гастроинтестинальной опухоли ДПК в анамнезе, обнаруженный участок консолидации легочной ткани неправильной формы размерами 43*27 мм был расценен как *prolongatio morbi* в правое легкое (рис. 3, 4).

Однако наличие данного образования в правом легком с 2004 года дает основание расценить данное образование как гамартomu правого легкого, но учитывая увеличение размеров с 1,5 см в 2004 году до 4,3 см в 2013 году, показано оперативное удаление последней, от которого больная воздерживается. В мае-июне 2013 года отмечалось 5 эпизодов (1 раз в неделю) повышения температуры тела до 39 градусов в течение 4–5 часов с последующим снижением после приема жаропонижающих средств, с тахикардией и аритмией, периодически беспокоили боли в животе, больше слева, носящие опоясывающий характер, купировались при лечении спазмолитическими, ферментными пре-

паратами. В настоящее время больная получает химиотерапевтическое лечение, заместительную ферментную терапию минимикросферическими препаратами.



Рис. 3. СКТ ОГП больной А.
Правая боковая проекция



Рис. 4. СКТ ОГП больной А

Таким образом, в данном клиническом случае наблюдалось сочетание гамартомы легкого и нейроэн-

докринная опухоль двенадцатиперстной кишки – гастроинтестинальная стромальная опухоль с прорастанием всех слоев стенки и метастазами в лимфоузлы брыжейки, что дает основание для постановки диагноза Триада Карни.

6. Выводы

Учитывая сложный диагностический поиск, ошибки при постановке окончательного диагноза Триады Карни встречаются практически во всех клинических случаях, что связано с многообразной клинической картиной и сложностями диагностики как отдельных нозологий: гамартомы легкого, или гастроинтестинальной стромальной опухоли, или экстраадренальной паранглиомы, так и сочетания их у одного больного в полном или неполном составе.

В заключение можно отметить, что диагностика и лечение триады Карни являются мультидисциплинарной проблемой на всех этапах ведения больного, что требует обследования, лечения и дальнейшего наблюдения данной группы пациентов консилиумом врачей разных специальностей.

Литература

1. Carney, J. A. The triad of gastric epitheloid leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma, and pulmonary chondroma [Text] / J. A. Carney // *Cancer*. – 1979. – Vol. 43, Issue 1. – P. 374–382. doi: 10.1002/1097-0142(197901)43:1<374::aid-cn-cr2820430152>3.0.co;2-t
2. Stratakis, C. A. The triad of paragangliomas, gastric stromal tumours and pulmonary chondromas (Carney triad), and the dyad of paragangliomas and gastric stromal sarcomas (Carney-Stratakis syndrome): molecular genetics and clinical implications [Text] / C. A. Stratakis, J. A. Carney // *Journal of Internal Medicine*. – 2009. – Vol. 266, Issue 1. – P. 43–52.
3. Carney, J. A. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation and endocrine overactivity [Text] / J. A. Carney, L. S. Hruska, G. D. Beauchamp, H. Gordon // *Mayo Clinic Proceedings*. – 1986. – Vol. 61, Issue 3. – P. 165–172. doi: 10.1016/s0025-6196(12)61843-6
4. Carney, J. A. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity [Text] / J. A. Carney, H. Gordon, P. C. Carpenter, B. V. Shenoy, V. L. Go // *Medicine (Baltimore)*. – 1985. – Vol. 64. – P. 270–283.
5. Vidaillet, H. J. Jr. NAME syndrome (nevi, atrial myxoma, myxoid neurofibroma, ephelides): a new and unrecognized subset of patients with cardiac myxoma [Text] / H. J. Jr. Vidaillet, J. B. Seward, E. Fyke, A. J. Tajik // *Minn Med*. – 1984. – Vol. 6, Issue 12. – P. 695–696.
6. Kirschner, L. S. Mutations of the gene encoding the protein kinase A type I-alpha regulatory subunit in patients with the Carney complex [Text] / L. S. Kirschner, J. A. Carney, S. D. Pack // *Nat Genet*. – 2000. – Vol. 26. – P. 89–92.
7. Аламян, А. А. Множественные гамартомы легкого [Текст] / А. А. Аламян, А. З. Халимов, И. О. Кудайбергенова, Ю. В. Ромашов // *Вопросы онкологии*. – 1989. – № 2. – С. 227–229.
8. Васильев, С. А. Быстрорастущая гамартома легкого [Текст] / С. А. Васильев, В. П. Бурков // *Вопросы онкологии*. – 1992. – № 4. – С. 500–502.
9. Рагулин, Ю. А. Рецидив гамартомы легкого с эндобронхиальным ростом [Текст] / Ю. А. Рагулин, Д. С. Ланцов, С. С. Малик, В. Н. Медведев // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. – 2006. – № 3. – С. 67–69.

10. Кошкарлов, В. Н. Морфогенез и патологическая анатомия периферических гамартом легких [Текст]: автореферат дис. ... канд. мед. наук: / В. Н. Кошкарлов. – Краснодар, 1985. – 20 с.

11. Самсонов, В. А. Липоматозная гамартома бронха [Текст] / В. А. Самсонов // Архив патологии. – 1991. – № 8. – С. 55–56.

12. Пикунов, М. Ю. Множественные хондроматозные гамартмы легких [Текст] / М. Ю. Пикунов // Хирургия. – 2004. – № 9. – С. 66–67.

13. Сгибнева, О. В. Редкий случай малигнизации гамартмы легкого [Текст] / О. В. Сгибнева // Архив патологии. – 1972. – № 3. – С. 78–79.

14. Кубышкин, В. А. Нейроэндокринные «нефункционирующие» опухоли поджелудочной железы [Текст] / В. А. Кубышкин, И. М. Буриев, З. А. Абдулкеримов и др. // Хирургия. Журнал имени Н. И. Пирогова. – 2004. – № 3. – С. 4–9.

15. Орлова, Е. М. Карни-комплекс – синдром множественных эндокринных неоплазий [Текст] / Е. М. Орлова, М. А. Карева // Проблемы эндокринологии. – 2012. – Т. 58, № 3. – С. 22–30.

16. Циммерман, Я. С. Нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы и желудочно-кишечного тракта [Текст] / Я. С. Циммерман // Клиническая медицина. – 2009. – № 12. – С. 7–13.

17. Rhodes, A. R. Mucocutaneous lentiginos, cardiomyocutaneous myxomas, and multiple blue nevi: the «LAMB» syndrome [Text] / A. R. Rhodes, R. A. Silverman, T. J. Harrist, A. R. Perez-Atayde // Journal of the American Academy of Dermatology. – 1984. – Vol. 10, Issue 1. – P. 72–82.

18. Alrashdi, I. Carney triad versus Carney Stratakis syndrome: two cases which illustrate the difficulty in distinguishing between these conditions in individual patients [Text] / I. Alrashdi, G. Bano, E. R. Maher, S. V. Hodgson // Familial Cancer. – 2010. – Vol. 9, Issue 3. – P. 443–447. doi: 10.1007/s10689-010-9323-z

References

1. Carney, J. A. (1979). The triad of gastric epitheloid leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma, and pulmonary chondroma. *Cancer*, 43 (1), 374–382. doi: 10.1002/1097-0142(197901)43:1<374::aid-cn-cr2820430152>3.0.co;2-t

2. Stratakis, C. A., Carney, J. A. (2009). The triad of paragangliomas, gastric stromal tumours and pulmonary chondromas (Carney triad), and the dyad of paragangliomas and gastric stromal sarcomas (Carney-Stratakis syndrome): molecular genetics and clinical implications. *Journal of Internal Medicine*, 266 (1), 43–52. doi: 10.1111/j.1365-2796.2009.02110.x

3. Carney, J. A., Hruska, L. S., Beauchamp, G. D., Gordon, H. (1986). Dominant Inheritance of the Complex of Myxomas, Spotty Pigmentation, and Endocrine Overactivity.

Mayo Clinic Proceedings, 61 (3), 165–172. doi: 10.1016/s0025-6196(12)61843-6

4. Carney, J. A., Gordon, H., Carpenter, P. C., Shepoy, B. V., Go, V. L. (1985). The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore)*, 64, 270–283.

5. Vidaillet, H. J. Jr., Seward, J. B., Fyke, E., Tajik, A. J. (1984). Name syndrome (nevi, atrial myxoma, myxoid neurofibroma, ephelides): a new and unrecognized subset of patients with cardiac myxoma. *Minn Med.*, 6 (12), 695–696.

6. Kirschner, L. S., Carney, J. A., Pack, S. D. (2000). Mutations of the gene encoding the protein kinase A type I-alpha regulatory subunit in patients with the Carney complex. *Nat Genet.*, 26, 89–92.

7. Alamjan, A. A., Chalimov, A. Z., Kudaibergenova, I. O., Romashov, Yu. V. (1989). Mnozhestvennie gamartomi legkogo. *Voprosi onkologii*, 2, 227–229.

8. Vasoljev, S. A., Burkov, V. P. (1992). Bistrorastuzhaja gamartoma legkogo. *Voprosi onkologii*, 4, 500–502.

9. Ragulin, Yu. A., Lantsov, D. S., Malik, S. S., Medvedev, V. N. (2006). Recidiv gamartomi legkogo s endobronchialnim rostom. *Grudnaja i serdechno-sosudisnaja chirurgia*, 3, 67–69.

10. Koshkarov, V. N. (1985). Morfogenez i patologicheskaya anatomia perifericheskich gamartom legkich. *Krasnodar*, 20.

11. Samsonov, V. A. (1991). Lipomatosnaya gamartoma broncha. *Archiv patologii*, 8, 55–56.

12. Pikunov, M. Yu. (2004). Mnozhestvennie chondromatoznie gamartomi legkich. *Chirurgia*, 9, 66–67.

13. Carney, J. A., Hruska, L. S., Beauchamp, G. D., Gordon, H. (1986). Dominant Inheritance of the Complex of Myxomas, Spotty Pigmentation, and Endocrine Overactivity. *Mayo Clinic Proceedings*, 61 (3), 165–172. doi: 10.1016/s0025-6196(12)61843-6

14. Kubishkin, B. A., Buriev, I. M., Abdulkеримов, Z. A. (2004). Neuroendokrinne nefuntsioniruyushchie opucholi podsheludochnoi shelezi. *Chirurgia. Shurnal imeni Pirogova*, 3, 4–9.

15. Orlova, E. M., Kareva, M. A. (2012). Karni-kompleks – sindrom mnozhestvennich endokrinnych neoplazii. *Promlemi endokrinologii*, 58 (3), 22–30.

16. Cimmerman, Ja. S. (2009). Neuroendokrinne opucholi podsheludochnoi shelezi i sheludochno-kishechnogo trakta. *Klinicheskaya medicina*, 12, 7–13.

17. Rhodes, A. R., Silverman, R. A., Harrist, T. J., Perez-Atayde, A. R. (1984). Mucocutaneous lentiginos, cardiomyocutaneous myxomas, and multiple blue nevi: the «LAMB» syndrome. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 10 (1), 72–82.

18. Alrashdi, I., Bano, G., Maher, E. R., Hodgson, S. V. (2010). Carney triad versus Carney Stratakis syndrome: two cases which illustrate the difficulty in distinguishing between these conditions in individual patients. *Fam Cancer*, 9 (3), 443–447.

*Рекомендовано до публікації д-р мед. наук, професор Пустовой Ю. Г.
Дата надходження рукопису 17.03.2015*

Ватанская Ирина Юрьевна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кварт. 50 лет Оборона Лу- ганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: doktor_vatanskaya@ukr.net

Степаненко Татьяна Игнатьевна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кварт. 50 лет Оборона Лу- ганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: stepanenko.gastro@yandex.ua

Ярцева Светлана Владимировна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: yartsevasv@rambler.ru

Оленицкая Елена Степановна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: olenitskaya@yandex.ua

Мякоткина Галина Васильевна, кандидат медицинских наук, доцент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: dz.ldmu@list.ru

Соколова Наталья Анатольевна, кандидат медицинских наук, ассистент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: dz.ldmu@list.ru

Стрекозова Инна Петровна, ассистент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: i.strekozova@mail.ru

Нетруненко Лилия Владимировна, ассистент, кафедра госпитальной терапии с профпатологией, ГУ «Луганский государственный медицинский университет», кв. 50 лет Оборона Луганска, 1, г. Луганск, Украина, 91005
E-mail: netrunenko.gastro@yandex.ua

UDC: 616.711+616.832-06-036.4-089-092.4

DOI: 10.15587/2313-8416.2015.42015

ASSESSMENT OF EFFICIENCY OF EARLY DECOMPRESSION OF THE SPINAL CORD IN SPINAL INJURY BASED ON MORPHOLOGICAL AND STATISTICAL ANALYSIS

© M. Salkov

Study of the morphogenesis processes in tissues of a damaged spinal cord during different periods of trauma, conducting statistical analysis of surgical treatment during acuity and early periods allow evaluating the effectiveness of early decompression. The aim of this research was to study the processes of morphogenesis in the damaged tissues of spinal cord and to evaluate the development of secondary changes due to prolonged compression.

Methods: *A comparative morphological study of macro- and micro- preparations of 10 corpses. Causes of death were: an ascending edema of a spinal cord – 4, a brain injury – 1, a heavy polytrauma – 2, somatic complications (a thromboembolic disease, a pneumonia) – 3. Results of surgical treatment of 3 groups of patients in the acuity and early postoperative periods were analyzed. A comparative analysis of 180 observations of surgical treatment of patients with spinal cord and cauda equina trauma in the first 3 days, from 3 to 7 days and 7 days to 3 weeks was conducted. Analysis was performed on the American Spinal Injury Association (ASIA) scale. Correlation between morphological and statistical data is performed.*

Results: *On the basis of the morphological analysis, progression of secondary changes of a spinal cord during prolonged compression was determined, which become irreversible on the 7th-8th day. Secondary trauma is less frank after conducting an early decompression. Based on the dynamics analysis of the operations timing and the ASIA scale neurological data dynamics it was established that the effectiveness of surgical treatment in the first two groups (first 6 days) correspond to 70 %, and in the third one (between 7 and 21 days) – 10 %.*

Conclusions: *Primary spinal cord injury, after prolonged compression, is accompanied by progressive secondary changes and as a result, irreversible changes in the structure and function of the spinal cord. Morphological study helps to explain the results of the statistical analysis and to determine the most effective surgery timing as a whole. Early intervention may prevent the spread of secondary damage*

Keywords: *spinal injury, secondary injury, spinal cord decompression*