
Случай из практики

ИСКУССТВЕННОЕ ПРЕРЫВАНИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ ПРИ БОЛЕЗНИ МЮНХЕЙМЕРА

**А. И. Малышкина^{1,2*}, доктор медицинских наук,
А. Н. Кирсанов^{1,2}, кандидат медицинских наук**

¹ ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, 153012, Россия, г. Иваново, просп. Ф. Энгельса, д. 8

² ФГБУ «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства им. В. Н. Городкова» Минздравсоцразвития России, 153045, Россия, г. Иваново, ул. Победы, д. 20

РЕЗЮМЕ Приводится наблюдение за течением маточной беременности у пациентки с крайне редкой патологией костно-мышечной системы – прогрессирующим оссифицирующим миозитом (болезнью Мюнхеймера). Описаны трудности ведения пациентки, имеющей I группу инвалидности, как на дооперационном этапе, так и при плановой лапароскопии. Пациентке выполнена субтотальная гистерэктомия без удаления придатков; на 9-е сутки после операции она выписана в удовлетворительном состоянии.

Ключевые слова: маточная беременность, прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия, лапароскопия, надрывагалищная ампутация матки.

* Ответственный за переписку (corresponding author): e-mail: ivniimid@inbox.ru

Болезнь Мюнхеймера (прогрессирующий оссифицирующий миозит, параоссальная гетеротопическая оссификация, прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия) – метапластический процесс, при котором происходит обызвествление, а в последующем истинное окостенение соединительнотканых прослоек в толще мышц, фасций, апоневрозов и сухожилий [1, 3, 4, 8]. Патология является исключительно редкой и встречается приблизительно в 1 случае на 2 миллиона человек. В настоящее время в мире насчитывается около 600 больных с синдромом Мюнхеймера. Так, в США под наблюдением всего лишь около 150 пациентов с данной патологией [4]. Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования и не имеет половой, расовой и этнической предрасположенности. Имеются данные, что чаще страдают дети в возрасте от 3 до 4 лет [2, 5,

7, 8]. Считается, что у больных с синдромом Мюнхеймера в длинном плече четвертой хромосомы картирован ген, ответственный за гиперпродукцию морфогенного белка кости в клетках оссификатов и лимфатических клетках [5, 6, 7]. Дифференциальную диагностику необходимо проводить как с доброкачественными, так и со злокачественными новообразованиями костей и мягких тканей, преимущественно саркомами [2, 3, 8]. Лечение малоэффективно и в настоящее время является симптоматическим [4, 8]. С открытием «причинного» гена стало возможным понимание патогенеза заболевания. Перспективными являются методы лечения, непосредственно воздействующие на геном, но на данный момент они находятся на стадии предварительных лабораторных исследований и не применяются в клинической практике [5, 6, 7]. Прогноз безнадежный. Летальный исход

Malyshkina A. I., Kirsanov A. N.

ARTIFICIAL ABORTION IN PROGRESSIVE UTERINE PREGNANCY IN MUNCHMEYER DISEASE

ABSTRACT The paper considers the clinical case of uterine pregnancy in the patient with extremely rare osteomuscular pathology – fibrodysplasia ossificans progressiva (Munchmeyer disease). Difficulties of management of this patient with severe invalidism were described both in presurgical period and during planned laparoscopy. The patient underwent subtotal hysterectomy without uterine appendages and was discharged from the hospital in 9 days in satisfactory condition.

Key words: uterine pregnancy, fibrodysplasia ossificans progressiva, laparoscopy, subtotal hysterectomy.

обычно наступает либо вследствие легочной инфекции (из-за ухудшения легочной вентиляции по причине поражения межреберных мышц), либо вследствие истощения (по причине окостенения жевательной и глотательной мускулатуры) [1, 3, 4, 6, 8].

Приводим клинический случай искусственного прерывания беременности по медицинским показаниям у пациентки с синдромом Мюнхеймера.

Пациентка О., 24 лет, поступила в I гинекологическое отделение ФГУ «ИвНИИ МиД им. В. Н. Городкова» Минздравсоцразвития России 24.10.11 г. по направлению департамента здравоохранения Тамбовской области с диагнозом: «Беременность сроком 7 недель. Оссифицирующий прогрессирующий миозит» с целью прерывания беременности по медицинским показаниям.

Страдает болезнью Мюнхеймера с 1995 г., когда заболевание было диагностировано в НИИ детской онкологии и гематологии Российского онкологического научного центра им. Н. Н. Блохина РАМН (г. Москва). В настоящее время является инвалидом I группы. Специфического лечения на момент поступления не получает.

Считает себя беременной после выполнения стрип-теста на хорионический гонадотропин. С 14 октября беспокоят кровянистые выделения из половых путей, в течение последней недели отмечает ухудшение как общего состояния, так и двигательных способностей (стали более ограниченными и болезненными). Обратилась в консультацию по месту жительства. Рекомендовано УЗИ органов малого таза ввиду крайней сложности гинекологического осмотра. На УЗИ от 17.10.11 г. выявлены эхографические признаки прогрессирующей маточной беременности сроком 6 недель. Пациентка направлена в гинекологическую клинику ИвНИИ МиД им. В. Н. Городкова для прерывания беременности в условиях стационара. Менструальная функция: менархе в 15 лет, менструальный цикл установился сразу, составляет 28–30 дней, продолжительность кровотечений – не более 10 дней, умеренные, безболезненные, последняя менструация 28.08.10 г. (в срок). Половая жизнь с 23 лет, вне брака, без контрацепции.

Гинекологические заболевания отрицает. Экстрагенитальные заболевания: хронический бронхит. Оперативные вмешательства, травмы, аллергические реакции и гемотрансфузии отрицает.

При поступлении в клинику общее состояние средней степени тяжести. Передвигается с трудом, с помощью матери. Сознание ясное. Эмоционально лабильна. Телосложение астеническое. Рост – 155 см. Вес – 50 кг. Индекс массы тела –

21 кг/м². Кожа и видимые слизистые обычной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное, 17 в минуту, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Пульс – 78 уд./мин, удовлетворительный. Артериальное давление – 120/80 мм рт. ст. Язык влажный, чистый. Живот не вздут, мягкий, безболезненный во всех отделах при пальпации. Симптомов раздражения брюшины нет. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

Костно-мышечная система: мышцы развиты, при пальпации плотные на ощупь. Контрактуры височно-нижнечелюстного сустава, рот открывается на 1 см. Активные и пассивные движения в шейном, грудном и поясничных отделах позвоночника отсутствуют, «поза просителя». Сгибательные контрактуры в локтевых, лучезапястных, пястнофаланговых суставах, активные и пассивные движения в них отсутствуют. Контрактуры в плечевых суставах. Возможны минимальные движения пальцев рук. Контрактура в тазобедренных суставах, сгибание, разгибание, отведение, ротация – невозможны, левый тазобедренный сустав согнут до 160 градусов. Разгибательная контрактура в правом коленном суставе. Сгибательная контрактура на 120 градусов в левом коленном суставе. Передвигается за счет минимальных движений в голеностопных суставах.

Гинекологический статус: оволосение по женскому типу, наружные половые органы развиты правильно. Осмотр шейки матки в зеркалах технически невозможен вследствие контрактур тазобедренных суставов. Влагалищное исследование проведено с техническими трудностями. Влагалище узкое. Матка в обычном положении, увеличена до 6–7 недель беременности, подвижная, безболезненная, мягковатой консистенции. Придатки с обеих сторон не пальпируются. Выделения из влагалища слизистые, умеренные.

УЗИ органов малого таза от 24.10.11 г.: эхокартина прогрессирующей маточной беременности сроком 7–8 недель. Придатки с обеих сторон без особенностей.

По данным обследования: анемия легкой степени (уровень гемоглобина – 114 г/л), протеинурия (содержание белка – 0,066 г/л); по остальным параметрам, в том числе биохимическим и данным коагулограммы, – без отклонений от возрастных норм.

Учитывая тяжесть состояния пациентки, обусловленную общим заболеванием, техническую невозможность проведения как медицинского аборта, так и интубации трахеи, нежелательность текущей беременности и противопоказания для

последующих, консилиумом в составе директора института, главных специалистов гинекологической клиники, а также ортопеда, оториноларинголога, анестезиолога-реаниматолога, терапевта решено провести прерывание беременности путем надвлагалищной ампутации матки без придатков лапароскопическим доступом под комбинированным эндотрахеальным наркозом через трахеостому.

Техника операции стандартная. По данным гистологического исследования: матка с гипертрофией миоцитов, gravidарным эндометрием. Эндометриоз матки. Ворсины хориона.

В послеоперационном периоде снижались показатели гемоглобина до 94 г/л, проводилась активная антианемическая, антибактериальная и

инфузионная терапия, с положительным клинико-лабораторным эффектом. Пациентка выписана из гинекологической клиники на 9-е сутки в удовлетворительном состоянии, без жалоб.

Таким образом, прогрессирующая маточная беременность при наличии крайне редкого и тяжелого заболевания опорно-двигательного аппарата – синдрома Мюнхеймера – вызывает трудности как технического, так и врачебно-тактического плана. Традиционный и стандартизированный подходы в данном случае неприемлемы. Следует отметить, что в сложившейся неординарной клинической ситуации только правильно организованная совместная работа врачей-специалистов, учитывающая все аспекты состояния здоровья пациентки, способствовала правильному выбору тактики ее ведения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Корж А. А., Логачев К. Д. Гетеротопические оссификации. Общие вопросы ортопедии и травматологии / под ред. Н. П. Новаченко, Д. А. Новожилова. – М.: Медицина, 1967. – С. 496–515.
2. Матвеева И. И. Цитологическая диагностика опухолей костей у детей // Клин. и лаб. диагностика. – 2003. – № 8. – С. 25–33.
3. Проскурова В. И., Костенко И. Н. О множественном прогрессирующем миозите (оссифицирующем) // Врачебное дело. – 1973. – № 4. – С. 114–118.
4. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Primer on metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism / J. Murray, M. D. Favus. – 1990. – P. 267–269.
5. Fibrodysplasia ossificans progressiva, a heritable disorder of severe heterotopic ossification, maps to human chromosome 4q 27-31 / G. Feldman [et al.] // Am. J. Hum. Genet. – 2000. – Vol. 66. – P. 128–135.
6. Olmsted E. A., Kaplan F. S., Shore E. M. Bone morphogenetic protein-4 regulation in fibrodysplasia ossificans progressiva // Clin. Orthop. – 2003. – Vol. 408. – P. 31–43.
7. Stromal cells of fibrodysplasia ossificans progressiva lesions express smooth muscle lineage markers and the osteogenic transcription factor Runx2/Cbfa-1: clues to a vascular origin of heterotopic ossification / L. Hegyi [et al.] // Pathol. – 2003. – Vol. 201 (1). – P. 141–148.
8. The medical management of fibrodysplasia ossificans progressiva: current treatment considerations / F. S. Kaplan [et al.] // Clin. Proc. Intl. Clin. Consort FOP. – 2003. – Vol. 1, № 2. – P. 1–81.