

признаков кровотечения. Рецидив развился через 17 часов, был остановлен орошением 6% раствором феракрила. Умеренно выраженное кровотечение с ещё дважды развивающимися рецидивами на фоне отравления суррогатами алкоголя, гнойно-деструктивного панкреанекроза, двухсторонней гнойной пневмонии за 5 суток привели к развитию тяжелой анемии и летальному исходу.

Все больные, за исключением умершего, после консервативного лечения были выписаны на амбулаторное лечение или переведены в стационары терапевтического профиля.

Таким образом, по нашим данным, в последние годы значительно увеличилось количество больных с эрозивно-язвенным эзофагитом, осложненным пищеводным кровотечением. Особенностью изучаемого контингента больных явилось состояние тяжелого алкогольного опьянения или алкогольной интоксикации на момент развития пищеводного кровотечения у абсолютного большинства из них. По нашим данным, рефлюкс-эзофагит развивается на фоне или в сочетании с другими хроническими заболеваниями системы пищеварения. Кровотечение возникает, как правило, при выраженных и распространенных поражениях слизистой оболочки пищевода. Множественные эрозии и язвы наблюдались у 92% больных. В отличие от существующего мнения о том, что для ГЭРБ характерно поражение дистальной части пищевода, у 35,6% наблюдаемых нами больных эрозивное поражение слизистой распространялось на среднюю треть пищевода и

у 18,4% больных был тотальный эрозивный эзофагит. Кровотечение крайне редко имело интенсивный (1,12%) или повторно рецидивирующий характер (1,15%).

Экстренная эзофагогастроскопия при эрозивно-язвенном эзофагите, осложненным кровотечением, позволила у 100% больных выявить источник, а эндоскопические методы позволили добиться окончательного гемостаза у 9,31 больных. Рецидив кровотечения развился у 6 (6,9%) больных, у 4 из них был остановлен эндоскопическими методами и у 2 больных остановился самопроизвольно.

Лечение эрозивно-язвенного рефлюкс-эзофагита, осложненного кровотечением, должно проводиться по принципам общепринятой комплексной гемостатической, заместительной и коорегулирующей терапии. Кроме того, осуществлялась патогенетическая и (при алкогольном опьянении или интоксикации) активная дезинтоксикационная терапия. Консервативное лечение оказалось эффективным у 98,9% больных. Умер 1 больной (1,1%) от отравления суррогатами алкоголя на фоне неоднократно рецидивирующего кровотечения и тяжелой сопутствующей патологии (гнойно-деструктивного панкреанекроза и двухсторонней гнойной пневмонии). Отравление алкоголем сомнительного качества как один из этиологических факторов у большинства больных с эрозивным рефлюкс-эзофагитом, осложненным кровотечением, и необходимость длительного (до 6-12 месяцев) патогенетического лечения дорогостоящими препаратами делают эту проблему социально значимой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аруин Л.И., Исаков В.А. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь и *Helicobacter pylori* // Клиническая медицина. — 2000. — № 10. — С. 62-68.
2. Гастроэнтерология. / Под ред. В.Т.Ивашкина, В.А.Лапиной. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 265с.
3. Горбачко А.И. Острые желудочно-кишечные кровотечения. — Ленинград: Медицина, 1974. — 240 с.
4. Касумов Н.А. Рефлюкс-эзофагит: современное состояние проблемы // Хирургия. — 2007. — № 4. — С. 62-65.
5. Петров В.П., Ерюхин И.А., Шемякин И.С. Кровотечения при заболеваниях пищеварительного тракта. — М: Медицина, 1987. — 256 с.
6. Сотников В.Н., Дубинская Т.К., Разживина А.А. Эндоскопическая диагностика острых кровотечений из верхних отделов пищеварительного тракта: Учебное пособие. — М, 2000. — 24 с.
7. Шептулин А.А. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь: от мифов прошлого к реалиям настоящего (памяти А.Л.Гребенева) // Клиническая медицина. — 2003. — № 6. — С. 4-8.
8. Эфендиев В.М., Касумов Н.А., Кязимов А.К. и др. Ваготомия в лечении кровоточащего рефлюкс-эзофагита и гастродуоденальных кровотечений // Хирургия. — 2004. — № 6. — С. 24-26.

Адрес для переписки: Агеенко Вера Александровна — ассистент кафедры общей хирургии, к.м.н. 664046, Иркутск, ул. Байкальская, 118, МУЗ «Клиническая больница №1 г. Иркутска»

© СЕНДЕРОВА О.М., ГЛИНСКАЯ Е. В., ГЛИНСКИЙ А.А., ГОРОХОВА Л.А. — 2009

КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОЙ ПЕРЕМЕЖАЮЩЕЙСЯ ПОРФИРИИ

О.М. Сендерова¹, Е.В. Глинская¹, А.А. Глинский², Л.А. Горохова²

(¹Иркутская областная клиническая больница, гл. врач — к.м.н. П.Е. Дудин;

²МСЧ Иркутского авиационного производственного объединения, гл. врач — Е.В. Выговский)

Резюме. В статье приводится случай острой перемежающейся порфирии, указаны этапы диагностики, клиническая картина и эффективность специфического лечения этой редкой, малоизученной патологии, относящейся к группе наследственных заболеваний.

Ключевые слова: острая перемежающаяся порфирия, нормосанг.

CLINICAL EXPERIENCE OF ACUTE INTERMITTENT PORPHYRIA DIAGNOSIS AND TREATMENT

O.M. Senderova, E.V. Glinskaya, A.A. Glinskiy, L.A. Gorohova
(Irkutsk Regional Clinical Hospital)

Summary. The article concerned with case of infrequent insufficiently explored pathology — acute intermittent porphyria, which related to group of hereditary diseases. The phases of diagnosis, clinical presentation and treatment efficacy are described.

Key words: acute intermittent porphyria, normosang.

Порфирии — это группа редких заболеваний с преимущественно наследственным характером передачи, в основе которых лежат нарушения обмена порфиринов, имеющие тесную связь с циклом биосинтеза гема [2]. Своевременная диагностика острых форм порфирий затруднена большим разнообразием их клинических проявлений, маскирующих порфирию под другие заболевания [1,4]. Частота встречаемости этой патологии по данным литературы варьирует в диапазоне 7-12 случаев на 100 тыс. населения, в то время как асимптомные носители генетических дефектов, приводящих к развитию порфирии встречается гораздо чаще — 1:1000. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно [3].

Острая перемежающаяся порфирия обусловлена дефицитом активности порфобилиноген-дезаминазы — 3-го фермента в цепи биосинтеза гема. Накопление в токсичных концентрациях предшественников порфиринов (дельта-аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена) приводит к манифестации заболевания [1,5]. К порфириногенным факторам, способным спровоцировать приступы острых порфирий у бессимптомного носителя генетического дефекта относятся: голодание, инфекции, прием алкоголя, прием некоторых лекарственных препаратов (НПВП, антибиотиков, сульфаниламидов и др.), инсоляция, колебание уровня женских половых гормонов (месячные, беременность) [4]. Чаще острая порфирия развивается у женщин, редко до полового созревания, частота и тяжесть атак снижается с началом менопаузы [2]. С острыми формами порфирии могут сталкиваться хирурги, невропатологи, психиатры, гинекологи, урологи [1,2]. Среди клинических симптомов острой порфирии доминируют такие, как боль в животе и пояснице, параличи конечностей и дыхательной мускулатуры, выделение мочи красного цвета, тахикардия и артериальная гипертензия, нарушение функции тазовых органов, бульбарные расстройства [3]. Доминирующим в клинике острых порфирий является абдоминальный синдром (88%). Боли не имеют четкой локализации, чаще диффузного характера на всех этажах брюшной полости, различной интенсивности (от слабо выраженной до резчайшей) [3,4]. При осмотре выявляется вздутие живота, болезненность при пальпации во всех отделах, определяются парез или ослабление перистальтики кишечника [4]. Как правило, боль в животе сопровождается запором, тошнотой и рвотой. Такое сочетание симптомов часто является причиной госпитализации пациентов в хирургические стационары с диагнозом острого холецистита, аппендицита, кишечной непроходимостью и др. и больные подвергаются хирургическому вмешательству [5]. Применение анальгезии и проведение оперативных вмешательств опасны, так как их порфириногенный эффект приводит к прогрессированию заболевания и резкому ухудшению состояния больных [1]. Маркером острых порфирий является выделение мочи красного цвета (от розового до бурого). Ключевыми тестами в диагностике острых порфирий является исследование мочи на присутствие в ней избытка порфобилиногена с помощью качественного теста и количественного определения) [4,5].

Лечение острой перемежающейся порфирии начинают с исключения триггерных механизмов, затем назначается аргинат гема (препарат «нормосанг»), в стандартной дозе 3 мг/кг в день в течение 4—7ми дней, приводящий к нормализации синтеза гема. Кроме того назначается комплексное симптоматическое лечение. Стратегической задачей ведения больных порфириями является профилактика повторных острых приступов за счет исключения известных провоцирующих факторов [1].

Приводим собственное наблюдение.

Больная Г., 31 год, обратилась к гематологу в областную поликлинику 10.12.2008. с жалобами на общую слабость, боли в животе, без четкой локализации, длительные запоры, тошноту, рвоту, боли в разных частях тела, слабость в руках, ногах, учащенное сердцебиение,

чувство давления за грудиной, рубиновый цвет мочи.

Из анамнеза: заболела остро, 16 августа 2008 года во время отдыха в г. Сочи, когда после длительного пребывания на солнце, во время менструации возникли острые боли в животе. Была госпитализирована в хирургическое отделение Городской больницы города Сочи с диагнозом «Острый живот». 20 августа 2008 года была выполнена диагностическая лапароскопия, при ревизии брюшной полости патологических изменений не выявлено. После проведения лапароскопии состояние больной прогрессивно ухудшалось: с 22 августа появились нарастающая мышечная слабость, бурый цвет мочи. 28 августа возникло нарушение дыхания (затрудненный вдох), в связи с чем больная была переведена в реанимационное отделение. 01 сентября 2008 года выписана из больницы с диагнозом: «хронический пиелонефрит, кишечная непроходимость?». 03 сентября 2008 года была доставлена родственниками в приемное отделение клиники факультетской хирургии СПбГМУ им. Павлова, где осмотрена урологом, хирургом, терапевтом, гинекологом, инфекционистом, были выполнены лабораторные исследования крови, мочи, рентгенограмма легких, УЗИ брюшной полости: патологии в осмотренных органах не выявлено. В неврологическом статусе отмечалась диффузная мышечная слабость без признаков центрального и периферического пареза. Больная была госпитализирована в клинику неврологии СПбГМУ с диагнозом миастенический синдром, требующий уточнения этиологии. Было высказано предположение о заболевании — острой порфирии. С 04 сентября состояние продолжало ухудшаться, появились симптомы слабости мимических мышц, бульбарный синдром. Проводились сеансы плазмафереза, после которых наступило ухудшение. 16 сентября 2008 года получен результат анализа мочи на порфирию: выявлено повышение 5 аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена более чем в 15 раз, выставлен диагноз острая порфирия, принято решение о назначении патогенетической терапии нормосаном. Было сделано 4 введения нормосанга в дозе 125 мг. После введения началось медленное улучшение самочувствия. В анализах отмечалось постепенное снижение уровня 5 аминолевулиновой кислоты (09.09.08. — 829,6; 19.09.08.-338,3; 30.09.-83,1) и порфобилиногена (09.09.08.-579; 19.09.08.-448; 30.09.08.-0,1). Бульбарные нарушения и мимическая иннервация восстановились. Пациентка была транспортирована в Иркутск. 08.12.08 у больной в период, соответствующий началу месячных вновь появились боли в животе, сопровождающиеся запором, тошнотой, рвотой. Затем присоединилась боль в поясничной области, грудной клетке, нижних конечностях тянущего характера, нарастала мышечная слабость, переходящая в парезы нижних конечностей, тахикардия, повышение артериального давления до 160/100 мм рт.ст., субфебрильная температура, вновь появилось рубиновое окрашивание мочи.

При осмотре обращало внимание истощение больной. Пальпаторно определялась значительная болезненность в мышцах спины, грудной клетки, шеи, нижних конечностях. Отмечалось выпадение кожной чувствительности на латеральной поверхности верхней трети бедер с обеих сторон. Частота сердечных сокращений достигала 130 ударов в минуту, АД 170/100 мм рт.ст. При осмотре хирурга имелось: визуально — вздутие живота, при пальпации — резкая болезненность во всех отделах, ослабление перистальтики кишечника, положительный симптом Щеткина -Блюмберга. Клиника «острого живота» служила абсолютным показанием для выполнения лапароскопии, однако после тщательного сбора анамнеза было принято решение о динамическом наблюдении без оперативного вмешательства. В анализе крови — лейкоцитоз ($12 \times 10^9/\text{л}$), в общем анализе мочи — цвет рубиновый, снижение удельного веса (1010), микропротеинурия (0,6 г/л), лейкоциты в большом количестве в поле зрения. Качественный скрининг-тест све-

жесобранной мочи с использованием реактива Эрлиха по методу Watson-Schwartz дал положительный результат. Количественный анализ (был выполнен в г. Санкт-Петербурге) выявил нарастание уровня 5 аминоклевулиновой кислоты по сравнению с предыдущим исследованием до 195,9 и порфибилиногена до 412,9. Незамедлительно начата патогенетическая терапия нормосангом в дозе по 125 мг/сут в/в капельно в течение 3 сут, симптоматическое лечение, включающее в/венное введение 20%-ой глюкозы, рибоксин 2%-10,0 в/в капельно, Фосфаден — 1,5 г/сут внутрь, проводились занятия физкультурой. Пациентка консультирована гинекологом, выставлен диагноз: дисфункция яичников на фоне острой перемежающейся порфирии. Так как у больной имела место аменорея, овариосупрессивная терапия не назначена, ведется динамическое наблюдение. В результате проведения правильных своевременных мероприятий, состоя-

ние пациентки медленно улучшается. На сегодняшний день исчез болевой синдром, постепенно купируются проявления периферической сенсорно-моторной полинейропатии, цвет мочи — слабо розовый, расширяется двигательный режим. У родственников больной взяты образцы венозной крови и отправлены на генетический анализ в Финляндию для исключения носительства генов, вызывающих порфирию в связи с возможным риском возникновения вышеописанного заболевания.

Приведенный пример наглядно подтверждает, что знание четких критериев проведения быстрых диагностических и лечебных мероприятий по выявлению случаев острой порфирии необходимо. Отсутствие раннего начала адекватной, специфической терапии приводит к прогрессирующему ухудшению состояния больных, удлинению сроков последующего излечения или тяжелой инвалидизации в исходе заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. — М.: Ньюдиамед, 2005. — Т. 3. — С. 322-337.
2. Пустовойт Я.С., Пивник А.В., Карпова И.В. Клиника, диагностика и лечение порфирий: Пособие для врачей. — М., 2003. — 26 с.
3. Пустовойт Я.С., Сурин В.Л., Карпова И.В. и др. Острая перемежающаяся порфирия в России: аспекты диагностики. // Мед. генетика. — 2004. — Т. 2. С. 29.
4. Brodie M.J., Moore M.R., Thompson G.G., Goldberg A. Pregnancy and acute porphyric. // Brit. J. Obstet. Gynaecol. — 2005. — V.27. P.1053-1056.
5. Goldberg A. Acute intermittent porphyria: a study of 50 cases. // Q.J. Med. 2003. — V.110. — P.183-209.

Адрес для переписки: 664079, г. Иркутск, ул. м/н Юбилейный 100, Сендеровой Ольге Михайловне — врачу-гематологу Областной клинической больницы, к.м.н., тел. (3952) 40-79-79.

© ТОЛСТИКОВА Т.В., БРЕГЕЛЬ Л.В., КИКЛЕВИЧ В.Т., СУББОТИН В.М. — 2009

КОРОНАРИТЫ У ДЕТЕЙ

Т.В.Толстикова, Л.В.Брегель, В.Т.Киклевич, В.М.Субботин

(Иркутский государственный институт усовершенствования врачей, ректор — д.м.н., проф. В.В.Шпрах, кафедра педиатрии, зав. — д.м.н., проф. Л.В.Брегель; Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В.Малов, кафедра детских инфекций, зав. — д.м.н., проф. В.Т.Киклевич)

Резюме. Представлены результаты обследования 74 детей с болезнью Kawasaki и 40 детей с Эпштейн-Барр вирусным инфекционным мононуклеозом. Коронарит при болезни Kawasaki обнаружен у 83% детей (61 из 74). При инфекционном мононуклеозом признаки коронарита выявлены у 55% больных (22 из 40). В 17,5% случаев инфекционного мононуклеоза коронарит протекал в рамках болезни Kawasaki (7 из 40).

Ключевые слова: коронарит, болезнь Kawasaki, инфекционный мононуклеоз, вирус Эпштейна-Барра, дети.

CORONARITIS IN CHILDREN

T.V. Tolstikova, L.V. Bregel, V.T. Kiklevich, V.M. Subbotin

(Irkutsk State Institute for Medical Advanced Studies, Irkutsk State Medical University)

Summary. The results of inspection of 74 children with Kawasaki disease and 40 children with Epstein-Barr virus infectious mononucleosis are presented. The coronaritis was found out in 83 per cent of cases in Kawasaki disease (61 of 74). In Epstein-Barr virus infectious mononucleosis signs are revealed in 55 per cent of cases (22 of 40). In 17,5 per cent of cases of Epstein-Barr virus infectious mononucleosis the coronaritis proceeded within the limits of Kawasaki disease (7 of 40).

Key words: coronaritis, Kawasaki disease, infectious mononucleosis, Epstein-Barr virus, children.

Коронарит — воспаление стенок венечных артерий сердца. В литературе в настоящее время отсутствуют обобщенные данные относительно этиологических факторов коронарита у детей.

В.Н. Коваленко (2006) описывает коронариты при дифтерийном миокардите, а также при стрептококковой и стафилококковой инфекциях, протекающих с явлениями инфекционно-токсического шока, и при риккетсиозах [5].

Е.И. Юлиш, Н.В. Нагорная (2007) считают, что воспалительные заболевания коронарных артерий чаще связаны с неревматическими кардитами при инфекционных заболеваниях, обусловленных в большинстве случаев внутриклеточными агентами. При этом указывается, что при латентном течении герпеса 1-го и 2-го

типа, цитомегаловирусной, Эпштейн-Барр вирусной инфекции и хламидиозе имеется риск формирования хронического воспалительного процесса [8].

Инфекционные коронариты вирусного или бактериального происхождения могут быть причиной инфаркта миокарда у детей в возрасте 1-10 лет [4].

Имеются сообщения о поражении сосудов при сифилисе, в том числе с поражением сердца (коронарит и инфаркт миокарда) [6]. Возможно развитие сифилитического аортита, осложненного стенозом устьев венечных артерий и недостаточностью аортального клапана.

Поражение коронарных артерий может возникать на фоне системных заболеваний аутоиммунного генеза, в первую очередь системных васкулитов (системная красная волчанка, узелковый периартериит, неспеци-