

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНОГО ТЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ РАНДЮ-ОСЛЕРА-ВЕБЕРА У ПАЦИЕНТА 83 ЛЕТ

Арутюнов Г. П., Былова Н. А., Лапочкина С. Е.

Российский кардиологический журнал 2013; 2 (100): 78-79

ГБОУ – Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Москва, Россия.

Арутюнов Г. П. – д. м. н., профессор, заведующий кафедрой терапии педиатрического факультета; Былова Н. А.* – к. м. н., ассистент кафедры терапии педи-

атрического факультета; Лапочкина С. Е. – интерн кафедры терапии педиатрического факультета.

*Автор ответственный за переписку (Corresponding author): n_bylova@mail.ru

Рукопись получена 01.10.2012

Принята к публикации 09.01.2013

Мы представляем разбор клинического случая болезни Рандю-Ослера-Вебера у пациента 83 лет. Обращает на себя внимание преклонный возраст больного. Хотя, по данным литературы, течение НГТ относительно благоприятное, все авторы отмечают зависимость прогноза от закономерности течения болезни в данной семье, возраста больного, выраженности клинических симптомов страдания. Наш пациент, несмотря на тяжелые проявления своей болезни (обильные длительные носовые кровотечения, желудочно-кишечные кровотечения, анемию тяжелой степени и наличие сопутствующей сердечной недостаточности), прожил 83 года, 39 из которых – с диагнозом болезни Рандю-Ослера-Вебера и её клиническими проявлениями.

Больной С., 83 лет, был госпитализирован в т/о ГКБ № 4 с жалобами на слабость, носовое кровотечение. Ухудшение с 04.10.2011, когда возникло носовое кровотечение, не прекращающееся до 06.10.11. Утром 06.10.2011 отмечал рвоту типа «кофейной гущи». Бригадой СМП был доставлен в ГКБ № 4 с диагнозом носовое кровотечение, желудочно-кишечное кровотечение? На уровне приемного отделения диагноз желудочно-кишечного кровотечения был снят.

Анамнез заболевания. В 1972 г впервые установлен диагноз болезни Рандю-Ослера-Вебера, по поводу которого пациент в течение длительного времени наблюдался гематологами больницы им. Боткина. В клинической картине преобладают частые рецидивирующие носовые кровотечения, по поводу которых требуется переливание эритроцитарной массы и свежезамороженной плазмы. В течение последних 15 лет выявляется эрозивно-геморрагический гастрит. В течение 2009 г – 6 госпитализаций с явлениями носовых кровотечений. Амбулаторно принимал препараты железа, на фоне которых появились боли в эпигастрии.

Первая госпитализация в ГКБ № 4–20.12.2009 в связи с рецидивирующим носовым кровотечением, рвотой «вишневой» кровью. Был госпитализирован в ОРИТ, по данным ЭГДС – диффузный эрозивный гастрит, бульбит. По данным общего анализа крови

при поступлении гемоглобин составлял 25 г/л, эритроциты – $1,52 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,49. Больному было выполнено 2 переливания эритроцитарной массы (285 мл и 260 мл) и одно переливание плазмы (250 мл), без побочных реакций. Также проводилась гемостатическая терапия (аминокапроновая кислота 50 мг/мл 100 мл в/в; раствор этамзилата 2,0х3 раза в день в/м), передняя тампонада носа; для лечения сердечной недостаточности – мочегонная терапия; противоязвенная терапия; лечение железодефицитной анемии препаратами железа. На фоне проводимой терапии уровень гемоглобина повысился до 71 г/л. Больной был выписан с рекомендациями продолжить прием препаратов железа.

Семейный анамнез. Генетическое исследование не проводилось, но известно, что дочь и внучка больного страдают обильными частыми маточными кровотечениями.

Сопутствующие состояния:

- В течение последних 20 лет – повышения АД до 200/100 мм рт.ст. С того же времени перебои в работе сердца. При обследовании в сентябре 2009 г выявлена пароксизмальная форма мерцательной аритмии на фоне атеросклеротического стеноза аортального клапана. На данный момент – мерцательная аритмия, постоянная форма.

- Длительное время явления сердечной недостаточности. Принимает дигоксин, фуросемид, верошпирон.

- При обследовании в сентябре 2009 г при УЗИ щитовидной железы в правой доле выявлен гетерогенный узел 36х54 мм с ровными контурами и гипоэхогенным ободком, в левой доле – гипоэхогенные узлы 12 и 13 мм в диаметре.

Соматический статус. Пониженного питания. В легких жесткое дыхание, влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, ЧДД – 18/мин. Тоны сердца звучные, аритмичные, систолический шум во всех точках аускультации; ЧСС – 80/мин, АД – 120/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный; печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание не нарушены. Отеки до средней трети голени и стоп.



Рис. 1.



Рис. 2.

Локальный статус. При осмотре губ и слизистой языка (рис. 1), на кожных покровах дистальных фаланг пальцев рук определяются множественные телеангиэктазии (рис. 2).

Дополнительные исследования. В клиническом анализе крови обращало внимание снижение Нб до 47 г/л, эритроцитов — до $2,9 \times 10^{12}$ /л. По данным рентгенографии органов грудной клетки — признаки легочной гипертензии, застой по малому кругу кровообращения.

По УЗИ брюшной полости, почек — диффузные изменения печени, поджелудочной железы, расширение воротной и селезеночной вен. Кисты почек. На ЭГДС — диффузный эрозивный гастрит, бульбит.

По данным ЭхоКГ сердца: переднезадний размер ПЖ — 41 мм (25–38). ТМЖП — 11 мм (<12), ТЗСЛЖ — 13 мм (<11). КДР — 41 мм (37–56). КСР — 31 мм (22–38). ФВ — 56% (55–75). ЛП — 46 мм (≤40). ВАо — 38 мм (21–34). АК — 10 мм (≥16). Кальциноз створок митрального клапана. Систолическое давление в легочной артерии 70 мм рт.ст. Заключение: Гипертрофия миокарда левого желудочка, дилатация обоих предсердий. Аортальный стеноз 1 ст. Митральная недостаточность 2–3 ст., трикуспидальная недостаточность 2 ст. Легочная гипертензия 2 ст.

Лечение

Произведено переливание 4 порций эритроцитарной массы и 4 порций свежзамороженной плазмы без побочных реакций. На фоне проведенных переливаний отмечалось улучшение состояния больного, подъем Нб с 47 г/л при поступлении до 75 г/л.

Также проводилось лечение сопутствующих состояний:

- Носовые кровотечения — гемостатическая терапия (аминокапроновая кислота 50 мг/мл 100 мл в/в; раствор этамзилата 2,0 х 3 раза в день в/м), передняя тампонада носа;

- Сердечная недостаточность — мочегонная (лазикс 40 мг в/в), гипотензивная (эналаприл 2,5 мг х 2 р/д), противоаритмическая терапия (дигоксин 0,25 ½ таб. 1 раз в день утром).

Учитывая жалобы пациента, анамнез, данные осмотра, данные лабораторных методов обследования, у нашего пациента имели место:

- болезнь Рандю-Ослера-Вебера — достоверно доказанная, согласно критериям Кюрасао, с наличием носовых кровотечений, телеангиэктазий семейного характера;

- осложнения: хроническая анемия смешанного генеза (постгеморрагическая и железодефицитная) тяжелой степени тяжести.

Сопутствующие состояния: артериальная гипертензия 2 ст., риск 4. Комбинированный атеросклеротический митрально-аортальный порок сердца: стеноз и недостаточность. Постоянная форма мерцательной аритмии. НК 2 Б. III ФК (NYHA). Хронический эрозивный гастрит, бульбит, ремиссия. Многоузловой зоб, эутиреоз. Состояние после давней холецистэктомии. Фиброз печени. Портальная гипертензия. Кисты почек.

Таким образом, данное наблюдение иллюстрирует тяжёлое течение болезни Рандю-Ослера, наличие носовых кровотечений, висцеральных поражений (желудочно-кишечных кровотечений), множественных телеангиэктазий.

Относительно редкая встречаемость заболевания, недостаточная информированность врачей приводит к частым диагностическим ошибкам. Это может быть отчасти объяснено и тем, что наследственная предрасположенность при болезни Рандю-Ослера отмечается далеко не всегда. Кроме того, у ряда больных такой ранний клинический симптом, как геморрагии, наблюдается ещё до обнаружения видимых сосудистых изменений — телеангиэктазий.

Clinical case of long-term treatment of Osler-Weber-Rendu disease in a 83-year-old patient

Arutyunov G. P., Bylova N. A., Lapochkina S. E.

Russ J Cardiol 2013; 2 (100): 78-79

N.I. Pirogov State National Medical University, Moscow, Russia.