

A NEW LOOK AT PROCESSES OF MEDICAL ORGANIZATION (ON THE EXAMPLE OF IRKUTSK DIAGNOSTIC CENTER)

I.V.Ushakov
(Irkutsk Diagnostic Center)

The analysis of possibilities of using processing approach in the managing medical organization is presented in the article. The experience and efficacy of the present approach introduction on the example of Irkutsk Diagnostic Center have been estimated.

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

©ЛАЛЕТИН В.Г., ЛЕЛЯВИН Б.И., ЦИРУЛЬНИКОВ Э.Д. —

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МЕТАСТАЗОВ МЕЛАНОМЫ КОЖИ

В.Г. Лалетин, Б.И. Лелявин, Э.Д. Цирульников

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, курс онкологии, зав. — д.м.н., проф. В.Г. Лалетин)

Резюме. Представлен случай успешного хирургического лечения метастазов меланомы кожи с ремиссией более 6 лет. **Ключевые слова.** Меланома кожи, метастазы, хирургическое лечение.

Меланома кожи является одной из наиболее агрессивно растущих опухолей человека и при лечении ее, особенно в случаях появления рецидивов и метастазов, возникают сомнения в благоприятном прогнозе [1]. Тем не менее, клинический опыт показывает, что несмотря на злокачественность меланомы, в некоторых случаях, повторные операции по поводу многократно возникающих метастазов могут оказаться целесообразными. Приводим клиническое наблюдение.

Пациент К., 60 лет, обратился в онкодиспансер 14.01.98 г. С жалобами на опухоль левой стопы и в левой паховой области. Общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, надключичные, подмышечные лимфатические узлы не увеличены. Органы грудной и брюшной полости без патологических изменений. На коже тыла V пальца левой стопы черного цвета опухоль 1,5 x 1,5 см, дистальнее ее еще один пигментированный участок кожи 0,4 x 0,1 см. Слева определяется увеличенный бедренный лимфатический узел 6 x 5 см, плотноэластический, умеренно подвижный, не спаянный с кожей, кожа над ним не изменена. При пункционной биопсии увеличенного бедренного лимфоузла в мазках отпечатках выявлены атипичные клетки с черным пигментом в цитоплазме — картина меланомы. Установлен диагноз меланомы кожи V пальца левой стопы IV стадии с метастазами в клетчатку тыла левой стопы и пахово-бедренные лимфатические узлы слева. Пациент признан неоперабельным, назначено симптоматическое лечение. Как показали последующие события, это решение было ошибочным.

После объявления диагноза и перспектив лечения пациент пережил тяжелое психическое потрясение. В амбулаторной карте сохранилось его заявление: «Я, больной К., прошу ответить на вопросы: 1) диагноз болезни, 2) методы лечения, 3) образ жизни, 4) можно ли куда-то еще обратиться (я не умоляю врачей диспансера, но я в отчаянии), 5) кто меня может утешить?». Этот документ дает представление о душевных переживаниях онкологических больных. В конце заявления рукой пациента сделана приписка: «На все вопросы ответы получены».

Больной в феврале 1998 г. Находился в МНИОИ им.

П.А. Герцена с диагнозом меланома V пальца левой стопы, метастаз в клетчатку тыла левой стопы и паховые лимфоузлы IV стадии. Выполнена ампутация V пальца левой стопы, удаление метастаза в мягкие ткани левой стопы и операция Дюкена в паховой области слева с последующими 3 курсами иммунохимиотерапии.

В сентябре 1998 г. были обнаружены метастазы меланомы во внутренних паховых лимфоузлах. В ИООД 26.10.98 г. проведена операция: забрюшинно-подвздошная лимфаденэктомия слева (операция Шевасю). Заживление раны прошло первичным натяжением. Патогистологически в препарате подтвержден метастаз меланомы 2 x 2 см. После операции проводилась иммунотерапия реофероном.

В феврале 1999 г. стала определяться опухоль в левой подвздошной области. 01.03.99 г. Выполнена операция — удаление метастаза меланомы левой подвздошной области. После обработки операционного поля периметром сделан разрез кожи в левой подвздошной области с иссечением послеоперационного рубца. Рассечены ткани до метастаза. Опухоль интимно спаяна с наружной подвздошной веной, уходит в полость малого таза к запирательному отверстию. С техническими трудностями острым путем метастаз удален. Рана послойно ушита до дренажа. Наложены были швы на кожу.

Результат патогистологического исследования № 7627-30: прислан фрагмент мягких тканей левой подвздошной области 6 x 4,5 x 2 см с клетчаткой, на поверхности извитой сосуд, заполненный кровью. Стенки его белесоватые. К сосуду интимно припаян лимфатический узел 1 x 0,5 см. Микроскопически в лимфоузле обнаружены метастазы меланомы. В просвете сосуда среди лизированных эритроцитов фрагменты опухоли — меланомы (опухолевые эмболы).

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больной выписан домой в удовлетворительном состоянии 28.04.99 г.

Несмотря на неблагоприятные прогностические факторы состояние больного в последующие годы оставалось удовлетворительным. При диспансерном обследовании 26.07.05 г. рецидива, метастазов меланомы не выявлено.

THE CASE OF SUCCESSFUL SURGICAL TREATMENT OF MULTIPLE METASTASIS OF THE SKIN MELANOMA

V.G. Laletyn, B.I. Leljavn, E.D. Tsyruilnicov
(Irkutsk State Medical University)

The case of successful surgical treatment of multiple metastases of the skin melanoma with remission during more than six years is described.

ЛИТЕРАТУРА

1. Crowson A.N., Magro C.M., Mihm M.C. The Melanocytic Proliferations. — New York, 2001. — S.539.

© КУТУЗОВА Р.И., ТАТАРНИКОВА И.Н., МИТУЛИНСКАЯ Л.С., КОВАЛЕВА Л.П., СТЕНЫКИНА Е.Г. —

СИНДРОМ ЛОБШТЕЙНА-ЭКМАНА

Р.И. Кутузова, И.Н. Татарникова, Л.С. Митулинская, Л.П. Ковалева, Е.Г. Стенькина

(Городская клиническая больница № 3, гл. врач — В.В. Дыгай, Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра факультетской терапии, зав. — д.м.н., проф. Ф.И. Белялов, кафедра госпитальной терапии, зав. — д.м.н., проф. Г.М. Орлова)

Резюме. В данной статье представлен случай наблюдения редко встречаемого в клинической практике синдрома Лобштейна-Экмана — наследственного аутосомно-доминантного заболевания, характеризующегося нарушением развития костной ткани, ломкостью костей и деформациями скелета в области заживления переломов.

Ключевые слова. Синдром Лобштейна-Экмана, патологический перелом, случай из практики.

Синдром Лобштейна-Экмана (*периостальная аплазия, синдром несовершенного замедленного остеогенеза, остеопсатироз, синдром голубых склер*) — наследственное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся нарушением развития костной ткани; проявляется ломкостью костей и деформациями скелета в области заживления переломов. Литература богата описаниями многих сотен семейств — носителей этой болезни. Довольно многочисленны сообщения о поражениях ряда — трех, четырех, даже пяти поколений. Семейный анамнез положителен в 10–25% случаев среди всех больных с этой патологией. Преимущественного поражения того или иного пола не наблюдалось. Заболевание обнаруживается, как правило, у детей старше года, когда они начинают ходить, иногда в старшем возрасте.

В основе довольно редкого заболевания лежит врожденная недостаточность остеобластической деятельности, которая сказывается в нарушении периостального остеогенеза при нормальном эпифизарном окостенении. Так как орган роста в длину — эпифизарный хрящ — особых патологических изменений не имеет, трубчатые цилиндрические кости нормальным образом растут в длину. Тогда как рост кости в толщину вследствие снижения периостальной и эндостальной функции значительно подавлен и качественно изменен. Имеются указания на то, что наружный волокнистый слой надкостницы утолщен. Внутренний же, камбиальный слой надкостницы вырабатывает не обычные остеобласты, а, скорее всего крупные хрящевые клетки. В тех местах, где вообще происходит обызвествление, оно совершается почти нормально. Остеокластическая деятельность не изменена, усиленного рассасывания кости не бывает. В целом кость при несовершенном костеобразовании очень бедна костными элементами. Развивающаяся костная ткань имеет не правильное пластинчатое строение, организованное вокруг гаверсовых каналов, а какой-то особенный зернистый или пористый вид. Многочисленные пазухи между костными островками заполнены рыхлой соединительной тканью. Корковое вещество весьма истончено. Все это вместе взятое снижает механические качества кости, вследствие чего наблюдается патологическая ломкость костей.

Костные изменения во внешней картине болезни являются ведущими, однако, они не единственные. На первом месте стоят так называемые синие склеры. Это своеобразная окраска белковой и роговой оболочки глаз — синяя, голубая. Объясняется этот симптом тем, что склеры и роговицы истончены примерно до 1/3 своей нормальной толщины. Имеются также указания на весьма глубокие качественные изменения этих мезенхимальных оболочек глаза. Как бы то ни было, склера является тонкой, мягкой, податливой — лептосклерия; лежащая, под ней сосудистая сеть просвечивает.

Гораздо менее известна голубая окраска барабанных перепонки, которая, естественно, не так обращает на себя внимание и требует специальных методов определения.

Характерным общим симптомом несовершенного остеогенеза служит и отосклероз, но тугоухость и глухота не наблюдаются до периода полового созревания.

Падение слуха развивается, прогрессивно нарастая с различной быстротой, лишь начиная с 20–30-летнего возраста. Причиной отосклероза при этом заболевании является нарастающий фиброз, а затем костный анкилоз суставов мелких костей (молоточек, наковальня и стремечко) в полости среднего уха. Отосклероз встречается реже лептосклерии, поэтому данный симптомом болезни не всегда наблюдается.

Следует также указать на мало известную, но довольно частую при несовершенном остеогенезе коричневатую окраску зубов, объясняемую особою прозрачностью зубной эмали. Встречаются уже гораздо более редко такие признаки, как неправильности развития зубов, ногтей на пальцах рук и ног, а также волос, притом в самых различных сочетаниях.

Синдрому Лобштейна-Экмана также свойственны слабость, дряблость, недоразвитость суставных сумок и всего связочного суставного аппарата. В результате этого больные имеют, помимо костных изменений, еще разболтанность в суставах и сравнительно часто при травмах имеют быть разрывы связок, и даже вывихи.

Биохимическое исследование крови не обнаруживает патологических изменений. Как правило, кальций и фосфор крови находятся на нормальном уровне. Возможны временные и незначительные колебания этих показателей минерального обмена, что совпадает с фазами обострения заболевания и учащением переломов. Умственное и половое развитие больных не нарушается.

У больных с синдромом Лобштейна-Экмана обычно приходится видеть одновременно до 3–6 переломов костей. Чаще всего бывают переломы костей нижней конечности, в особенности бедренной, реже кости голени. Длинные трубчатые кости не укорочены и не утолщены, а, наоборот, кажутся очень стройными. Эпифизарные костные концы кажутся относительно толстыми. Бедро дугообразно искривлено вверх и наружу, как при рахите, и сохраняет нормальную длину, большеберцовая кость имеет вид сабельных ножен, выступающих острым передним гребнем вперед. Изменения обычно симметричны с обеих сторон. Часто видны лоозеровские зоны, которые не следует смешивать с истинными переломами: костные мозоли не имеют таких больших размеров, зато лучше обызвествлены.

У детей старшего возраста иногда наблюдается довольно сложная по своему структурному рисунку перестройка костного вещества. В редких случаях кость может приобрести крупноячеистый вид, так что некоторые авторы пишут об особенной кистовидной рентгенологической форме несовершенного костеобразования.

Позвоночник также может быть вовлеченным в патологический процесс. Все позвонки структурно изменены, поротичны, прозрачны, тела слегка расширены. Иногда на всех, на многих или на отдельных телах позвонков площадки сильно вдавлены и двояковыпуклы, а хрящевые диски, наоборот, высоки, чечевицеобразны, двояковыпуклы.

Довольно характерную картину представляет при остеопсатирозе череп. Широкий лоб выпячивается вперед и круто поднимается, височные кости нависают над