

КОНСПЕКТ ВРАЧА

ВЫПУСК № 48 (1728)

Мальчик 4 лет пожаловался ночью на боль при мочеиспускании, при этом наблюдалось малое количество мочи. Температура 37,8°C. Мама дала ему ибупрофен, и он заснул. Утром он спал на 3 часа больше, чем обычно. После пробуждения два раза был жидкий стул без крови. На следующий день педиатр пропальпировал в брюшной полости уплотнение.

Ребёнок был госпитализирован. Интенсивность боли в животе оценена в 4 балла по шкале от 0 до 10. Больной был бледен. Температура 39,1°C, АД 196/62 мм рт.ст. Пульс 119/мин, ЧД 24/мин. Оксигенация крови при дыхании атмосферным воздухом 98%. Масса тела 17,5 кг. В правом нижнем квадранте определялось опухолевидное образование диаметром 4 см. Отмечалась также болезненность при пальпации генитальной области, по остальным органам отклонений выявлено не было. В анализе крови кетоны 2+. При обзорной рентгенографии брюшной полости выявлено неспецифическое вздутие брюшной полости. При УЗИ в малом тазу обнаружена гетерогенная дольчатая масса 6 см в диаметре. Больной был переведён в другую больницу.

Из анамнеза. Ребёнок полностью вакцинирован. Аллергии на лекарства замечено не было. Проживал с матерью, другими родственниками, не посещал детские учреждения. У его брата была гипоспадия, у бабушки по матери – лимфома.

У больного был снижен аппетит, он отказывался от твёрдой пищи. Наблюдались экзема и некоторая речевая недостаточность. Были назначены ибупрофен, ацетаминофен и мультивитамины.

При обследовании. Ребёнок хорошо развит, в сознании. Температура 37,2°C. АД 103/53 мм рт.ст. Пульс 94/мин, ЧД 18/мин. Живот при пальпации мягкий, без напряжения. Определялось опухолевидное образование 3 x 2 см в правом нижнем квадранте, которое было слегка болезненным при пальпации. По остальным органам отклонений не отмечено. В анализе крови уровни глюкозы, общего белка, альбумина, глобулина, амилазы и ЛДГ, функциональные показатели печени и почек в норме.

При КТ брюшной полости и малого таза с контрастом обнаружено гетерогенное дольчатое образование 5,7 x 6,5 см в малом тазу. Жировая прослойка отделяла это образование от мочевого пузыря. Визуализировался аппендикс. Под контролем КТ проведена инцизия образования, получено 10 мл гнойной жидкости методом аспирации. Наложён дренаж. Назначены ампициллин, гентамицин и метронидазол. Из аспирата было выделено большое количество нейтрофилов, умеренное количество грамположительных диплококков. При посеве аспирата получены рост *Escherichia coli* и большое количество смешанной анаэробной флоры.

В течение следующих 6 дней из дренажной трубки отделялась желтоватая серозно-кровянистая жидкость. Лихорадка разрешилась на 3-й день госпитализации. На 5-й день был поставлен катетер в центральную вену. Назначены пиперацillin и тазобактам, другие антибиотики были отменены. На 7-й день из дренажа было аспирировано небольшое количество тёмной крови. Опухолевидное образование в брюшной полости больше не пальпировалось. Больной был выписан на 8-й день после удаления дренажа на лечение пиперацillinом и тазобактамом в/в каждые 8 часов курсом до

7 дней под наблюдение медицинской сестры. Введение антибиотиков было закончено на 16-й день лечения, дренаж из центральной вены удалён.

Через 7 дней диарея и боли в животе возобновились. Ребёнок был повторно госпитализирован. Интенсивность боли соответствовала 7 баллам из 10. Он не мог ходить. Вес снизился до 16,8 кг. Температура 37,2°C. АД 126 мм рт.ст., пульс 128/мин, ЧД – 26/мин. Определялись мышечное напряжение и болезненность при пальпации по центру передней стенки брюшной полости. Других отклонений не выявлено. В течение 2 часов температура поднялась до 39,1°C. Был назначен ацетаминофен *per rectum*.

Ребёнок с лихорадкой и абдоминальной болью. Клинический разбор

При обследовании в другой больнице температура оставалась повышенной, АД 112/62 мм рт.ст., пульс 140/мин. Абдоминальные звуки были в норме. Пальпировалась безболезненная опухоль в правом нижнем квадранте размером 12 x 15 см. В остальных участках передняя брюшная стенка была безболезненной. Отмечалась ригидность в периаанальной области. Был однократно введён ванкомицин; назначены также метронидазол, гентамицин и ампициллин в/в. При УЗИ выявлена неоднородная опухоль 8,4 x 10,8 x 7,1 см, занимающая всю нижнюю часть брюшной полости. На КТ брюшной полости и малого таза с контрастом также определялась опухоль примерно тех же размеров в нижней части брюшной полости и малом тазу, смещавшая сигмовидную кишку и вызывавшая частичную обструкцию нисходящего отдела толстой кишки, сдавливая мочевой пузырь. Определялись также множественные мезентериальные и периректальные лимфатические узлы размером до 10 мм в диаметре.

Были выполнены другие диагностические процедуры.

Дифференциальный диагноз. Первоначальная клиническая картина и данные обзорной рентгенографии давали основание подозревать инфекционный процесс. На первой КТ, помимо обнаружения опухолевидного образования размером 6 x 6 см, была видна проксимальная часть аппендикса и не определялась дистальная его часть. Поэтому первым диагностическим предположением были перфорация аппендикса, абсцесс и флегмона в нижней части живота и малом тазу. Однако не исключалась и некротическая опухоль. При инцизии получена гнойная жидкость, давшая рост кишечных микроорганизмов.

Перфорационный аппендицит. При высокой лихорадке и отсутствии признаков диффузного перитонита наиболее вероятной причиной обширной флегмоны при наличии жидкости могла быть перфорация аппендикса. Риск перфорации составляет менее 2% среди больных с аппендицитом, которые не получали лечение в течение менее 36 часов. Риск перфорации возрастает до 5%, если лечение не

проводилось более 36 часов. У больного имеют место проблемы с речью. Заболевание началось в праздничные дни, то есть начальные симптомы могли иметь место в течение более длительного времени, чем это указано в анамнезе. Одна из возможностей для начала лечения у этого больного предположительно с аппендицитом и абсцессом – дренаж с последующим назначением антибиотиков. Другой вариант – хирургическое вмешательство и удаление аппендикса. Такая тактика дала бы наилучший результат, но наличие диффузного перитонита исключало такой подход. Выполнение дренажа и удаление аппендикса могло бы быть затруднительно из-за воспаления и инфекции. Хирургическое вмешательство несло с собой риск распространения инфекции на всю брюшную полость, что могло бы привести к ещё большим проблемам – интраабдоминальным абсцессам, спайкам и непроходимости кишечника. Если оперативное лечение не проводится с самого начала аппендицита, возникает ряд дискуссионных

musculi psoas редко ассоциируется с пальпируемой опухолью.

У наблюдавшегося больного имела место плотная опухоль, размеры которой постоянно увеличивались в течение немногих недель, что наводило на мысль о её онкологической природе. У детей наиболее частыми интестинальными неоплазмами являются лимфомы, главным образом лимфома Беркитта и диффузная крупно-В-клеточная лимфома. Другие первичные опухоли кишечника – карциноидные опухоли, аденокарцинома, саркома – у детей бывают редко. Опухоли гребешка подвздошной кости, такие как остеосаркома или саркома Юинга, могут определяться как абдоминальные опухоли, как и рабдомиосаркома абдоминальной стенки или ретроперитонеальных мышц. У больных с нейробластомой обычно определяется абдоминальная опухоль. Опухоли, которые развиваются извне надпочечников, имеют тенденцию располагаться по средней линии в области бифуркации аорты. У больного была совсем иная локализация внутрибрюшной

решений. Некоторые авторы предлагают отсроченную (a so-called interval appendectomy) аппендэктомию (спустя 6-8 недель) или удаление аппендикса после стихания воспаления, обычно между 4-й и 12-й неделями после острого эпизода. Другие авторы предполагают, что риск рецидивирующего аппендицита при наблюдательной тактике ниже и операцию следует делать при наличии симптомов заболевания. К сожалению, большинство исследований касается взрослых и применимость этих положений у детей представляется не вполне ясной.

Для обсуждаемого больного следовало бы планировать отсроченную аппендэктомию – спустя несколько недель от начала заболевания. Однако у него развился рецидивирующий аппендицит. Была выявлена большая внутрибрюшная опухоль, которая занимала весь низ брюшной полости и малый таз и имела признаки некроза.

Абдоминальное опухолевидное образование у детей. Травма может вызвать гематому стенки брюшной полости или *musculus psoas*, которые могут представляться как опухоль. Повреждения других структур в этой области с вторичным инфицированием также могут быть расценены как болезненная опухоль. Обычно в анамнезе в этих случаях имеются указания на травму, но таких данных в анамнезе больного не было.

Врождённые мальформации могут представляться как опухоль. Это может быть удвоение гастроинтестинального тракта, порок развития лимфатической системы, порок почки (например, эктопия органа, удвоение мочеточника). Сосудистые пороки (гемангиома, лимфангиома) в этой области весьма необычны и имеют вполне характерные признаки при визуальных методах диагностики.

Инфекционный процесс – весьма частая причина абдоминальных опухолей у детей. Например, такая опухоль может быть при остром илеите или болезни Крона, перфорации толстой кишки или аппендикса инородным телом и дивертикулите Меккеля. При инвагинации имеет место пальпируемая опухоль, но у больного не было схваткообразной абдоминальной боли. Первичный абсцесс

опухоли. Метастазы в подвздошные лимфатические узлы у детей бывают редко. Тестикулярные опухоли редко метастазируют в лимфатические узлы этой области, но эти опухоли обычно легко определяются при физикальном исследовании и наиболее часто встречаются у детей старшего возраста и молодых людей.

Довольно быстрый рост опухоли в данном случае даёт ключ к диагнозу. Лимфома Беркитта является одной из быстро растущих раков у людей и, таким образом, должна рассматриваться как ведущий диагноз. Были произведены биопсия и резекция опухолевидной массы у больного. Опухоль вовлекала аппендикс, но, главным образом, брюшину дистального отдела сигмовидной кишки и проксимальный отдел прямой. Выявлен центральный некроз, но не было резидуального абсцесса. Предполагалось удаление как можно большего участка инфицированной опухоли, поскольку в дальнейшем была необходима химиотерапия, а также, чтобы избавиться часть мочеточника и толстую кишку от обструкции.

Патологоанатомическое обсуждение. Абдоминальная опухоль была удалена двумя частями. Первая часть состояла из частично некротизированной опухоли размером 12 см и была связана культией с проксимальным отделом аппендикса. Вторая часть представляла собой остаток опухоли размером 5 см, брыжейку, сегмент сигмовидной кишки и дистальный кончик аппендикса. При микроскопическом исследовании оказалось, что опухоль соприкасается проксимальной и дистальной частями аппендикса; разрез через среднюю часть опухоли показал некротизированный аппендикс внутри опухоли. Эти находки позволяют предполагать, что опухоль возникла из средней части аппендикса. Она включала брыжейку и брыжеечные лимфатические узлы, проникала в стенку сигмовидной кишки и местами в её просвет. Прослойка лимфоидных клеток среднего размера с рассеянными макрофагами содержала апоптозные клетки, которые имели бледную цитоплазму. Это создавало картину «звёздного неба». Клетки опухоли были мономорфны, с высоким соотношением ядро/цитоплазма.

плазма, хроматин, едва различимые ядра и большое количество митотических фигур. Флуоцитометрия выявила преобладающую популяцию CD19+ и CD20+ В-клетки, которые экспрессировали CD10, но не CD23 или CD5, и имели моноклональную экспрессию, лямбда-иммуноглобулиновую светлую цепь. Иммуногистохимический анализ показал, что опухолевые клетки были отрицательными для терминальной дезоксирибонуклеотидилтрансферазы, маркера предшественника лимфоидных клеток. Клетки опухоли имели иммунофенотип герминальных В-клеток и были позитивными для CD10 и фактора транскрипции Bcl-6, но негативными для антиапоптозного протеина Bcl-2. Ki-67-индекс пролиферации был выше 90%. Клетки опухоли были отрицательными на вирус Эпштейна – Барр (ВЭБ), кодируемый РНК посредством гибридизации in situ. Цитогенетический анализ показал сбалансированную транслокацию, включающую длинное плечо хромосом 8 и 14, – признак, указывающий на вовлечение MYC-онкогена в 8q24 и локус 14q32 в тяжёлой цепи иммуноглобулина. Никаких других хромосомных аномалий выявлено не было. Эти морфологические, иммунофенотипические и цитогенетические находки указывали на наличие у больного лимфомы Беркитта.

Лимфома Беркитта представляет собой агрессивную лимфому, которая может встретиться в любом возрасте. Злокачественные клетки схожи с герминальными В-клетками (центробласты) по своим морфологическим признакам, иммунофенотипу и профилю экспрессии гена. Лимфома Беркитта проявляется в трёх отграниченных кластерах. Эндемичная лимфома Беркитта имеет место у детей, проживающих в регионах Африки южнее Сахары с поражением челюсти и других костей лицевого черепа. Анализы на вирус Эпштейна – Барр обычно позитивные.

У обсуждаемого больного имела место спорадическая лимфома Беркитта, которая распространена повсеместно

в мире у детей и взрослых. Болезнь часто возникает в органах брюшной полости – гастроинтестинальный тракт (особенно илеоцекальная область), почки или яичники, является ВЭБ-позитивной только в 30% случаев. Лимфома Беркитта часто отмечается у ВИЧ-инфицированных, с частым вовлечением в патологический процесс лимфатических узлов и костного мозга и ВЭБ-позитивная в 25-40% случаев.

Обсуждение ведения. В США лимфома Беркитта составляет 40-50% педиатрических неходжкинских лимфом. Небольшой процент больных с лимфомой Беркитта дают картину острого лейкоза с поражением костного мозга и периферической крови. Эта форма составляет только 1-2% случаев детского острого лимфобластного лейкоза. Более часто лимфома Беркитта проявляется, как у обсуждаемого больного, обширными опухолями брюшной полости и абдоминальной болью и напряжением брюшной стенки или инвагинацией тонкой кишки, связанной с лимфомой, поражающей терминальный отдел подвздошной кишки. Хотя первые признаки периаппендикулярного абсцесса в этом случае были не вполне типичными, о манифестации лимфомы Беркитта как аппендицита или периаппендикулярного абсцесса имеются сообщения в литературе.

Как уже указывалось, лимфома Беркитта растёт быстро, что очень типично для данного вида лимфомы. Опухоль может увеличиться в 2 раза за 12-24 часов. В связи с этим может понадобиться неотложная онкологическая помощь. Таких больных следует быстро обследовать, назначить лечение из-за риска метаболических нарушений, синдрома лизиса опухоли и органной недостаточности вследствие массивной интраабдоминальной болезни. Первый шаг – установить морфологический диагноз. Роль хирургического лечения ограничена сроками морфологического исследования для правильного диагноза. Но иногда неотложное вмешательство показано по характеру кли-

нической картины, такой как в данном наблюдении, или при инвагинации.

Стадия болезни, в которой поступил данный больной, требовала установления локализации процесса с помощью визуальных методик (КТ грудной клетки и/или брюшной полости), гистологического исследования костного мозга и спинномозговой жидкости. У больного не было злокачественных клеток ни в биоптате костного мозга, ни в СМЖ.

Обсуждение лечения. Лимфома Беркитта в высшей степени курабельна. У большинства детей с этим заболеванием применение относительно коротких курсов системной комбинированной химиотерапии позволяет достичь положительного ответа на лечение. Но заслуживает внимания риск развития устойчивости к такой терапии у больных с лимфомой Беркитта. В нескольких исследуемых группах развились различные варианты риска. В двух из четырёх групп отмечено прогрессирование болезни, потребовавшее хирургического вмешательства. Больные с более ограниченными вариантами болезни (полное иссечение лимфомы или I стадия внебрюшной локализации) достигли 100%-ной выживаемости без рецидивов после очень короткого, низкой интенсивности лечения (2 или 3 курса химиотерапии). У наблюдавшегося больного с более обширным поражением был достигнут эффект от более высокодозной химиотерапии. Эффективное лечение может стать проблемным у больных с поражением костного мозга или ЦНС, но этих поражений в данном случае не было. Терапия, направленная на поражение ЦНС в виде интратекальной химиотерапии, представляется существенным компонентом лечения для всех больных. Поддерживающая терапия также весьма актуальна из-за риска синдрома лизиса опухоли у больных с обширными опухолевыми процессами. Расбуриказа (рекомбинантная уратоксидаза) улучшает шансы в лечении этого осложнения.

У больного, подчёркивают авторы статьи в New England Journal of Medicine,

имела место III стадия лимфомы Беркитта с распространённым и не полностью распознанным абдоминальным процессом. Риск болезни расценивался как промежуточный, поэтому он получал лечение согласно режиму группы детского рака (Children's Cancer Group regimen), состоящему из циклофосфамида, винкристина, преднизолона, доксорубицина и метотрексата и введения интратекально метотрексата, который был разработан и прошёл ранее успешное клиническое испытание в США и Европе. 4-летнее выживание без осложнений среди больных группы риска было более 90%. Если возникали рецидивы болезни, то они случались очень рано, в первый год после установления диагноза, и даже в этих случаях 4-летняя выживаемость была стабильной. У обсуждаемого больного химиотерапия заняла 3 месяца и включала также интратекальное введение препарата. У больного не было побочных осложнений терапии. Он оставался здоровым, и полная ремиссия продолжалась в течение 2 лет от момента установления диагноза. Кумуляция алкилирующих агентов и антрациклинов была весьма низкой, чем и объясняется относительно низкий риск серьёзных долговременных побочных эффектов от лечения.

Интратекальное введение химиопрепарата при отсутствии явных признаков поражения ЦНС авторы объясняют тем, что латентное поражение этой системы при лимфоме Беркитта – очень распространённое явление. Так как при системной химиотерапии препараты не проникают в ЦНС в достаточной дозе, поражение её обычно связано с недостаточным лечением. В настоящее время интратекальная химиотерапия является существенным компонентом лечения таких больных.

Анатомический диагноз: лимфома Беркитта, развившаяся из аппендикса, с вовлечением брыжейки, лимфатических узлов и сигмовидной кишки.

Рудольф АРТАМОНОВ,
профессор.

(Окончание.)

Начало в № 55 от 26.07.2013.)

При параэзофагеальных грыжах следует всегда стремиться проводить хирургическое лечение, так как подобные грыжи не лишены возможности ущемления, а также развития как острой, так и хронической непроходимости ущемлённого органа, чаще всего желудка. Существует мнение, что операция показана абсолютно при выходе 60-70% органа проксимальнее уровня диафрагмы. Механизм ущемления параэзофагеальных грыж можно представить следующим образом. Как отток крови, так и опорожнение находящегося в грыже полого органа при hiatus hernia осуществляется в сторону брюшной полости. Вследствие этого в сдавленном в грыжевых воротах органе прекращается вначале венозный отток, а затем артериальный приток крови. Блокированной оказывается также полость находящегося в грыже органа. Развивается тяжёлая картина истинного ущемления со всеми её грозными последствиями.

Операцию выполняют как традиционным способом из абдоминального доступа, так и эндовидеохирургически, хотя в ряде случаев (массивные сращения грыжевого мешка и желудка и т.д.) лапаротомный доступ дополняется торакотомией по методу Ellis и соавт. Суть оперативного вмешательства заключается в низведении грыжевого мешка и ушивании ножек диафрагмы (крурорафия) впереди желудка и пищевода.

Для предупреждения развития в отдалённом периоде рефлюкс-эзофагита возможно одновременное выполнение эзофагофундорафии. В случае гигантских параэзофагеальных грыж, по мнению E.Etala, для предупреждения рецидива данное оперативное пособие дополняется временной гастростомией для более адекватной гастропексии в раннем послеоперационном периоде. При сочетании параэзофагеальной

Грыжи пищевода отверстия диафрагмы

грыжи с недостаточностью кардии крурорафия целесообразно дополнить фундопликацией по Nissen – Rossetti.

При скользящей грыже пищевода отверстия диафрагмы показанием к операции служат:

- рефлюкс-эзофагит, не поддающийся консервативной терапии или с выраженными клиническими проявлениями осложнений (кровотечения, язв, стриктура);
- большие грыжи с компрессионным синдромом;
- псевдокоронарный синдром и безуспешность консервативной терапии в течение не менее 3-6 месяцев;
- сочетание аксиальной грыжи с иной абдоминальной хирургической патологией.

Большое число оперативных приёмов, используемых при хирургическом лечении аксиальных грыж, можно условно разделить на следующие группы:

- сужение пищевода отверстия и укрепление пищевода-диафрагмальной связки;
- гастрокardiопексия;
- воссоздание угла Гисса;
- фундопликация.

В 1955 г. R.Nissen выполнил первую в мировой практике фундопликацию по поводу грыжи пищевода отверстия диафрагмы за счёт формирования желудочной манжеты 5-6 см шириной на 360° вокруг абдоминального отдела пищевода. В последующем его ученик M.Rossetti в 1959 г. внедрил более узкую желудочную манжету (до 2 см) без пере-

сечения коротких желудочных сосудов и задних сращений дна желудка.

На рубеже XX-XXI столетий произошёл переход от традиционных открытых к торако- и лапароскопическим видам вмешательств. Так, первые сообщения датируются 1991 г., когда независимо друг от друга V.Dallemagne и T.Geagea выполнили первую лапароскопическую фундопликацию по методике Nissen – Rossetti, а в 1993 г. J.Salo выполнил операцию – фундопликацию из торако-скопического доступа.

В настоящее время золотым стандартом при скользящей грыже пищевода отверстия диафрагмы является лапароскопическая фундопликация Nissen – Rossetti, хотя правомочно выполнение последней и из традиционного срединного доступа.

Операция заключается в полном окутывании терминального отдела пищевода стенкой дна желудка. При этом в области кардии создаётся вентильный клапан, функционирующий даже при полной декомпенсации эзофагокардиального жома. Прежде чем приступить к фундопликации, необходимо создать «окно» вокруг пищевода для свободного проведения желудочной манжеты. При этом для закрытия пищевода отверстия диафрагмы применяется задняя крурорафия вследствие меньшего натяжения и лучшего сопоставления тканей.

Наличие короткого пищевода является противопоказанием к диафрагмокрурорафии, так как в условиях релаксации

на операционном столе даже короткий пищевод свободно низводится в брюшную полость. Наложение швов на ножки диафрагмы в подобной ситуации приводит к соскальзыванию манжеты в послеоперационном периоде вследствие продольных сокращений мускулатуры пищевода, с развитием рецидива эзофагита или ущемлением манжеты в ушитом хиатальном отверстии. Для предупреждения подобных осложнений допустима свободная миграция фундопликационной манжеты в средостение, при этом отрицательное медиастинальное давление не влияет на антирефлюксную функцию манжеты.

Необходимо отметить, что операция по методике Nissen присущ ряд характерных осложнений, таких как «феномен телескопа» или «slipped Nissen» – соскальзывание манжеты с избыточным антирефлюксным эффектом, когда становятся невозможными отрыжка и акт рвоты. Профилактика подобных осложнений состоит в правильном выполнении деталей операции.

Владимир ФОМИН,
доцент кафедры госпитальной хирургии
лечебного факультета,
кандидат медицинских наук.

Московский государственный
медико-стоматологический
университет им. А.И.Евдокимова.

ПОПРАВКА. В № 55 от 26.07.2013 в первой части этой статьи в ссылках на рисунки в тексте вместо «см. рис. 1» следует читать «см. рис. 2», вместо «см. рис. 2» – «см. рис. 1».