

Клінічний випадок: рідкісне судинне ураження товстої кишки

Журавльова Л.В., Цівенко О.І., Лахно О.В.

Харківський національний медичний університет

Судинні доброякісні ураження внутрішніх органів становлять одну з важливих проблем сучасної внутрішньої медицини, оскільки викликають труднощі при діагностиці захворювання, призначенні правильного лікування, що в подальшому призводять до значних ускладнень [1, 2].

Ще у 1900 році французькі медики Кліппель і Тренаунай вперше описали синдром, який характеризується капілярним невусом ураженої кінцівки, гіпертрофією бічних кінцівок і варикозним розширенням вен [3]. У 1918 році Вебер відзначив зв'язок цих даних з артеріовенозними свищами. Деякі автори використовують термін «синдром Кліппеля-Тренаунай-Вебера» для опису умов, що впливають на тих осіб, у яких клінічно значущі артеріовенозні вади розвитку є компонентом синдрому Кліппель-Тренаунай (КТС) [4]. Інші автори вважають за краще розділяти ці два стани і використовувати термін синдром Паркса-Вебера для опису стану у тих пацієнтів, у яких артеріовенозні мальформації на додаток до КТС. Синдром Кліппель-Тренаунай тепер визначається як поєднання капілярних вад розвитку, гіпертрофії м'яких тканин або кісток, а також варикозних вен або венозних мальформацій. Діагноз КТС може бути встановлений при наявності двох з трьох ознак. Більшість випадків КТС є спорадичними; синдром вражає чоловіків і жінок однаково, не має расових пріоритетів [5]. Судинні мальформації, до яких також відносять гемангіому, являють собою рідкісні доброякісні пухлини, які можуть ушкоджувати будь-який відділ шлунково-кишкового тракту [6]. Також у літературі з'явилися дані про вплив генетичних дефектів на розвиток КТС. У 2004 році Tian та співавт. описали два генетичних дефекти в ангиогенному білку VG5Q у пацієнтів з КТС [7]. Ця мутація, названа E133K, змінює властивість білка таким чином, що він потенційно може бути гіперактивним і стимулювати ангиогенез сильніше, ніж звичайний VG5Q-білок. Однак генетична основа КТС ще далека від вирішення. Хромосомна транслокація була виявлена тільки у одної потерпілої дитини, а мутація E133K присутня менше ніж у 4% пацієнтів КТС [8].

Є значні труднощі при диференціації гемангіоми від проявів неспецифічного виразкового коліту [9]. Різні види гемангіом становлять 25% всіх доброякісних пухлин і 45% всіх пухлин м'яких тканин. Найчастіше гемангіома спостерігається в дитячому віці, характеризується інфільтративним ростом, що не метастазує, але може давати рецидиви. Гемангіома, як правило, вроджене захворювання [10, 11].

За локалізацією пухлини можна розділити на 3 групи: гемангіома покривних тканин (шкіра, підшкірна клітковина, слизові оболонки), опорно-рухового апарату (м'язи, сухожилля, кістки) і внутрішніх органів.

Судинні мальформації та гемангіоми шлунково-кишкового тракту відносяться до рідкісних знахідок та представляють доброякісні утворення, але ж можуть ускладнитися як явними, так і прихованими кровотечами. Вони зустрічаються в будь-якому відділі шлунково-кишкового тракту у вигляді локальних, обмежених та дифузних дефектів. Найбільш частою локалізацією є тонка кишка, де гемангіоми і судинні мальформації складають до 10% від усіх неоплазій даного відділу [12].

Ураження товстої кишки зустрічається рідше, однак, при цьому ректосігмоїдний відділ є найчастішою локалізацією даного виду утворень [13]. Може мати місце поєднане ураження із залученням печінки, підшлункової залози, жовчного міхура, шкіри. Гемангіоми великих розмірів можуть інфільтрувати матку, передміхурову залозу. В літературі описані варіанти дифузного ураження практично всіх відділів шлунково-кишкового тракту, а також випадки кишкової непрохідності, викликані гігантськими гемангіомами товстої кишки [14].

Принципова відмінність судинних мальформацій від гемангіом полягає в превалюванні у останніх стромального компоненту над судинним, при динамічному спостереженні зростання гемангіоми визначається за рахунок строми, а в разі венозної мальформації обсяг ураження збільшується за рахунок розширення судин. Також, важливою умовою є відсутність вираженого кровотоку в кавернах гемангіом, в той час як в венозних мальформаціях кровоток збережений. Змішання цих двох термінів зустрічається в літературі та, очевидно, пов'язано з відносно недавнім впровадженням в клінічну практику методу ендосонографії, що дозволяє диференціювати вищевказані ознаки цих судинних аномалій [15].

В 1839 р. Phillips вперше описав гемангіоми шлунково-кишкового тракту [16]. У класифікації кишкових гемангіом виділяють наступні типи: капілярний, кавернозний, який підрозділяється на підтипи: локалізований (поліпоїдний або неполіпоїдний) і дифузно-інфільтративний (або експансивний), а також змішаний тип і гемангіоматоз. До кавернозного типу відносяться 80 % ректальних гемангіом. В цілому, гемангіоми і судинні мальформації зустрічаються частіше у молодих жінок, ніж у чоловіків (співвідношення 1:2,5), проте, в разі поразки товстої кишки, частота їх виявлення у представників обох статей приблизно однакова.

Найбільш частим клінічним проявом гемангіом товстої кишки є рецидивуюча ректальна кровотеча (більше 75 % випадків). Кровотеча може бути прихованою або масивною, нерідко виникати ще в дитячому віці, симулюючи такі захворювання як внутрішній геморой, запальні захворювання товстої кишки (виразковий коліт, хвороба Крона), карциному і ряд інших, що може приводити до помилкових висновків і неправильного діагнозу [9]. Ендоскопічна діагностика гемангіом складна, так як вони супроводжуються менш вираженими змінами слизової оболонки. Гемангіоми являють собою плоске утворення, яке мало виступає в просвіт кишки та пульсує при огляді. Пульсація відчувається при пальпації біопсійними щипцями. Слизова

оболонка над цим утворенням інфільтрована, запалена, пов'язана з підлеглими шарами, можна бачити розширені судини, які підходять до пухлини [17].

Все вищезазначене регламентує суворий і відповідальний підхід до діагностичних заходів, серед яких ендоскопічний метод є найбільш оптимальним.

Проведення біопсії пов'язане з високим ризиком кровотечі, що може спричинити необхідність екстреного хірургічного втручання, проте, у ряді випадків вона необхідна для проведення диференціального діагнозу з деякими формами карцином і поліпоподібних утворень.

Для проведення диференціального діагнозу із венозними мальформаціями слід проводити ендосонографію [14]. Для підтвердження діагнозу, а також для виключення "випадкових" гемангіом в інших відділах шлунково-кишкового тракту слід застосовувати мезентеріальну ангіографію та неінвазивний метод дослідження – сонографію.

Комп'ютерна томографія дає додаткову інформацію, яка характеризує протяжність поразки кишечника, ступінь потовщення кишкової стінки, кількість судинних утворень, а також втягнення в процес тазових органів [15]. Висока ступінь деталізації шарів кишкової стінки та її поверхні може бути досягнута за допомогою МРТ.

Слід відзначити, що специфічність рентгенологічних ознак гемангіоми незначна.

Лікування гемангіом залежить від обсягу ураження, клінічних проявів, наявності ускладнень. Рецидивуючі кровотечі та анемія є абсолютним показанням до хірургічного втручання, що і є головним методом лікування таких пацієнтів. Проводиться резекція ділянки кишки, яка уражена з формуванням колоанального анастомозу. Якщо гемангіома має локалізовану форму, тоді можливі малоінвазивні методи лікування, такі як ін'єкційна склерозуюча терапія, лазеротерапія, кріотерапія, артеріальна емболізація, електрокоагуляція [18].

Наводимо власне клінічне спостереження за хворою з такою рідкісною патологією, яка знаходилася на обстеженні та лікуванні у гастроентерологічному відділенні Харківської обласної клінічної лікарні.

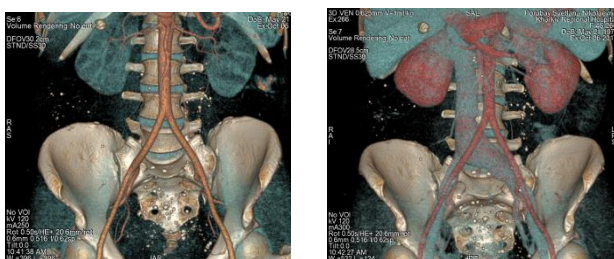
Хвора П., 46 років, поступила зі скаргами на біль у здухвинних відділах живота, діарею до 8 разів на добу з домішки слизу і крові в калі, нездужання, зниження ваги на 20 кг за 4 місяці.

Anamnesis morbi: у трьохрічному віці була проведена геморойектомія. У 2014 році – операція видалення судинної пухлини (кавернозної гемангіоми) прямої кишки, у зв'язку із кишковою кровотечею. Погіршення стану з 05.07.17 р., коли з'явилася діарея з домішками слизу в калі, здуття живота, зниження ваги. При обстеженні у лікарні за місцем проживання діагностовано виразковий коліт та призначено лікування препаратами 5-аміносаліцилової кислоти, але покращення стану не було. St.pr.objectivus: стан середньої важкості. Шкіра та слизові оболонки бліді, склери білі. З боку серця та легень змін не виявлено. Язик рожевий, вологий, чистий. Живіт м'який, помірно болочий в мезогастрії.

Печінка не збільшена, селезінка біля реберного краю. Периферичних набряків немає. Симптом Пастернацького негативний з обох сторін.

Результати додаткових методів дослідження: **аналіз крові клінічний:** еритроцити – $3,2 \cdot 10^9$ /л, гемоглобін – 59 г/л, лейкоцити – $2,9 \cdot 10^9$ /л, тромбоцити – 179 г/л, паличкоядерні – 1%, сегментоядерні – 64%, лімфоцити – 28%, моноцити – 4%, ШОЕ – 25 мм/ч. Копрограма: ознаки запалення. **Біохімічний аналіз крові:** загальний білок – 75 г/л. Функціональні проби печінки: АлАТ – 20 Од/л; АсАТ – 15 Од/л, ЛФ – 95 ед/л., тимолова проба – 6,0, загальний білірубін – 9,3 мкмоль/л. Креатинін – 57 ммоль/л; сечовина – 4,1 ммоль/л, глюкоза – 6,4 ммоль/л. Калій 4,16 ммоль/л, натрій – 142 ммоль/л, хлор 106 ммоль/л. МНО – 1,14, протромбін за Квіком 82 %, фібриноген плазми 2,8 г/л, етаноловий тест – 0. С-реактивний білок – негативний. **УЗД органів черевної порожнини** – ознаки адипозу печінки. Хронічний калькульозний холецистит. Ознаки хронічного панкреатиту. Спленомегалія. Ознаки портальної гіпертензії. **Колоноскопія:** колоноскоп введений у сигмоподібну кишку на 50 см від анусу. Вміст рідкий, з домішками крові. Гаустри згладжені, складки сплюснені, рідко розташовані. Просвіт не звужений. Слизова в прямій та сигмоподібній кишці (до 27 см від анусу) багрово-синюшна, зі зливними флєбектазіями, множинними геморагіями, легко ранима. Проксімальніше слизова бліда, анемічна, з петехіями. **Спіральна комп'ютерна томографія (СКТ) черевної порожнини, тазу з ангіорежимом:** при КТ черевної порожнини, зачеревного простору та тазу, яке проведено у спіральному режимі кроком 0,6 мм, визначається нерівномірне потовщення стінок прямої і сигмоподібної кишки до 31 мм, переважно за рахунок підслизового шару, з наявністю множинних включень вапна (флєболіти). Відзначається помірне контрастне посилення стінок переважно у відстрочену фазу. Відзначається поширення процесу фрагментарно в параректальну клітковину. Схожі зміни визначаються з боку висхідної та поперечно-ободової кишки, де її стінки нерівномірно потовщені до 17 мм також місцями з наявністю флєболітів. По ходу товстої кишки візуалізуються параколічні рідинні структури, з максимальним розміром в області сліпої кишки до 39x50 мм. Клітковина малого тазу нерівномірно ущільнена, з наявністю ангіоматозного компоненту, що помірно розподіляється та дрібних лімфовузлів. Додаткові венозні колатералі поширюються в область шийки матки. Сама шийка матки набрякла, розмірами 57x83x46 мм, чітко не обмежується від верхніх відділів піхви. Тіло матки 49x60x43 мм, з наявністю вузлових утворень до 15 мм в діаметрі (у тому числі і з включеннями вапна). Відзначається нерівномірне ущільнення клітковини по ходу клубових артерій і в зачеревному просторі, схоже зі змінами в параректальних відділах. Також місцями з наявністю флєболітів.

Визначаються нечисленні зачервні лімфовузли до 9 мм в діаметрі. Визначаються клубові лімфовузли до 14,5x9 мм, пахові лімфовузли до 13x7,5 мм. Печінка 212x133x167 мм, структура її однорідна. Внутрішньопечінкові протоки не розширені. Осередкових утворень не виявлено. Портальна вена на рівні воріт печінки 17 мм в діаметрі (мал. 1, 2), в області злиття з мезентеріальною і селезінковою розширена до 33 мм, селезінкова вена 13 мм, селезінка збільшена, 142x56x138 мм, структура її неоднорідна за рахунок наявності кіст до 25x20 мм, а також гіподенсивних вогнищ до 8,5 мм в діаметрі.



Мал. 1, 2.

Надниркові залози потовщені до 12 мм, з наявністю в структурі включень вапна. Жовчний міхур в розмірах не збільшений, в просвіті визначається конкремент до 14,5x13 мм. Стінки жовчного міхура не змінені. Холедох не розширений. Підшлункова залоза не збільшена, структура залози однорідна, глибока. Протока підшлункової залози не розширена. Парапанкреатична клітковина не змінена. Область фатерова соска без особливостей. Нирки типово розташовані, звичайних розмірів і форми. Паренхіма нирок не змінена, порожниста система не розширена. У S10 лівої легені, на тлі ознак емфіземи і пневмофіброзу визначається одиничне субплевральне вогнище до 7,5 мм в діаметрі. У бічних масах крижів на рівні S2 справа визначається кистоподібне вогнище розмірами 10,5x11 мм, з наявністю перифокального обідка склерозу. від 06.10.17 – зміни з боку товстої кишки, заочеревного простору і тазу, ймовірно зумовлені гемангіоматозною трансформацією (с-м Klrrel-Trenaunay?) неможливо виключити поєднання з лімфопроліферативними змінами). КТ – ознаки гепатоспленомегалії, портальної гіпертензії, гіперплазії наднирників, вогнищевих змін і кіст селезінки (мал. 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10).



Мал. 3-10

Гістологічне дослідження операційних фрагментів – мікро-кавернозна гемолімфангіома.

ВИСНОВОК

Венозні мальформації можуть виникати як в поверхневих, так і в глибоких венозних системах. Поверхневі венозні аномалії варіюють від ектазій невеликих вен до постійних ембріологічних вен і великих венозних мальформацій. Ускладнення найчастіше пов'язані з основним судинним патологічним станом. Ускладнення включають тромбофлебіт і більш серйозні ускладнення, такі як тромбоз, коагулопатія, і кровотеча з аномальних судин в кишечнику, нирках і геніталіях. Пацієнти з судинними мальформаціями сечового міхура часто асоціюються з ректосигмоїдним або іншим залученням органів малого тазу. Крововилив з ректальним і сечовим міхуром є серйозним ускладненням вад розвитку тазових судин і відбувається в 1% випадків. Залучення шлунково-кишкового тракту може бути поширенішим в КТС, ніж вважалося раніше (можливо, до 20% пацієнтів) і може залишитися невизнаним у пацієнтів без явних симптомів.

Необхідно відзначити той факт, що хвора, яка знаходилася під нашим наглядом, протягом багатьох років отримувала лікування від іншого захворювання, що було обумовлено неправильною інтерпретацією отриманих даних та не типовістю візуальних проявів патологічного процесу, в т. ч. і технічними обмеженнями.

СКТ черевної порожнини і органів малого тазу з ангіорежимом забезпечили простий, неінвазивний засіб для оцінки вісцелярних судинних мальформацій, візуалізацію оцінки міри м'яких тканин судинних мальформацій у пацієнтки з КТС та його модальність має потенціал зображення поразки з кращою точністю та визначенням ступеню та поширеності патологічного процесу.

Таким чином, це підкреслює важливість дотримання стандартів діагностичного процесу на всіх етапах; при цьому найбільша складова належить ретельної візуальної оцінки виявлених змін під час ендоскопічного

дослідження та СКТ органів черевної порожнини, що є одними з провідних методів діагностики даних аномалій.

ЛІТЕРАТУРА:

1. Мельник Д.Д. Гемангиомы и их лечение / Д.Д. Мельник, В.Э. Гюнтер, Г.Ц. Дамбаев [и др.].– Томск: STT, 2006.– 168 с.
2. Darrow D.H. Diagnosis and Management of Infantile Hemangioma / D.H. Darrow, A.K. Greene, A.J. Mancini, A.J. Nopper // *Pediatrics*. – 2013.– Vol.136, №4.– P.60–104.
3. Козлова С.И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С.И. Козлова, Н.С. Демикова/ — М., 2007.
4. Alomari A.I. Klippel —Trenaunay syndrome: the quest for the proper diagnosis / A.I. Alomari // *Ann. Vasc. Surg.* — 2012. — 26(3). — 443–444.
5. Okutan O. Thoracic vertebral hemangioma causing paraplegia in Klippel — Trenaunay —Weber syndrome: case report/ O. Okutan, T. Yildirim, S. Isik, B. Gokce, B. Saygili, E.B. Konakli // *Turk. Neurosurg.*— 2013. — 23(4). — 518–520.
6. Weibel L. Vascular anomalies in children / L. Weibel // *Vasa*. — 2011. — 40(6). — 439–47.
7. Tian L., Li M., Jin W., Zhang H.-K., Zheng C.-F. Relationship between endothelial cell protein C receptor gene 6936A/G polymorphisms and deep venous thrombosis / L. Tian, H. Weiler, M. Li, W. Jin, H.-K. Zhang, C.-F. Zheng // *Chinese Medical Journal*.-2011 - Jan.-Vol. 124,№1.-P.72-75.
8. Weiler H. Multiple receptor-mediated functions of activated protein C. /H. Weiler // *Hamostaseologie*. — 2011. — Vol. 31, № 3 — P. 185-195.
9. Erkan G. Rapidly growing giant solitary cavernous hemangioma in a patient with ulcerative colitis / G. Erkan, H. Alagozlu, L. Memis, C. Tuncer // *Turk J Gastroenterol* 2008; 19 (4):271–275.
10. Вивчарук В.П. Современные возможности в хирургическом лечении обширных гемангиом у детей /В.П. Вивчарук, Ю.В. Пащенко// *Медицина неотложных состояний*.– 2015.– №4.– С.22–27.
11. Вивчарук В.П. Выбор оптимальной тактики в лечении гемангиом у детей /В.П. Вивчарук, Ю.В. Пащенко, О.В. Пионтковская // *Медичні перспективи*.– 2013.– Т.ХVIII, №3, ч.2.– С.209–213.
12. Fenandez-Pineda I. Vascular tumors and malformations of the colon// *World O Gastroenterol* 2009 November 7; 15 (41): 5242–5243.
13. Солоницын Е. Г. Гигантская гемангиома ректосигмоидного отдела толстой кишки: демонстрация клинического случая// *Клиническая эндоскопия* 2011; 3 (29): 18–21.
14. Stephen Y. GI-Associated Hemangiomas and Vascular Malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*. 09/2011; 24 (3):193–200.
15. Sood R. Chronic Haematochezia Caused by Diffuse Cavernous Haemangioma of the Rectum / Ruchit Sood, Deepika Chilkunda, John

Brittenden, Deven Vani //Journal of gastrointestinal and liver diseases: JGLD 03/2013; 22 (1):12–15.

16. Phillips R.J. Prolonged tumour growth after treatment of infantile haemangioma with propranolol / R.J. Phillips, C.M. Crock, A.J. Penington, Ph.S. Bekhor // Med. J. Aust.– 2017.– Vol.206 (3), №131.– P.45–56.
17. Weibel Lisa. Topical timolol for infantile hemangiomas: evidence for Efficacy and degree of systemic absorption / Lisa Weibel, Marjam J. Barysch // Pediatric Dermatology.– 2016.– Vol.33, Issue 2.– P. 184–190
18. Бельшева Т.С. Прорыв в лечении сосудистой патологии /Т.С. Бельшева // Медицинский вестник.– 2012.– №25.– С.66–78.

Резюме

Клинический случай: редкое сосудистое поражение толстой кишки.

Журавлева Л.В., Цивенко О.И., Лахно О.В.

В статье представлен клинический случай гемангиомы толстой кишки. Длительное время пациентка наблюдалась по поводу язвенного колита и геморроидальных кровотечений и получала соответствующее лечение. Проведение спиральной компьютерной томографии органов брюшной полости и органов малого таза в ангиорежиме позволило установить диагноз и определить степень и выраженность поражения кишечника с переходом на органы малого таза. Таким образом, подчеркивается необходимость выполнения стандартов диагностического поиска на всех этапах. Наиболее информативными исследованиями в подобных случаях являются эндоскопия и СКТ, которые позволяют детально визуализировать и оценить свойства аномалии.

Ключевые слова: гемангиома кишечника, дифференциальная диагностика, желудочно-кишечные кровотечения.

Резюме

Клінічний випадок: рідкісне судинне ураження товстої кишки.

Журавльова Л.В., Цивенко О.І., Лахно О.В.

У статті представлений клінічний випадок гемангіоми товстої кишки. Тривалий час пацієнтка спостерігалася з приводу виразкового коліту і гемороїдальних кровотеч і отримувала відповідне лікування. Проведення спіральної комп'ютерної томографії органів черевної порожнини та органів малого тазу в ангиорежимі дозволило встановити діагноз і визначити ступінь і вираженість ураження кишечника з переходом на органи малого тазу. Таким чином, наголошується на необхідності виконання стандартів діагностичного пошуку на всіх етапах. Найбільш інформативними дослідженнями в подібних випадках є ендоскопія і СКТ, які дозволяють детально візуалізувати і оцінити властивості аномалії.

Ключові слова: гемангіома кишечника, диференціальна діагностика, шлунково-кишкові кровотечі.

Summary

Clinical case: rare vascular lesion of the large intestine.

Zhuravliova LV, Tsivenko OI, Lakhno OV

The article presents a clinical case of a hemangioma of the large intestine. The patient was observed for ulcerative colitis and hemorrhoidal hemorrhages for a long time and received appropriate treatment. Performing a spiral computed tomography of the abdominal cavity organs and pelvic organs in angioregimen allowed to establish the diagnosis and determine the extent and severity of bowel involvement with the transition to pelvic organs. Thus, the need to comply with the standards of diagnostic search at all stages is emphasized. The most informative studies in such cases are endoscopy and SCT, which allow us to visualize and evaluate the properties of the anomaly in detail.

Key words: intestinal hemangioma, differential diagnosis, gastrointestinal bleeding.

Конфлікт інтересів відсутній.

Участь авторів: ідея, редагування – Ж.Л.В., пошук та аналіз літератури, написання тексту – Ц.О.І., курація хворої – Л.О.В.