

иногда развиваются в паховой области».

Через 34 года во втором отечественном «Многоотомном руководстве по акушерству и гинекологии» профессор И.Ф. Жордания [1] писал: «Добавочные молочные железы (полимастия) встречаются чаще с обеих сторон на молочных линиях. Молочными линиями называются кожные складки, симметричные с обеих сторон, образующиеся у человеческого зародыша при длине его в 9,5 мм и простирающиеся от подмышечной впадины до пахового сгиба... В соответствии с таким направлением молочных линий добавочные молочные железы располагаются от подмышечных впадин до бёдер... достигают, особенно в период лактации, значительного раз-

вития и даже в некоторых случаях обладают способностью выделять секрет».

Статистические данные по этой патологии отсутствуют. Случай интересен сочетанием двух эмбрионально-зависимых доброкачественных опухолей и редкостью локализации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Жордания И.Ф. Многоотомное руководство по акушерству и гинекологии. — М.: Медгиз, 1961. — Т. 1. — С. 289.
2. Какушкин Н.М. Руководство по женским болезням. — Л., 1927. — С. 39.
3. Пэтена Б.М. Эмбриология человека. — М.: Медгиз, 1959. — С. 239–245.

УДК 616.24002-036.17-039: 616.155.194.8-056.5: 615.241.24: 615.32: 615.035.3/06

МО2

АТИПИЧНОЕ ТЕЧЕНИЕ ПНЕВМОНИИ НА ФОНЕ ОСЛАБЛЕННОГО ИММУНИТЕТА, ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ И УПОТРЕБЛЕНИЯ БИОЛОГИЧЕСКИ АКТИВНОЙ ДОБАВКИ

*Рафик Галимзянович Сайфутдинов, Зухра Шамильевна Миннуллина**

Казанская государственная медицинская академия

Реферат

Представлены результаты обследования, наблюдения и лечения пациентки с пневмонией и полиорганной недостаточностью, развившимися на фоне железодефицитной анемии и употребления биологически активной добавки к пище для уменьшения массы тела в анамнезе. Пациентка 22 лет поступила с жалобами на одышку смешанного характера, сухой кашель, слабость, «пульсирующие» головные боли в затылочной области, головокружение при ходьбе, повышенную температуру тела до 39 °С в течение последних 3 дней. На основании результатов рентгенографии органов грудной клетки и лабораторных анализов поставлен диагноз: «Внебольничная субтотальная правосторонняя пневмония смешанного генеза, тяжёлого течения, дыхательная недостаточность III степени, осложнённая инфекционно-токсическим шоком, токсическим отёком лёгких, синдромом диссеминированного внутрисосудистого свёртывания I стадии. Острая сердечно-лёгочная недостаточность. Железодефицитная анемия тяжёлой степени. Острый эрозивный геморрагический гастрит. Ожирение II степени». Несмотря на проводимую активную терапию, состояние больной ухудшалось за счёт нарастания интоксикационного синдрома и лёгочно-сердечной недостаточности. На клинико-патологоанатомической конференции было отмечено, что большая скончалась от вирусной пневмонии тяжёлого течения, хотя столь обширная пневмония для пациентки 22 лет нетипична. Развитие данной патологии можно объяснить низкой реактивностью организма (иммунодефицитом) на фоне железодефицитной анемии тяжёлого течения, которая, возможно, стала результатом побочного эффекта биологически активной добавки к пище для похудения и алиментарного фактора.

Ключевые слова: пневмония, клинические наблюдения, атипичные заболевания, биологически активные добавки, побочное действие лекарств, осложнения.

ATYPICAL CLINICAL COURSE OF PNEUMONIA IN A PATIENT WITH IMMUNODEFICIENCY, IRON-DEFICIENT ANEMIA AND DIETARY SUPPLEMENT INTAKE R.G. Saifutdinov, Z.S. Minnullina. *Kazan State Medical Academy, Kazan, Russia.* A clinical case pneumonia and multiple organ dysfunction syndrome in a patient with iron-deficiency anemia and previous intake of a dietary supplement for weight loss is presented, including results of examinations, observation and treatment. A 22 years old female was admitted with complaints on dyspnea, dry cough, malaise, «pulsing» head ache at the back of the head, vertigo while walking, fever up to 39 °C during the previous 3 days. Basing on the results of chest X-ray and laboratory examination the diagnosis of «Community-acquired subtotal right-sided pneumonia of mixed origin, severe clinical course, respiratory failure grade III, complicated by toxic shock syndrome, toxic pulmonary edema, disseminated intravascular coagulopathy stage I. Acute cardiac failure, acute respiratory distress syndrome. Acute iron-deficiency anemia. Acute erosive hemorrhagic gastritis. Obesity, II degree» was set up. In spite of active treatment patient's condition deteriorated due to intoxication, cardiac failure and respiratory distress progress. Autopsy revealed that the patient has died of severe viral pneumonia, although such an extensive pneumonia is not typical for a 22-year old patient. Severe pneumonia development may be explained by immunodeficiency intensified by acute iron-deficiency anemia, which can be a possible side effect of previous intake of a dietary supplement for weight loss and alimentary factors. **Keywords:** pneumonia, clinical case, atypical disease, dietary supplements, drug side effects, complications.

Пациентка Б. 22 лет поступила 02.11.2011 в торакальное отделение Республиканской клинической больницы №3 с жалобами на одышку смешанного характера, сухой кашель, слабость, «пульсирующие» головные боли в затылочной области, головокружение при ходьбе, повышенную до 39 °С температуру тела в течение последних 3 дней.

Анамнез заболевания. С 28.11.2011 появились чувство жара в теле, озноб, выраженная слабость. Заболевание связывает с переохлаждением накануне. Лечилась самостоятельно: парацетамол, ацетилсалициловая кислота, антибиотики внутримышечно (название которых уточнить не может).

С 30.11.2011 появился сухой кашель, нарастала одышка. Пациентка направлена на стационарное лечение с диагнозом: «Внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония».

Со слов родителей, в течение последних 3 мес больная стала отмечать нарастающую слабость, похудание, отсутствие аппетита. Также при сборе анамнеза выяснилось, что пациентка в течение последних 6 мес принимала биологически активную добавку (БАД) для похудения (приобретала БАД через интернет).

Анамнез жизни. Социальный статус: не замужем. Эпидемиологический анамнез: из страны не выезжала, с инфекционными больными не контактировала. Перенесённые заболевания: острые респираторные вирусные инфекции. Гепатит, венерические заболевания, туберкулёз, гемотрансфузии, аллергические реакции отрицает. Вредные привычки: отрицает. Наследственность неотягощена. Гинекологический анамнез: менструации нерегулярные, обильные, беременностей не было.

Объективные данные. Состояние тяжёлое за счёт интоксикационного синдрома. Температура тела 39 °С. Рост 165 см, масса тела 98 кг, индекс массы тела 36 кг/м². Телосложение гиперстеническое. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-желтушные, чистые, влажные, умеренный акроцианоз. Герпетические высыпания на губах. Пальпируются подчелюстные и шейные лимфатические узлы, эластичные, мягкой консистенции, безболезненные, размером 1,0×1,5 см. Отёков нет. Частота дыхательных движений 32 в минуту, грудная клетка симметрично участвует в дыхании, голосовое дрожание усилено в нижнебоковых отделах правого лёгкого. Резкое притупление перкуторного звука на уровне седьмого межреберья по лопаточной линии справа. Аускультативно: дыхание жёсткое, крепитация справа в нижних отделах. Пульс: частота 100 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Границы относительной сердечной тупости: левая — на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии, правая — по правому краю грудины, верхняя — по третьему межреберью. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Артериальное давление 100/50 мм рт.ст. Язык сухой, обложен белым налётом. Живот

мягкий, безболезненный. Размеры печени по М.Г. Курлову 9–8–7 см. Селезёнка не увеличена. Симптом Ф.И. Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул и диурез в норме.

Общий анализ крови: эритроциты $3,42 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $16,0 \times 10^9/л$; нейтрофилы: миелоциты 4%, метамиелоциты 1%, палочкоядерные лейкоциты 14%, сегментоядерные лейкоциты 48%, эозинофилы 3%, базофилы 1%, моноциты 5%, лимфоциты 24%; гемоглобин 59 г/л, гематокрит 20,9%, тромбоциты $568 \times 10^9/л$, СОЭ 55 мм/ч, микроцитоз ++, овалоцитоз +, гипохромия ++.

Общий анализ мочи. Цвет светло-жёлтый. Прозрачная. Удельный вес 1,016 г/л. Реакция кислая. Белок 0,409 г/л (в норме менее 0,002 г/л). Сахар — отрицательно. Лейкоциты 2–3 в поле зрения, эритроциты 2–3–5 в поле зрения, эпителий плоский 2–3–4 в поле зрения.

Иммуноферментный анализ на вирус иммунодефицита человека, поверхностный антиген вируса гепатита В (HB_sAg) и вирус гепатита С отрицательный. Реакция Вассермана отрицательная.

Анализ мокроты. Цвет — бело-красная, характер — слизь. Лейкоциты 2–3–3 в поле зрения, эритроциты 0 в поле зрения, эпителий плоский — в большом количестве.

Коагулограмма. 02.11.2011: активированное частичное тромбопластиновое время 28,6 с, фибриноген 4,9 г/л, фибринолитическая активность плазмы более 5 ч, международное нормализованное отношение 1,18. 05.11.2011: активированное частичное тромбопластиновое время 55,1 с, фибриноген 7,0 г/л, фибринолитическая активность плазмы более 5 ч, международное нормализованное отношение 1,16.

Биохимический анализ крови. Аланинаминотрансфераза 40 МЕ/л, аспаратаминотрансфераза 121 МЕ/л (при норме 10–40 МЕ/л), гамма-глутамилтрансфераза 113 МЕ/л (8,0–69,0 МЕ/л), общий белок 65 г/л, мочевины 3,3 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л, холестерин 2,66 ммоль/л (3,0–6,2 ммоль/л), триглицериды 2,85 ммоль/л (0,45–1,82 ммоль/л), общий билирубин 62,3 ммоль/л (8,0–20,5 ммоль/л), прямой билирубин 34,5 ммоль/л, непрямого билирубин 27,8 ммоль/л, клубочковая фильтрация 76,3 мл/мин, глюкоза 7,26 ммоль/л (3,9–6,4 ммоль/л), креатинкиназа 825 МЕ/л (38–174 МЕ/л), креатинфосфокиназа-MB 18 МЕ/л, натрий 135 ммоль/л, калий 3,8 ммоль/л, миоглобин 9,6 нг/мл, тропонин — отрицательно, С-реактивный белок 40 ммоль/л, железо 1,1 мкмоль/л (8,1–32,6 мкмоль/л), прокальцитонин 1,5 нг/мл, липопротеины 3,49 г/л.

Газовый состав крови: pH 7,39 (7,26–7,36), рСО₂ 40 мм рт.ст., рО₂ 23 мм рт.ст., SpO₂ 36%.

Электрокардиография. Синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 100 в минуту, угол альфа -90° (резкое отклонение электрической оси влево). В отведениях V1–V2 желудочковый комплекс QS, сегмент ST на изолинии.

Эхокардиография. Аорта: уплотнена, 3,7 см (норма до 3,7 см). Аортальный клапан: створки



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки больной Б.

уплотнены, амплитуда раскрытия 2,0 см. Левое предсердие: увеличено, 4,5 см (до 3,6 см). Полость левого желудочка: конечный диастолический размер 5,5 см (до 5,5 см). Конечный систолический размер 3,6 см (до 3,7 см). Фракция выброса 58%. Сократимость миокарда левого желудочка удовлетворительная. Зоны гипо- и акинезии (дискинезии) не выявлены. Межжелудочковая перегородка утолщена, 1,3 см (до 0,7–1,1 см). Задняя стенка левого желудочка: утолщена, 1,3 см (до 1,1 см). Правый желудочек: 3,0 см (норма до 3 см). Есть признаки умеренной лёгочной гипертензии, диастолической дисфункции левого желудочка. Заключение. Уплотнение аорты. Умеренный фиброз створок аортального клапана. Гипертрофия левого желудочка. Дилатация левого предсердия. Умеренная митральная регургитация.

Фиброзофагогастроуденоскопия. Заключение: острый эрозивный геморрагический гастрит.

Ультразвуковое исследование гепатобилиарной системы. Печень увеличена. Правая доля 193 мм, левая доля 108 мм. Структура неоднородная, изоэхогенная. *V. portae* 12 мм, нижняя полая вена 26 мм. Жёлчный пузырь сокращён. Общий жёлчный проток 3 мм.

Ультразвуковое исследование почек. Контуры ровные, чёткие, положение обычное, размеры правой почки 95/52 мм, размеры левой почки 97/54 мм. Паренхима однородная, не истончена, корково-мозговая дифференциация чёткая. Чашечно-лоханочная система без особенностей.

Рентгенография органов грудной клетки (рис. 1). Признаки правосторонней билобулярной пневмонии средней и нижней долей с частичным сегментарным ателектазом лёгочной ткани в зоне нижнего отдела главной междолевой борозды, с распространением бронхолегочных из-

менений на передний сегмент (S3) верхней доли. Через 3 дня отмечена выраженная отрицательная динамика в виде увеличения распространения лёгочных изменений (распространение инфильтративных изменений сливного характера на верхнюю долю).

Клинический диагноз: «Внебольничная субтотальная правосторонняя пневмония смешанного генеза, тяжёлого течения, дыхательная недостаточность III степени, осложнённая инфекционно-токсическим шоком, токсическим отёком лёгких, синдромом диссеминированного внутрисосудистого свёртывания I стадии. Острая сердечно-лёгочная недостаточность. Железодефицитная анемия тяжёлой степени. Острый эрозивный геморрагический гастрит. Ожирение II степени».

Проведено следующее лечение. Эпинефрин (адреналина гидрохлорид) 0,1% 1 мл внутривенно (в/в) струйно, атропин (атропина сульфат) 1 мг в/в струйно, альбумин человека 10% 100 мл в/в капельно, амброксол 30 мг внутрь, аминоклазаль Е 5% 500 мл в/в капельно, амикацин 5 мг/кг внутрь, аскорбиновая кислота 5% 5 мл в/в капельно, апесоль 200 мл в/в капельно, ацетилцистеин 2 мл 10% в/в капельно, ванкомицин 500 мг в/в струйно, гепарин 5 тыс МЕ/сут подкожно, гидроксипропилкрахмал (рефортан) 500 мл в/в капельно, декстроза (глюкоза) 5% 400 мл в/в капельно, декстран (реополиглюкин) 400 мл в/в капельно, диазепам 5 мг/сут внутримышечно, диклофенак 3 мл внутримышечно, железа сульфат 0,4 г внутрь, калия хлорид 4% 30 мл в/в капельно, апротинин (контрикал) 30 тыс. Ед в/в капельно, меропенем 1 г внутримышечно, натрия хлорид 0,9% 100 мл в/в капельно, омепразол 20 мг внутрь, парацетамол 0,5 г внутрь, преднизолон 60 мг в/в струйно, тиамин 1 мл внутримышечно, фуросемид 20 мг в/в струйно, цефтриаксон 400 мг в/в струйно, эпинефрин 200 мкг в/в, эритромицин 200 мг в/в, переливание эритроцитарной массы в объёме 200 мл в/в.

За время лечения, несмотря на проводимую активную терапию, состояние пациентки ухудшалось за счёт нарастания интоксикационного синдрома и лёгочно-сердечной недостаточности.

3.12.2011 в связи со снижением сатурации и нестабильностью гемодинамики коллегиально принято решение об интубации трахеи с дальнейшим переводом на искусственную вентиляцию лёгких.

Лёгочно-сердечная недостаточность прогрессировала. В 16.30 констатирована остановка сердечной деятельности. Реанимационные мероприятия, проводимые в течение 30 мин, были безуспешны. В 17:00 3.12.2011 констатирована биологическая смерть. Патологоанатомическое (гистологическое) заключение: «Правосторонняя субтотальная бронхопневмония (вероятно, вирусной этиологии). Ателектазы и отёк лёгких. Тромбоз лёгочных вен. Липофусциновая дистрофия печени. Эрозивный гастрит. Железодефицитная анемия».

В представленном клиническом случае есть несколько важных моментов, подлежащих обсуждению. На клинко-патологоанатомической конференции было отмечено, что больная скончалась от вирусной пневмонии тяжёлого течения, хотя развитие столь обширной пневмонии для пациентки 22 лет нетипично. Быстрое распространение субтотальной инфильтрации обу-

словлено гиповентиляцией на фоне массивного тромбоза ветвей лёгочных сосудов. Развитие данной патологии можно объяснить низкой реактивностью организма (иммунодефицит) на фоне железодефицитной анемии тяжёлого течения, которая, вероятно, стала результатом побочного эффекта БАД для похудения и алиментарного фактора.

УДК 616.411-006.441-039.42: 616.155.294: 616.155.194.18: 615.277.3: 615.373

М03

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТКИ С НЕХОДЖКИНСКОЙ ЛИМФОМОЙ МАРГИНАЛЬНОЙ ЗОНЫ СЕЛЕЗЁНКИ, ОСЛОЖНЁННОЙ СИНДРОМОМ ЭВАНСА

Николай Александрович Романенко, Станислав Семёнович Бессмельцев, Кудрат Мугутдинович Абдулкадыров*

Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии, г. Санкт-Петербург

Реферат

Представлено клиническое наблюдение больной лимфомой маргинальной зоны селезёнки, у которой после 5 курсов комплексной терапии (флударабин 25 мг/м² и циклофосфамид 350 мг/м² в 1-3-й дни) получена клинко-гематологическая ремиссия. Однако через 6 мес у пациентки развилась клиническая картина синдрома Эванса с тяжёлой гемолитической анемией, тромбоцитопенией и нейтропенией. Проводились курсы гормонального лечения с трансфузионной терапией. Однако эффект лечения был крайне низким и кратковременным. Смена лечения на монотерапию ритуксимабом позволила получить полную клинко-гематологическую ремиссию с восстановлением показателей крови.

Ключевые слова: лимфома маргинальной зоны селезёнки, анемия, тромбоцитопения, трансфузии эритроцитов, эпоэтин альфа, синдром Эванса, ритуксимаб, антитела CD20.

PATHOGENETIC TREATMENT OF THE PATIENT WITH SPLENIC MARGINAL ZONE LYMPHOMA COMPLICATED BY EVANS SYNDROME *N.A. Romanenko, S.S. Bessmeltsev, K.M. Abdulkadyrov. Russian Scientific and Research Institute of Hematology and Transfusiology, Saint-Petersburg, Russia.* A case report of a patient with splenic marginal zone lymphoma, in whom clinical remission was initially achieved by 5 continuous courses of combined treatment with fludarabine 25 mg/m² and cyclophosphamide 350 mg/m² at days 1-3. Nevertheless, 6 months after patient developed a clinical picture of Evans syndrome, characterized by severe hemolytic anemia, thrombocytopenia and neutropenia. Corticosteroid treatment accompanied by blood transfusion was initiated, the effect was marginal and short-lasting. Switch to rituximab monotherapy allowed to achieve complete clinical and hematological remission with full blood count parameters reversal. **Keywords:** splenic marginal zone lymphoma, anemia, thrombocytopenia, red blood cells transfusion, erythropoietin alpha, Evans syndrome, rituximab, CD20 antibodies.

Неходжкинская лимфома маргинальной зоны селезёнки (ЛМЗС) — один из вариантов индолентных В-клеточных лимфом, включающих также нодальные лимфомы маргинальной зоны и экстранодальную мукозоассоциированную лимфому [8]. Доля ЛМЗС составляет приблизительно 3% среди всех лимфом, заболевание встречается чаще у пациентов старше 50 лет. Основные проявления ЛМЗС — спленомегалия (иногда с признаками гиперспленизма) и поражение костного мозга. Изредка при ЛМЗС развивается изолированная аутоиммунная анемия [8], или синдром Эванса, характеризующийся высокой (до 20%) летальностью, гемолитической анемией, тромбоцитопенией с геморрагическими проявлениями и нейтропенией [3, 6]. Лимфаденопатию и симптомы интоксикации при ЛМЗС выявляют редко [1, 4].

При диагностике заболевания важна морфологическая и иммунофенотипическая характерис-

тика опухолевых клеток крови и костного мозга, а также опухолевой ткани. При исследовании стерального пункта костного мозга обнаруживают повышенное содержание миелокариоцитов и опухолевых лимфоцитов, нередко с ворсинчатыми выростами. Иммунофенотипическое исследование лимфоцитов периферической крови, костного мозга, а также иммуногистохимическое исследование трепанобиоптата подвздошной кости позволяет провести дифференциальную диагностику ЛМЗС с хроническим лимфолейкозом, волосатоклеточным лейкозом и фолликулярной лимфомой. Характерная особенность ЛМЗС — экспрессия поверхностных иммуноглобулинов классов М и D, пан-В-клеточных кластеров дифференцировки (CD19⁺, CD20⁺, CD22⁺, CD79α⁺) опухолевыми лимфоцитами. Нехарактерна реакция на антигены CD5, CD10, CD23, CD25, CD43, BCL-6 и циклин D1. Иммунофенотип волосатоклеточного лейкоза — CD25⁺, CD20⁺, CD79α⁺, CD11c⁺, CD103⁺, DBA.44, CD85⁺, FMC7; фолликулярной лимфомы — CD19⁺, CD20⁺, CD79α⁺, CD10⁺, Bcl-6⁺;