

УДК 616.12.-008.331.1-085

ВИПАДОК ХВОРОБИ РАНДЮ — ОСЛЕРА (НИРКОВИЙ ВАРІАНТ)

*Л. А. Пісоцька, О. В. Чорниловський, В. О. Чорниловський, В. Ф. Добровольська,
В. С. Григоренко, В. Г. Писаренко, В. О. Бусигін*

**Дорожня клінічна лікарня на станції Дніпропетровськ Придніпровської залізниці,
Дніпропетровська державна медична академія**

Ключові слова: хвороба Рандю — Ослера, діагностика, урологія.

Хвороба Рандю — Ослера належить до природжених геморагічних ангіодисплазій. Ця спадкова геморагічна вазопатія спостерігається найчастіше, вона характеризується осередковим потоншенням стінок і розширенням просвіту мікросудин, неповноцінним локальним гемостазом через недорозвинення субендотелію і вкрай малий вміст у ньому колагену. Успадковується за автосомно-домінантним типом з різним ступенем пенетрації патологічного гена в деяких родинах. Кровоточивість пов'язана як з низькою резистентністю і вразливістю судинної стінки в локусах ангіектазії, так і з дуже слабкою стимуляцією в цих ділянках адгезії та агрегації тромбоцитів і згортання крові [1].

Вона не є подібною до пурпури, зберігає цілісність плазматичних і тромбоцитарних факторів коагуляції і кровотечі.

Хворобу вперше описав Sutton (1864), згодом Rendu у Парижі (1896), Osler у госпіталі ім. Дж. Гобкінса у США (1901) і Weber (1907) [2].

Сімейно-спадковий характер захворювання підтверджують численні генеалогічні анкети, які склали Stephens, описавши 83 хворих у шести поколіннях однієї мормонської родини (Юта, США), статистика Revol et al. (1963), зібрана у кількох районах Франції на підставі спостереження 133 хворих з 32 родин, та ін.

Клінічна картина. Хоча неповноцінність мезенхімальної основи мікросудин зумовлена генетично, телеангіектази в ранньому дитячому віці не проявляються, вони починають формуватися лише у віці 6–10 років. У наступні десять-двадцять років кількість і поширеність ангіектазій зростає, кровоточивість з них відзначається дедалі частіше.

У класичному описі W. Osler (1907) розрізняють три типи телеангіектазій: 1) рання — у вигляді невеликих неправильної форми цяток; 2) проміжна — у вигляді судинних павучків; 3) пізня, або вузлуватий тип, що з'являється згодом — у вигляді яскраво-червоних круглої чи овальної

форми вузликів діаметром 5–7 мм, які піднімаються над поверхнею шкіри або слизової оболонки на 1–3 мм. У хворих старше 25 років часто виявляють ангіектазії двох, а то й трьох названих типів. Усі вони відрізняються від інших утворень тим, що бліднуть у разі натискання і наповнюються кров'ю після його припинення.

У більшості хворих телеангіектази спочатку з'являються на губах, крилах носа, щоках, над бровами, на внутрішній поверхні щік, на язичку, яснах, слизовій оболонці носа (риноскопія їх виявляє не завжди, навіть у разі кровотеч). Згодом вони можуть утворюватися на будь-яких ділянках шкірного покриву, зокрема на волосистій частині голови і пучках. Іноді їх добре видно під нігтями. Телеангіектази можуть формуватися на слизових оболонках — у зіві, гортані, бронхах, на протязі всього шлунково-кишкового тракту, у ниркових мисках і сечовивідних шляхах, у піхві.

У переважній більшості випадків геморагічні явища починаються з носових кровотеч, що, одного разу почавшись, нерідко рецидивують. Природжена неповноцінність судин внутрішніх органів виявляється артеріовенозними аневризмами, що найчастіше локалізуються в легенях, інколи — у печінці, нирках, селезінці. Їх важко розпізнати. Водночас ангіоматоз органів, що триває давно, зумовлює розвиток тяжких і необоротних змін у них — прогресування легенево-серцевої недостатності, цироз печінки і розвиток печінкової недостатності, хронічної ниркової недостатності тощо.

Шлунково-кишковий анастомоз, який спричиняє рецидиви кровотеч, а також ураження нирок, що супроводжується гематурією і нирковою кількою, ще більш урізноманітнюють клінічну картину захворювання.

Для того щоб розібратися у цій палітрі порушень, дуже важливо під час загального огляду виявити телеангіектази на слизових оболонках, губах, шкірі. Їхня наявність навіть у невеликій кількості пояснює всю сукупність інших порушень.

Важливо вести облік сімейного геморагічного анамнезу, хоча нерідко спостерігаються і спорадичні випадки захворювання [1].

Наводимо наше спостереження.

Хворий К. 18 років доставлений у клініку лікарем швидкої допомоги 02.05.95 о 23.00 з діагнозом: кровотеча із сечового міхура.

Хворий скаржиться на наявність крові у сечі. Занедужав за дві години до прибуття до клініки. Захворювання ні з чим не пов'язує, тобто травму, переохолодження, перенесені незадовго вірусні захворювання заперечує. Об'єктивно: температура в нормі. Шкірний покрив чистий, сухий. Пульс 78 ударів за хвилину, артеріальний тиск 130/80 мм рт. ст. Патології з боку серця і легень не виявили. Живіт м'який, безболісний. Печінка, нирки, селезінка не визначаються. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Дизуричних розладів немає. Аналіз сечі: колір м'ясних помиїв, білок 0,66 г/л, еритроцити не змінені, вкривають усе поле зору. Аналіз крові: еритроцити $4,2 \cdot 10^{12}/л$, лейкоцити $4,5 \cdot 10^9/л$, Нб 141 г/л, формула без змін. Виставлено діагноз: гострий пієлонефрит, гематуричний варіант. Призначено: антибіотики, інфузійна терапія, гемостатики (ϵ -амінокапронова кислота, етамзилат натрію).

Наступного дня у хворого сталася тампонада сечового міхура згустками крові. Сечовий міхур пальпується на 3 пальці вище від лобкового симфізу. Відміто сечовий міхур і здійснено цистоскопію, за якої визначено: слизова оболонка має судинний малюнок, устя сечоводів на звичайних місцях, пухлин немає, з устя правого сечоводу викидається сеча, пофарбована кров'ю. У хворого з'явився біль у правій поперековій ділянці, що знімався анальгетиками, спазмолітиками на одну-дві години. Гематурія триває, незважаючи на проведену терапію. Ультразвукове обстеження нирок виявило, що права нирка збільшена, порожнини розширені. Того ж дня зроблено обд. з екскреторною урографією, на якій тіней конгломератів немає. Функція лівої нирки збережена, правої нирки — відсутня до 120-ї хвилини. Аналіз крові: еритроцити $3,2 \cdot 10^{12}/л$, лейкоцити $8,7 \cdot 10^9/л$, Нб 118 г/л, ШОЕ 26 мм/год. Біохімічні показники крові без змін. Додатково до лікування призначено інфузію замороженої плазми, кріопреципітату. Через два дні виконано уретеропієлоскопію праворуч. Із сечового міхура аспіровано згустку крові, відміто від згустків крові сечовід. Уретероскопія утворень у сечоводі не виявила. Відміти ниркову миску не вдалося. Виставлено діагноз: підозра на пухлину миски правої нирки.

Таким чином, кровотеча тривала, а функція правої нирки була відсутня, на третю добу перебу-

вання в клініці (05.01.95) хворому здійснено під ендотрахеальним наркозом люмботомію і нефроретероектомію праворуч.

Вилучена нирка завбільшки $12 \times 6 \times 5$ см мала численні темні плями різного розміру. На розрізі нирки каменів, пухлин у порожнинах не виявлено. Відміто згустки крові. Синці проникають у корковий шар.

Виставлено діагноз після операції: численні інфаркти правої нирки. У клініцистів залишалося питання про причини виникнення у 18-річного хворого множинних інфарктів нирки.

Хворий і далі отримував протизапальну, загальнозміцнювальну терапію. На дев'яту добу знято шви. Рана зажила первинним натягом. Аналіз крові на час виписки зі стаціонару: еритроцити $4,1 \cdot 10^{12}/л$, лейкоцити $4,5 \cdot 10^9/л$, Нб 128 г/л, формула без особливостей, ШОЕ 12 мм/год. Аналіз сечі: білок — сліди, питома вага 1017, лейкоцити 2-3 у полі зору, еритроцити — поодинокі у препараті.

Гістологічний висновок № 141-150. У нирці явища гломерулоінтерстиціального нефриту з ділянками різко розширених каналців, заповнених незміненими еритроцитами. У судинах мікроциркуляторного русла зміни за типом ангіоматозу. У стромі нирки імунна реакція гуморального типу з формуванням лімфоїдних фолікулів. У слизовій оболонці ниркової миски лімфолейкоцитарна інфільтрація.

Хворого виписали у задовільному стані 18.01.95 з діагнозом: хвороба Рандю — Ослера, нирковий варіант.

Після отримання гістологічного висновку під час цілеспрямованого огляду шкіри хворого виявлено поодинокі телеангіоектази на крилах носа, мочках вух, на передній поверхні грудної клітки.

З розмови з матір'ю хворого з'ясували, що вона має дуже рясні місячні тривалістю до 10–12 днів. Лікувалася у гінекологів, однак лікування ефекту не дало. У матері двічі була вагітність і двічі пологи. Перші пологи завершилися благополучно. Після других пологів спостерігалася кровотеча, проведено ручне обстеження порожнини матки, масаж матки, гемотрансфузії. Наш пацієнт від другої вагітності. У матері в 30-річному віці спостерігалася маткова кровотеча, яку неможливо було зупинити, їй невідклано була здійснена екстирпація матки. На шкірі матері також є телеангіоектази. Нашого пацієнта і його матір оглянув гематолог. Діагноз хвороба Рандю — Ослера дістав підтвердження.

Хворий спостерігається нами і гематологом донині, почувається добре. Закінчив інститут, працює. Одружився, має дитину.

Показники сечі та крові без змін.

ЦИТОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Баркаган З. С. Геморрагические заболевания и синдромы.— М.: Медицина, 1988.— 528 с.
2. Кассирский И. А., Алексеев Г. А. Клиническая гематология.— М.: Медицина, 1970.
3. Клиническая гематология / Под ред. Шт. Берчану.— Бухарест: Мед. изд-во, 1985.— С. 997–1001.

СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ РАНДЮ — ОСЛЕРА (ПОЧЕЧНЫЙ ВАРИАНТ)

Л. А. Песоцкая, А. В. Черниловский, В. А. Черниловский, В. Ф. Добровольская, В. С. Григоренко, В. Г. Писаренко, В. А. Бусыгин

Болезнь Рандю — Ослера относится к врожденным геморрагическим ангиодисплазиям. Кровоточивость связана с низкой резистентностью и легкой ранимостью сосудистой стенки в участках ангиэктазий, слабой стимуляцией в этих участках адгезии и агрегации тромбоцитов, свертываемости крови. Телеангиэктазии начинают формироваться с 6–10 лет, прогрессируют, клиническая картина появляется в более старшем возрасте. В большинстве случаев болезнь проявляется носовыми, желудочно-кишечными кровотечениями. Артериовенозные аневризмы во внутренних органах, в том числе почках, трудны для диагностики. Приводим собственное наблюдение.

THE CASE OF RANDJU — OSLER DISEASE (KIDNEY VARIANT)

L. A. Pisoczka, O. V. Chornilovsky, V. O. Chornilovsky, V. F. Dobrovol'ska, V. S. Grygorenko, V. G. Pisarenko, V. O. Busygin

The illness Randju — Osler falls into the category inherent hemorrhagic angiodysplasia. Bleeding is connected to a low resistance and mild wounded of a vascular wall in sites (segments) angioectasia, weak stimulation in these sites (segments) of an adhesion and aggregate of thrombocytes, coagulability of a blood. Teleangioectasias starts to form from 6–10 of years, having progressing nature, with formation of a clinical picture at older age. In most cases, illness followed by nasal, gastrointestinal bleedings. Arteriovenouses of an aneurysm in an internals, including nephroses, are difficult for diagnostic. We present own observation.