УДК 616.717-007.17

С.И. Волков[1], Р.Г. Щетина[2], Д.Э. Мирошниченко[1], Е.Д. Прокофьев[1]

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ ДИСПЛАЗИИ ЛЕВОЙ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ (МАКРОМЕЛИЯ)

[1] Кафедра топографической анатомии и оперативной хирургии,
[2] Кафедра гистологии и эмбриологии ГБОУ ВПО Тверская ГМА Минздрава России

Представлен редкий клинический случай врожденной дисплазии левой верхней конечности (макромелия) у пациентки репродуктивного возраста и результаты проведенных после ампутации топографо-анатомических, рентгенологических и гистологических исследований аномальной конечности.

Ключевые слова: *макромелия, дисплазия, топографические, рентгенологические, гистологические особенности.*

CASE REPORT OF RARE CONGENITAL DYSPLASIA OF A LEFT UPPER EXTREMITY (MACROMELIA)

S.I. Volkov[1], R.G. Schetina[2], D.E. Miroshnichenko[1], E.D. Prokof'ev[1]

Tver State Medical Academy

The article presents a case report of rare congenital dysplasia of the left upper extremity (macromelia) of a female in reproductive age, topographic and anatomic features, X-ray imaging and histological investigation of the amputated anomalous extremity.

Key words: *macromelia, dysplasia, topographic, radiological, histological features.*

Введение

В настоящее время известно много экзогенных и эндогенных факторов, влияющих на плод в утробе матери и приводящих к разнообразным порокам его развития (курение, алкоголизм, радиация, онкогенные факторы, некоторые лекарственные препараты, заболевания матери, в частности, краснуха и др.). В последнее время стало не редкостью рождение детей с врожденными аномалиями конечностей. Одной из таких аномалий является макромелия – патологическое увеличение конечности.

Проблема врожденной патологии верхних конечностей была актуальна на протяжении всей истории медицины. По данным разных авторов, частота врожденных аномалий верхних конечностей среди всех заболеваний с годами растет и составляет от 7,4 до 13,1% [1–2]. Гипо- и гипертрофии одной или обеих рук ограничивают не только способность человека к труду, но и его способность к самообслуживанию, при этом наличие грубого косметического дефекта обусловливает тяжелые эмоциональные расстройства. В литературе имеются единичные систематизированные описания этой патологии [3].

Нами наблюдался редкий клинический случай врожденной аномалии конечности. Больная Н., 23 лет, поступила в плановом порядке для оперативного лечения в травматологическое отделение областной клинической больницы г. Твери. Заболевание левой руки у пациентки появилось в детском возрасте и наблюдалось на протяжении всей жизни. При поступлении больная предъявляла жалобы на наличие деформированной и нефункциональной левой верхней конечности, мешающей ей при ношении одежды и причиняющей моральные и физические страдания.

На основании объективного обследования был поставлен диагноз врожденной дисплазии верхней левой конечности (макромелия).

Консилиум врачей, приняв во внимание тяжесть заболевания, молодой возраст пациентки, невозможность приобретения профессии (домохозяйка), отсутствие сопутствующих заболеваний и отягощенного семейного анамнеза, после консультации психолога рекомендовал проведение операции ампутации левой верхней конечности.

После предоперационного обследования, уточнившего соматический статус пациентки, была осуществлена операция ампутации левой верхней конечности на уровне верхней трети плеча. Послеоперационный период протекал без особых осложнений, больная получала обезболивающие препараты (Tramal, Ketorol), антибактериальную терапию (Orzid внутримышечно), производились перевязки. Послеоперационная рана зажила первичным натяжением, на момент выписки кожные швы не были сняты. Выписалась по личной просьбе для амбулаторного лечения в ЦРБ по месту жительства.

При выписке было рекомендовано наблюдение хирурга по месту жительства с снятием кожных швов на двенадцатый день после операции, перевязки с растворами антисептиков через день. В дальнейшем было рекомендовано протезирование левой верхней конечности в протезно-ортопедическом предприятии г. Твери.

Ампутированная левая верхняя конечность была направлена на кафедру топографической анатомии и оперативной хирургии для проведения топографо-анатомического исследования.

Цель исследования: провести комплексное топографо-анатомическое исследование сосудисто-не-

рвных пучков и других анатомических образований на макропрепарате левой верхней конечности, ампутированной по поводу макромелии.

Материал и методы

После фиксации конечности в 10% растворе формалина в течение 2 недель по традиционной методике препарат левой верхней конечности был использован для изучения топографо-анатомических особенностей с применением комплекса диагностических методов.

Для изучения топографии всех анатомических образований использовался метод макро- и микропрепарирования с морфометрией, зарисовкой патологических структур и фотографированием. Для исследования костных структур левой верхней конечности использовался метод рентгенографии. Более детальное исследование топографо-анатомических характеристик проведено на гистотопограммах. Они изготовлены из 6 блоков комплексов с различных участков препарата левой верхней конечности с последующей окраской гематоксилином-эозином. Все полученные данные заносились в протокол.

Результаты и их обсуждение

Внешний осмотр показал увеличение в размерах левой верхней конечности, ее кожа имела складчатую поверхность, деформируя руку до полной потери формы (рис. 1).

Кожные складки образовывали покров, который не позволял определить положение локтевого и лучезапястного суставов, а также суставов плеча, предплечья и пальцев кисти. Пальцы были деформированы и разведены в разные стороны. Кожа на плече и предплечье утолщена с множественными складками глубиной от 3 до 5 см. Длина плеча равнялась 28 см, ширина – 18 см. Длина предплечья была равна 21 см, ширина – 15 см. Пальпаторное исследование показало, что кожа неподвижна, складки очень тугие и напоминают «скрученные канаты». На медиальной стороне предплечья имело место поверхностное изъязвление кожного покрова в виде эрозии с ровными краями полигональной формы диаметром 3 см.

В ходе макро-препарирования была выявлена выраженная гиперплазия кожи, тогда как подкожная клетчатка слабо развита на всей конечности. Толщина кожного покрова составляла от 4 до 6 см, глубина складок – до 5 см.

В центре каждой складки проходили небольшие артерии, от которых веерообразно отходили коллатеральные ветви. Непосредственно под подкожной жировой клетчаткой со всех сторон плеча обнаруживались патологически извитые, гипертрофированные лимфатические сосуды. Мышцы плеча и предплечья атрофированы. Диаметр плечевой артерии составил 0,5 см. На всем протяжении плечевой артерии имелись множественные аневризмы диаметром до 15 мм. В верхней трети плеча плечевая артерия образовывала большую аневризму размером 9 × 6 мм. Все артериальные сосуды плеча располагались между извитыми лимфатическими сосудами, что обусловило их патологически извитой ход. Аневризмы также были обнаружены на локтевой и лучевой артериях. На плече и предплечье выявлены множественные лимфангиомы. В верхней трети плеча обнаружено лимфоидное образование округлой формы, плотной консистенции, в которое впадают два деформированных лимфатических сосуда (рис. 2).

В верхней трети плеча имелись артерио-венозные анастомозы (рис. 3).



Рис. 1. Общий вид макропрепарата левой верхней конечности



Рис. 2. Лимфатические сосуды верхней трети плеча

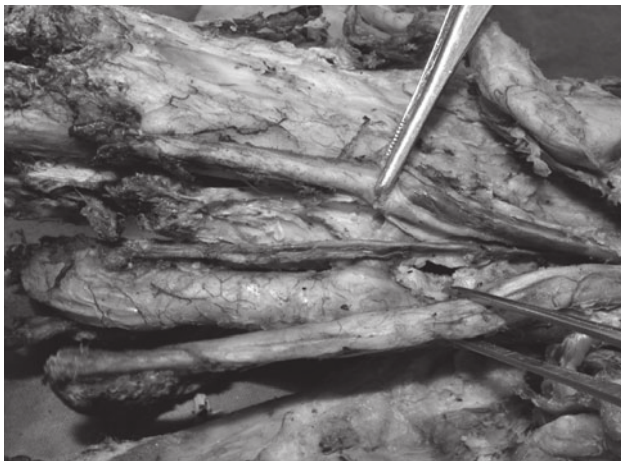


Рис. 3. Артерио-венозные анастомозы плеча

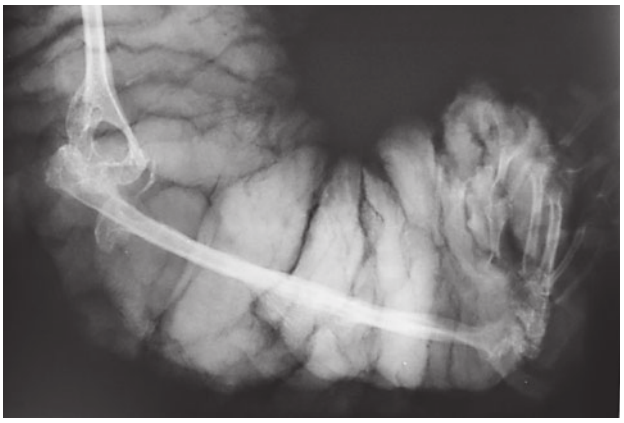


Рис. 4. Рентгенограмма препарата левой верхней конечности



Рис. 5. Выраженный склероз дермы и ее утолщение с множественными разнокалиберными кровеносными и лимфатическими сосудами и выраженной пролиферации соединительно-тканных клеточных элементов. Окраска гематоксилином-эозином. ×80

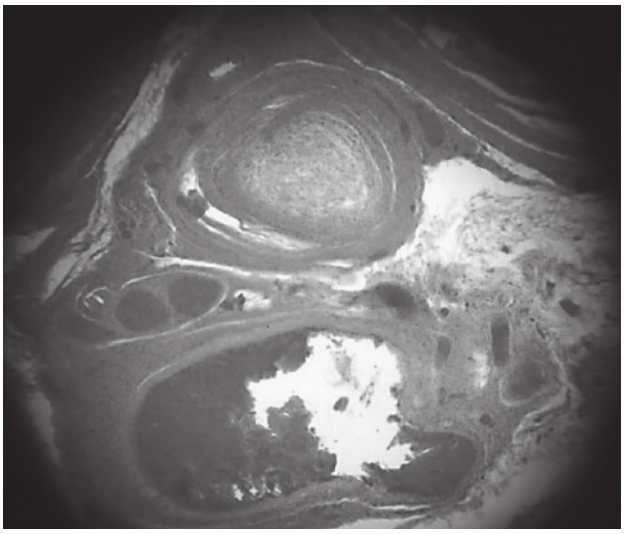


Рис. 6. Порочно развитый лимфатический сосуд с обтурацией просвета и резко расширенная полнокровная вена с выраженным склерозом сосудистой стенки. В окружающей строме – выраженный отек мягких тканей и гиалиноз коллагеновых волокон. Окраска гемотоксилином-эозином. ×80

Изучение рентгенограмм препарата конечности позволило нам установить гипоплазию и деформацию плечевой, локтевой, лучевой костей и костей кисти на фоне гипертрофированных и разреженных мягких тканей. Диаметр плечевой кости составил до 2 см, лучевой – 0,7 см, локтевой – 1 см.

Положение локтевой и лучевой кости в суставах было неправильное. Наблюдался патологический вывих в локтевом и лучезапястном суставах. Суставные поверхности костей и суставные впадины были деформированы.

В нижней трети плечевой и локтевой костей обнаружено отслоение надкостницы и опухолевидное разрастание надкостницы и костей. На эпифизе плечевой кости обнаружено отверстие неправильной треугольной формы. Кости предплечья смещены в переднезаднем направлении. Кости запястья и пальцев сильно деформированы (рис. 4).

Проведенное гистологическое исследование показало, что эпидермис был истончен и атрофирован с очагами интенсивного отслоения поверхностных отделов многослойного плоского эпителия и участками гиперпигментации базального слоя. Дерма утолщена (сосочковый и ретикулярный слои). Субэпителиально строма представлена соединительной тканью с преобладанием большого количества грубых коллагеновых волокон. На остальных участках строма имела выраженную клеточность с наличием большого количества фибробластов, очагами отека, многочисленными полнокровными сосудами разного калибра (преобладают множественные мелкие новообразованные удлиненные переплетающиеся кровеносные сосуды, захватывающие весь сетчатый слой дермы), эктазией сосудов кровеносного и лимфатического русла. Жировая клетчатка практически отсутствовала и была представлена единичными комплексами жировых клеток. Среди соединительной ткани встречались единичные мышечные волокна с дистрофией и атрофией клеточных элементов (рис. 5).

Гистологическое исследование сосудисто-нервного пучка плеча показало, что опухолевидное образование состоит из переплетающихся сосудов, выстланных атипичными эндотелиальными клетками. Сосуды различались размером и формой (от узких каналов до крупных сосудистых структур). Выявлена важная гистологическая особенность – наличие папиллярных бляшек атипичного эндотелия, в некоторых бляшках определяется центральная гиалинизированная часть, проникающая в просвет сосуда. Опухоль метастазирует в регионарные лимфатические узлы (рис. 6).

Заключение

Таким образом, топографо-анатомическое исследование макропрепарата показало, что увеличение и деформация левой верхней конечности произошли из-за гиперплазии кожи, а именно, за счет сосочкового и ретикулярного слоев дермы, а также за счет коллагеновых волокон стромы, что подтверждает гистологический анализ. Увеличение кожного покрова связано и с патологическими изменениями кровеносных и лимфатических сосудов, образующих множественные аневризмы, ангиомы и лимфангиомы. Кости верх-

ней конечности были уменьшены в размерах, имели патологические суставы, вывихи, периостальную реакцию и опухоль плечевой кости. Мышцы атрофированы вследствие патологического увеличения сосудистых образований и кожного покрова.

Ввиду того, что при исследовании препарата выявлены онкоподозрительные морфологические структуры, пациентке было рекомендовано проведение полного обследования, направленного на поиск метастазов.

Литература/References

1. *Андрианов В.Л., Дедова В.Д., Колядицкий В.Г., Кузьменко В.В.* Врожденные деформации верхних конечностей // М.: Медицина, 1972. – С. 3–5.

Andrianov V.L., Dedova V.D., Koljadickij V.G., Kuz'menko V.V. Vrozhdennye deformacii verhnih konechnostej // M.: Medicina, 1972. – S. 3–5.

2. *Kallen B., Rahmani T.M., Winzberg J.* Infants with congenital limb reduction registered in the Swedish Register of Congenital Malformations // Teratology. – 1984. – Vol. 29, № 1. – P. 73–85.

3. *Фридланд М.О.* Частная хирургия, 1962. – С. 15–17.

Fridland M.O. Chastnaja hirurgija, 1962. – S. 15–17.

Волков Сергей Иванович (контактное лицо) – заведующий кафедрой топографической анатомии и оперативной хирургии ГБОУ ВПО Тверская ГМА Минздрава России, д. м. н., профессор. Тел. 8-910-640-40-03; e-mail: volkov_si@mail.ru.

УДК 616.131-005.6/.7-08:618.5-089.888.61-06

С.И. Ситкин[1], Г.А. Колгушкин[2], Ю.К. Шишков[2], А.В. Елизова[2], Б.И Хижняк[2], В.Г Янков[3], В.А. Новосельцев[4], А.М. Роненсон[1]

ВОЗМОЖНОСТИ ТРОМБОЛИТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ И СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ МАССИВНОЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У РОДИЛЬНИЦЫ ПОСЛЕ ПЛАНОВОГО КЕСАРЕВА СЕЧЕНИЯ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

[1] ГБОУ ВПО Тверская ГМА Минздрава России,
[2] ГБУЗ « Родильный дом №1», г. Тверь,
[3] ГБУЗ «Родильный дом №3»,
[4] ГБУЗ «Областная клиническая больница», Тверь

Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) является главной причиной материнской смертности в мире. На настоящий момент в литературе мало сообщений об использовании тромболизиса у беременных женщин и родильниц. Представляем случай успешного использования тромболизиса у родильницы с массивной ТЭЛА на фоне проведения реанимационных мероприятий. У 30-летней женщины после планового кесарева сечения возникла внезапная одышка, снижение артериального давления. На мониторе регистрировался синдром S_1Q_3. Через 10 минут зафиксирована остановка кровообращения на фоне электрической активности без пульса. Стрептокиназа была введена через час после начала реанимационных мероприятий. Гемодинамика восстановилась практически сразу после введения препарата. Спустя 20 минут развилось тяжелое маточное кровотечение. Для его остановки потребовалось выполнение экстирпации матки с тугой тампонадой малого таза. Впоследствии у больной был диагностирован флотирующий тромб в правой бедренной вене. Выполнена тромбэктомия. В первые двое суток регистрировался судорожный синдром. На компьютерной томографии головного мозга выявлен отек. На 4-е сутки больная пришла в сознание и на 5-е сутки отключена от ИВЛ. Выписана из больницы на 20-е сутки без неврологических осложнений.

Ключевые слова: *родильница, массивная тромбоэмболия легочной артерии, сердечно-легочная реанимация, тромболизис, стрептокиназа.*

POSSIBILITIES OF THROMBOLYTIC THERAPY AND CARDIOPULMONARY RESUSCITATION IN TREATMENT OF MASSIVE PULMONARY THROMBOEMBOLISM IN A PARTURIENT AFTER ELECTIVE CAESAREAN SECTION: A CASE REPORT

S.I. Sitkin[1], G.A. Kolgushkin[2], J.K. Shishkov[2], A.V. Elizova[2], B.I. Hizhnyak[2], V.G. Yankov[3], V.A. Novoseltcev[4], A.M. Ronenson[1]

[1] Tver State Medical Academy
[2] Maternity hospital №1, Tver
[3] Maternity hospital №3, Tver
[4] Regional State Clinical Hospital Tver