

Випадки з практики

УДК 616.34-006.5-031.81

В.І.Білик, В.Д.Станков, В.М.Наврата, З.Я.Гудзоватий

СИНДРОМ ПЕЙТЦА-ЄГЕРСА: ВИПАДОК ІЗ ЛІКАРСЬКОЇ ПРАКТИКИ

Обласний медичний діагностичний центр, м. Чернівці

Резюме. Наведено випадок синдрому Пейтца-Єгерса з характерною тріадою: пігментні плями на шкірі та слизових оболонках, поліпоз шлунково-кишкового тракту, спадковий характер захворювання.

Ключові слова: синдром, пігментація, поліпоз, спадковість.

Синдром Пейтца-Єгерса (пігментно-плямистий, сімейний поліпоз) трапляється рідко. Вперше описав його Peutz у 1921 р. як сімейне захворювання [12]. У 1949 р. Jeghers et al. [12], спостерігаючи за 10 хворими, виявили характерну тріаду синдрому: 1) пігментні плями на шкірі та слизових оболонках навколо дигестивних отворів (рот, анальний отвір); 2) поліпоз шлунково-кишкового тракту. Відмінною особливістю поліпоз є наявність в їхній стромі розгалужених гладеньком'язових прошарків, що свідчить про належність цих поліпів до гамартом [2]; 3) спадковий характер захворювання. Вважається, що спадкова передача захворювання зумовлена домінантним геном і що він може передаватися як по чоловічій, так і по жіночій лінії. Жінки хворіють частіше, ніж чоловіки. Іноді трапляється поліпоз без пігментних плям і навпаки. У літературі країн СНД трапляються поодинокі повідомлення випадків синдрому Пейтца-Єгерса [1-10].

Зазвичай хворі звертаються по допомогу з приводу рецидивного болю в животі переймистого характеру, можливі кишкові кровотечі та інвагінації на тлі поліпів, які потребують хірургічного втручання [1, 2, 5]. Малігнізація поліпів не спостерігалась [2]. Іноді доводиться проводити диференційний діагноз даного синдрому із захворюваннями, при яких спостерігається пігментація шкіри та слизових оболонок: первинний гіпокортицизм, гемохроматоз, тиреотоксикоз, дерматоз, склеродермія, дифузні захворювання печінки, тубулопатія, пелагра.

Наводимо одне із наших спостережень.

Хворий К., 49 років, скаржився на наявність пігментних плям на шкірі обличчя, тильної поверхні кистей, слизовій рота, на зниження працездатності, відчуття тяжкості в епігастральній ділянці після їди, нудоту, періодичні переймисті болі по всьому животі. Хворіє впродовж трьох років, хоча вищезгадані пігментні плями появилися років 15 тому. Його мати оперована 5 років тому з приводу кровоточивого поліпозу шлунка.

Об'єктивно. Шкірні покриви блідо-рожевого кольору. На шкірі спини, обличчя, тильної поверхні кистей, на слизовій внутрішньої поверхні щік виявлені чисельні крапкоподібні пігментні плями величиною із сірникову голівку,

темно-коричневого кольору. Периферичні лімфовузли не збільшені. Пульс ритмічний, 78 за хв. АТ 110/60 мм рт.ст. Тони серця чисті. Дихання над легеньми везикулярне. Живіт при пальпації м'який. Печінка і селезінка не пальпуються.

Кров: Нb 110 г/л, ер. $4,4 \times 10^{12}$ /л, кол.пок. 1,0, лейкоц. $5,4 \times 10^9$ /л, П.3 %, С.65 %, Л.20 %, М.12 %, ШОЕ 12 мм/год. Сеча: відносна густина 1022, білок і цукор не виявлені, поодинокі свіжі еритроцити, лейкоцити в п/зору. Біохімічний аналіз крові: загальний білок 67 г/л, білірубін загальний 19,8 мкмоль/л, холестерин 3,8 ммоль/л, креатинін 72 мкмоль/л, сечовина 6,7 ммоль/л, натрій 130 ммоль/л, калій 4,5 ммоль/л, глюкоза 4,8 ммоль/л, кортизол 12,3 пг/моль (норма 6,7-22,6).

Гастрофіброскопія: складки слизової оболонки шлунка згладжені, у субкардіальному відділі на задній стінці виявлено два поліпи розміром 10x15 мм; у 12-палій кишці на фоні не змінених складок слизової оболонки є кілька плоских овальних поліпоподібних утворень на широкій основі розміром 4x7 мм. При колоноскопії в прямій та поперечно-ободовій відділах товстої кишки виявлено 8 поліпів розміром від 3 до 7 мм.

Патогістологічний висновок: поліпоз шлунково-кишкового тракту, у клітинах тканини поліпа виявлено меланін.

Пацієнти із синдромом Пейтца-Єгерса потребують диспансерного спостереження з регулярним ендоскопічним та ультразвуковим обстеженням шлунково-кишкового тракту. Рекомендуються обстеження близьких родичів.

Наведене повідомлення має за мету привернути увагу сімейних лікарів, гастроентерологів, лікарів-ендоскопістів та ендокринологів до маловивченої патології – синдрому Пейтца-Єгерса.

Література

1. Синдром Пейтца-Турена-Єгерса, ускладнений гострою кишковою непрохідністю / О.М.Бухалюк, О.В.Більчук, С.О.Льчук [та ін.] // Шпит. хірургія. – 2005. – № 4. – С. 126.
2. Синдром Пейтца-Єгерса в практиці дитячого хірурга / О.Н.Горбатюк, В.Н.Бутенко, І.М.Боровик [та ін.] // Хірургія дитячого віку. – 2006. – Т. III, № 3. – С. 43-47.

3. Ворошилин Г.И. Синдром Пейтца-Егерса / Г.И.Ворошилин // Здравоохран. Казахст. – 1983. – № 6. – С. 71.
4. Синдром Пейтца-Турена-Егерса / А.Л.Гребенев, Ж.И.Молчанок, М.К.Саттарова [и др.] // Клини.мед. – 1976. – № 4. – С. 101-104.
5. Масляков В.В. Синдром Пейтца-Егерса как причина развития кишечной непроходимости / В.В.Масляков, Н.В.Дмитриев, В.В.Кондрашов // Анналы хирургии. – 2008. – № 4. – С. 81.
6. Випадок синдрому Пейтца-Турена-Егерса / П.М.Ляшук, Н.І.Станкова, Р.П.Ляшук [та ін.] // Кліні. та експерим. патол. – 2005. – № 2. – С. 128-129.
7. Полубудкин М.С. Наблюдения синдрома Пейтца-Егерса / М.С.Полубудкин // Клини. хирургия. – 1973. – № 3. – С. 71.
8. Саввина Т.В. Кисты тела желез слизистой оболочки желудка у больной с синдромом Пейтца-Егерса и раком желудка / Т.В.Саввина, В.С.Помелов, К.Д.Будаев // Клини.мед. – 1984. – № 7. – С. 127-130.
9. Синдром Пейтца-Егерса / Н.П.Степанова, К.В.Кашубин, В.А.Васин [и др.] // Клини.мед. – 1988. – № 5. – С. 119-121.
10. Тандилава Р.З. Синдром Пейтца-Егерса у ребенка 12 лет / Р.З.Тандилава, З.Р.Тандилава // Дет. хирургия. – 2008. – № 3. – С. 49-50.
11. Jeghers H. Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits: a syndrome of diagnostic significance / H.Jeghers, J.A.Mc Kusick, K.H.Katz // New Engl.J.Med. – 1949. – Vol. 241. – P. 1031-1036.
12. Peutz I.L. Over een zeer merwaardige gecombineerde familiare polyposen van den tractus intestinalis met eigenaardige pigmentatiens van huiden slijmvlies / I.L.Peutz // Neder. Maaschr. Geneesk. – 1921. – Vol. 10. – P.134-146.

СИНДРОМ ПЕЙТЦА-ЕГЕРСА: СЛУЧАЙ ИЗ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКИ

В.И.Билык, В.Д.Станков, В.М.Наврата, З.Я.Гудзоватый

Резюме. Приведен случай синдрома Пейтца-Егерса с характерной триадой: пигментные пятна на коже и слизистых оболочках, полипоз желудочно-кишечного тракта, наследственный характер заболевания.

Ключевые слова: синдром, пигментация, полипоз, наследственность.

PEUTZ-JEGHERS SYNDROME: A CASE FROM MEDICAL PRACTICE

V.I.Bilyk, V.D.Stankov, V.M.Navrata, Z.Ya.Hudzovaty

Abstract. A case of Peutz-Heghers syndrome with the characteristic triad is presented: nevi pigmentosis on the skin and mucous tunics, polyposis of the gastrointestinal tract, a hereditary character of the disease.

Key words: syndrome, pigmentation, polyposis, heredity.

Reginal Diagnostic Center (Chernivtsi)

Рецензент – проф. Ф.В.Гринчук

Buk. Med. Herald. – 2011. – Vol. 15, № 3 (59). – P. 151-152

Надійшла до редакції 22.04.2011 року