

Синдром Казабаха—Мерритта, обусловленный каверномой воротной вены у мальчика 7 лет

Р.Г. Артамонов, Л.В. Глазунова, Е.С. Бусова, М.В. Поляков, Н.И. Кирнус

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова; Морозовская городская детская клиническая больница, Москва

Kasabach—Merritt syndrome caused by portal cavernoma in a 7-year-old boy

R.G. Artamonov, L.V. Glazunova, E.S. Busova, M.V. Polyakov, N.I. Kirnus

N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; Morozov City Children's Clinical Hospital, Moscow

Дано описание необычной локализации в области воротной вены кавернозной трансформации (каверномы), вызвавшей клинико-гематологическую картину синдрома Казабаха—Мерритта и портальную гипертензию у мальчика 7 лет.

Ключевые слова: дети, кавернома, воротная вена, синдром Казабаха—Мерритта, портальная гипертензия.

The paper describes the unusual location of cavernous transformation (cavernoma) in the portal vein, which has caused a clinical and hematologic picture of Kazabach—Merritt syndrome and portal hypertension in a 7-year-old boy.

Key words: children, cavernoma, portal vein, Kazabach—Merritt syndrome, portal hypertension.

Мальчик Н., 7 лет поступил 22.11.2013 г. в 15-е отделение Морозовской городской детской клинической больницы с жалобами на боли в животе. Боли в животе отмечаются с 2010 г. Обследовался в поликлинике по месту жительства. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) была обнаружена умеренная гепатоспленомегалия. В анализе крови отклонений от нормы не выявлено. Получал ферменты, антациды; отмечена положительная динамика; в течение последних 1,5 лет жалоб на боли не предъявлял. С 18.11. 2013 г. вновь стал жаловаться на боли в животе. По данным УЗИ гепатоспленомегалия, признаки холецистита. В анализе крови — тромбоцитопения (цифры не указаны), увеличение времени свертывания по Сухареву до 11 мин; ребенок был направлен на госпитализацию.

При поступлении состояние средней тяжести, сознание ясное. Температура тела нормальная. Пульс 90 в минуту. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки чистые. Признаки гемор-

рагического синдрома отсутствуют. Периферические лимфатические узлы обычных размеров. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Сердечные тоны ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот мягкий, умеренно болезнен при пальпации в мезогастрii. Печень ниже края реберной дуги справа на 3 см, селезенка пальпируется на 4—6 см ниже левого реберного края, очень плотная, безболезненная, поверхность ее гладкая. Стул нормальный, регулярный.

Анализ крови от 25.11: л. $4,2 \cdot 10^9$; эр. $4,4 \cdot 10^{12}$; Hb 132,6 г/л; тр. $110 \cdot 10^6$; п. 3%; с. 67%; э. 2%; мон. 5%; лим. 23%. СОЭ 4 мм/ч. Время свертывания и длительность кровотечения в норме.

Биохимический анализ крови от 25.11: общий и непрямой билирубин, калий, натрий, ионизированный кальций, щелочная фосфатаза, трансаминазы, гамма-глутамилтранспептидаза, амилаза, антистрептолизин-о, С-реактивный белок без отклонений от нормы.

Коагулограмма от 25.11: протромбиновый индекс по Квику 59% (референтное значение 79—140%); МНО (Международное нормализованное отношение) 1,41 (референтное значение 0,85—1,15); протромбиновое время 15,5 с (референтное значение 09,4—12,5 с); фибриноген по Клаусу 1,48 г/л (референтное значение 2,4—5,0 г/л); тромбиновое время 28,2 с (референтное значение 15,8—25,0 с); активированное частичное тромбoplastиновое время 47,5 с (референтное значение 25—36,6 с); этаноловый тест — отрицательный.

HBsAg, антитела к вирусу гепатита С, ВИЧ,

© Коллектив авторов, 2014

Ros Vestn Perinatol Pediat 2014; 6: 106–108

Адрес для корреспонденции: Артамонов Рудольф Георгиевич — д.м.н., проф. каф. педиатрии лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Кирнус Наталия Игоревна — к.м.н., доц. той же каф.

Поляков Михаил Викторович — асс. той же каф.

117997 Москва, ул. Островитянова, д. 1

Глазунова Людмила Владиславовна — зав. 15-м отделением Морозовской городской детской клинической больницы

Бусова Елена Сергеевна — ординатор того же отделения

119490 4-й Добрынинский пер. д. 1/9

вирусу Эпштейна—Барр не обнаружены. Анализ крови на оппортунистические инфекции от 25.11: *Ch.pneumonia* IgM и IgG, *Cytomegalovirus* IgM и IgG, *Herpes simplex I/II* IgM, *Herpes simplex II* IgG, *Mycoplasma pneumoniae* IgM и IgG, токсоплазма IgM и IgG — отрицательные; *Herpes I* IgG >200 Ед/мл (референтное значение 0,0—22,0 Ед/мл).

Общий анализ мочи без отклонений.

Анализ мочи на диастазу 312 Е/л (референтное значение до 500 Е/л). Анализ кала на скрытую кровь от 25.11 — отрицательный.

Эзофагогастродуоденоскопия от 26.11. Начиная с 25 см от резцов в просвет пищевода на 3 мм выступают венозные стволы шириной до 5–6 мм; кардия сомкнута; при инверсии слизистая плотно охватывает аппарат, но на ширине до 7 мм вокруг аппарата кольцевидно просвечивает венозное сплетение. В желудке небольшое количество желудочного содержимого. Слизистая пастозная, рыхлая, тусклая. Неравномерно умеренно гиперемирована. В луковице и нисходящем отделе двенадцатиперстной кишки слизистая пастозна, неравномерно умеренно гиперемирована с единичными высыпаниями типа «манной крупы». Заключение: гастродуоденит, обострение. Варикозное расширение вен пищевода.

УЗИ брюшной полости от 28.11. Печень: топография не изменена, размеры несколько увеличены. Правая доля 116 мм (выше нормы), левая 55 мм, первый сегмент 18 см, паренхима обычной экзогенности, «зернистая», сосуды изменены: в проекции воротной вены определяется кавернома, размеры 37×21 мм, также определяется ствол воротной вены диаметром до 10 мм (выше нормы) и ее правая ветвь. Кровоток по стволу и левой ветви воротной вены носит монофазный характер, систолическая скорость 13—15 см/с (норма 20—25 см/с). Желчный пузырь обычной формы, стенки утолщены до 4 мм, уплотнены. Поджелудочная железа: размеры не увеличены, топография не изменена, контуры четкие, ровные. Селезенка: топография не изменена, паренхима обычной экзогенности, однородная. Размеры значительно увеличены 74×44 мм (норма 60,5×30,5 мм). Селезеночная вена в проекции ворот диаметр до 7 мм (норма до 5 мм). Брюшная полость: свободной жидкости и патологических включений нет. Заключение: эхо-признаки портальной гипертензии на фоне кавернозной трансформации воротной вены.

Консультация гематолога от 26.11: убедительных данных о гематологическом заболевании нет. По результатам проведенного обследования выявлена портальная гипертензия. В настоящее время в проведении пункционной биопсии костного мозга не нуждается.

Больной выписан 29.11.2013 г. для консультации с хирургом.

Основной диагноз: варикозная трансформация воротной вены, синдром Казабаха—Мерритта. Осложнение основного заболевания: спленомегалия, портальная гипертензия. Сопутствующий диагноз — гастродуоденит, фаза обострения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Симптомокомплекс гемангиома и тромбоцитопения был впервые описан Н. Kasabach и К. Merritt в 1940 г. и получил название синдрома по имени авторов [1]. Гемангиома может локализоваться в разных частях организма. Чаще всего на коже, кроме того, в печени, селезенке, органах дыхания [2—6] и др.

Тромбоцитопения при гемангиоме может быть небольшой, субклинической и не проявляться кровотечениями, но может быть пурпура. В то же время описаны тяжелые тромбоцитопенические кризы с профузными кровотечениями [7, 8]. Гемангиомы, локализующиеся в печени, могут служить причиной портальной гипертензии вследствие сдавления сосудов портальной системы [7, 9, 10].

В обсуждаемом случае у больного были выявлены признаки портальной гипертензии: спленомегалия, варикозное расширение вен пищевода, нерезко выраженные признаки синдрома гиперспленизма (умеренная тромбоцитопения). Известно, что среди причин портальной гипертензии могут быть врожденные аномалии воротной вены, такие как сдавление рубцами, опухолью, стенозом или облитерация селезеночной вены. Имеется описание тромбоза воротной вены как причины портальной гипертензии [11].

В нашем наблюдении была выявлена необычная причина портальной гипертензии, сообщение о которой в доступной литературе найти не удалось, — кавернома воротной вены. Кавернома состоит из различных по размеру сосудистых полостей, в которых происходит разрушение кровяных клеток, в первую очередь тромбоцитов [4]. Наличие у ребенка каверномы в проекции воротной вены сопровождалось расширением ствола вены и замедлением кровотока по ней, что стало причиной портальной гипертензии.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, в представленном наблюдении у больного имел место синдром Казабаха—Мерритта, обусловленный кавернозной трансформацией в проекции воротной вены (каверномой), осложненный портальной гипертензией.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Kasabach H.H., Merritt K.K.* Capillary hemangioma with extensive purpura: report of a case. *Am J Dis Child* 1940; 59: 1063—1070.
2. *Machadol M.M., Ferreira Rosa A.C.* Liver hemangioma: ultrasound and clinical features. *Radiol Brasil* 2006; 1: 6: 242—246.
3. *Hihara T., Araki T., Odashima H. et al.* Cystic cavernous hemangioma of the liver. *Gastrointest Radiol* 1990; 15: 112—114.
4. *Issa P.* Cavernous hemangioma of the liver. *Br J Radiol* 1968; 41: 26—32.
5. *Senser S., Coulter-Knoff A., Dae D. et al.* Splenic hemangioma with thrombocytopenia in a newborn. *Pediatrics* 1987; 79: 960—966.
6. *Nakano T., Shikada M., Nomura M. et al.* Feasibility of Fibroptic Bronchoscope for Small Infants including Newborns. *Tokai J Exp Clin Med* 2004; 29: 1: 1—5.
7. *Brizel H., Raccuglia G.* Giant hemangioma with thrombocytopenia. Radioisotopic demonstration platelet sequestration. *Blood* 1965; 26: 751—756.
8. *David T., Evans D.I., Stevens R.F.* Hemangioma with thrombocytopenia (Kasabach—Merritt syndrome). *Arch Dis Child* 1983; 58: 1022—1023.
9. *Aslan A., Meyer zu Vilsendorf A., Kleine M. et al.* Adult Kasabach-Merritt Syndrome due to Hepatic Giant Hemangioma. *Case Rep Gastroenterol* 2009; 3: 3: 306—312.
10. *Кассирский И.А., Алексеев Г.А.* Клиническая гематология. Третье издание. М 1962; 738—745. (Kassirskij. I.A., Alekseev G.A. Clinical haematology. Moscow 1962; 738—745.)
11. *Ponziani F.R., Zocco M., Campanele C. et al.* Portal vein thrombosis: insight into physiology, diagnosis, and treatment. *World J Gastroenterol* 2010; 16: 2: 143—155.

Поступила 30.05.14