



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

© Д.В. Печкуров¹, Е.Н. Воронина¹,
Ю.Е. Алленова²

¹ГБОУ ВПО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России;

²Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова

Резюме. Абдоминальные боли нередко встречаются в практике педиатра и гастроэнтеролога. Рецидивирующая, интенсивная, некупирующаяся абдоминальная боль на протяжении нескольких лет должна служить симптомом тревоги. В данной статье мы представляем случай длительно рецидивирующей абдоминальной боли у девочки, сопровождающейся неврологической симптоматикой, как симптома редкой патологии – острой перемежающейся порфирии. Острая перемежающаяся порфирия – наследуемое по доминантному типу заболевание, характеризующееся поражением периферической и центральной нервной системы, наиболее частым признаком которой являются боли в животе. Абдоминальные боли при данной патологии носят рецидивирующий приступообразный характер и могут локализоваться в различных участках живота, приводя к постановке ложных диагнозов, многочисленным госпитализациям и необоснованным хирургическим вмешательствам.

Ключевые слова: абдоминальная боль; острая перемежающаяся порфирия; парестезия; порфобилиноген.

УДК: 616.33

СЛУЧАЙ РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ БОЛИ В ЖИВОТЕ У ДЕВОЧКИ

В большинстве случаев абдоминальные боли у детей имеют функциональный характер, редко являются неинтенсивными и легко поддаются симптоматической терапии. Интенсивная, некупирующаяся абдоминальная боль относится к симптомам тревоги и должна заставлять врача расширить диагностический круг, провести углубленное обследование пациента. Мы представляем случай рецидивирующей интенсивной абдоминальной боли, трудно поддававшейся лечению.

Девочка Люба К., 15 лет 9 мес., поступила в отделение детской нефрологии СОКБ им. М.И. Калинина в ноябре 2012 года с жалобами на выраженную приступообразную боль в левой подвздошной области, сопровождающуюся чувством онемения в конечностях и затруднением дыхания.

Из анамнеза известно, что в 1997 году находилась на стационарном лечении с диагнозом инфекция мочевыводящих путей, анемия, легкая степень. В раннем возрасте часто отмечались заболевания кожи в виде токсикодермии, пиодермии, дерматитов. В 1998 году госпитализировалась с диагнозом детская экзема, распространенная форма, обострение, анемия. С 4 лет девочка воспользовалась тетей, сведений о матери нет, более подробный сбор анамнеза затруднен.

В 2006 г. поступила в ЦРБ по месту жительства по поводу острой боли в животе, выставлен диагноз: мочекислый диатез, почечная колика справа. Получала консервативное лечение, боли за время госпитализации стихли. В сентябре 2007 г. снова стали беспокоить боли в животе справа. Была осмотрена хирургом, исключена хирургическая патология, лечилась по месту жительства с диагнозом функциональное расстройство желудка, дискинезия желчевыводящих путей. На некоторое время боль снова прекратилась. В ноябре того же года вновь отмечался приступ острой боли в правой подвздошной области. Направлена в ЦРБ, где выставлен диагноз кишечной колики, гельминтоза, в связи с безуспешностью лечения в декабре переведена в городскую клиническую больницу № 1 г. Самары им. Н.И. Пирогова. Выставлен диагноз острый мезаденит, аллергический дерматит, синдром раздраженного кишечника, проведено консервативное лечение, боли прекратились.

В 2010 г. абдоминальная боль возобновилась, девочка госпитализирована в хирургическое отделение, выставлен диагноз острый мезаденит, вторичный аппендицит, произведена аппендэктомия. В мае 2011 года обратилась к педиатру по поводу зуда и везикулярной сыпи на коже, выставлен диагноз острого аллергического дерматита. С ноября 2011 г. возобновились боли в животе, которые нарастили, появились схваткообразные боли, отмечалась болезненность при пальпации в левой подвздошной области. Вновь направлена в хирургическое отделение, где выставлен диагноз солевого диатеза, почечной колики слева, проведена консервативная терапия с положительной динамикой.

В апреле 2012 г. вновь стали беспокоить боли в левой половине живота на уровне пупка и в паховой области. Госпитализирована в урологическое отделение СОКБ им. М.И. Калинина, где вы-

ставлен диагноз: мочекаменная болезнь, камень нижней трети левого мочеточника, вторичный пиелонефрит. При этом по данным УЗИ почек и экскреторной урографии имеются лишь косвенные признаки пиелонефрита, камень не описывается. Моча мутная, лейкоциты 1–2 в поле зрения. Получала консервативное лечение, боли вновь уменьшились. В ноябре 2012 г. появились сильные боли в пояснице, животе, с потерей сознания, госпитализирована в ЦРБ, выставлен тот же диагноз, проводилось лечение, на этот раз без эффекта.

Направлена на обследование и лечение в нефрологическое отделение СОКБ им. М.И. Калинина. При поступлении жалобы на острую приступообразную боль в левой подвздошной области с чувством онемения в конечностях и затруднением дыхания, слабость, вялость. Правильного телосложения, кожные покровы бледно-розового цвета, на лице и туловище угревая сыпь и остаточные явления в виде гиперпигментации и шелушения. Развитие по возрасту, без особенностей.

Общее состояние средней тяжести за счет болевого синдрома. Живот мягкий, болезненный в левой подвздошной области. Область почек не изменена. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Печень и селезенка не увеличены. Диурез не нарушен. Стул со склонностью к запору. На момент осмотра 2-й день менструации.

Неврологический статус: диффузная мышечная гипотония, координаторных нарушений нет, сухожильные рефлексы оживлены. Сколиоз позвоночника. Дистальный гипергидроз. Лабильность психики с эпизодами депрессии.

При обследовании в общем анализе крови легкая анемия (105 г/л), эозинофilia (8%), которые сохранились в процессе пребывания в стационаре, воспалительных изменений не отмечено. Общий анализ мочи без изменений.

Биохимический анализ крови (20.11.12): общий белок 70,1 г/л, креатинин 106,8 мкмоль/л; мочевина 4,3 ммоль/л; калий 4,3 ммоль/л; кальций 2,5 ммоль/л; натрий 143 ммоль/л; хлориды 105 ммоль/л, глюкоза 3,9 ммоль/л; холестерин 4,57 ммоль/л; АЛАТ 9,6 ЕД; АСАТ 24,6 ЕД; амилаза 70,5 ЕД, АСЛО 87,3.

ПЦР на *H. pylori* — обнаружены антитела 1:20.

УЗИ почек и мочевого пузыря: пиелоэктазия справа. ЦЭК уплотнен с гиперэхогенными включениями.

УЗИ печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки, матки, яичников без особенностей.

Обзорная рентгенография брюшной полости: теней конкрементов нет.

Рентгенография поясничного отдела позвоночника: юношеский остеохондроз.

Иригография: отмечено провисание поперечного отдела ободочной кишки, удлинение и наличие дополнительных перегибов сигмовидной кишки.

ЭФГДС: Гастроэзофагеальный рефлюкс. Диспептический эзофагит. Эритематозная гастропатия. Бульбит. Застойная дуodenопатия.

Фиброколоноскопия без патологии.

Экскреторная урография: пиелоэктазия справа.

Цистография без патологии.

КТ головного мозга. Умеренное расширение боковых желудочков и единичных подпаутинных пространств конвекситальной поверхности.

МРТ позвоночника и спинного мозга без патологии.

ЭКГ: неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Синусовая брадиаритмия. Неуточненное нарушение внутрижелудочковой проводимости.

После проведенного обследования выставлен диагноз: Дизметаболическая нефропатия. Пиелоэктазия справа. Анемия легкой степени тяжести, смешанного генеза. Хронический гастродуоденит, период обострения. Гастроэзофагеальный рефлюкс. Эзофагит. Долихоколон. Трансверзоптоз. Билиарная дисфункция, синдром дисхолии. Юношеский остеохондроз. Так как ни одна из выявленных патологий в полной мере не объясняла симптоматику, на фоне проводимого симптоматического лечения сохраняется выраженный болевой синдром с чувством онемения в нижних конечностях, затруднением дыхания, был проведен консилиум и решено включить в дифференциально-диагностический перечень острую перемежающуюся порфирию. Рекомендовано лабораторное дообследование, в результате выявлена положительная реакция на порфобилиноген (++) .

Выставлен клинический диагноз оструя перемежающаяся порфирия. На фоне проведения плазмографеза, внутривенного введения раствора глюкозы отмечено незначительное уменьшение симптоматики. Девочка направлена в гематологическое отделение одной из клиник г. Москвы для подбора патогенетической терапии.

Острая перемежающаяся порфирия (ОПП) — наследуемое по доминантному типу заболевание, характеризующееся поражением периферической и центральной нервной системы. В основе патогенеза лежит нарушение активности фермента уропорфириноген I-сингтазы, а также повышение активности сингтазы 6-аминолевулиновой кислоты. Клинические проявления обусловлены накоплением в нервных клетках d-аминолевулиновой кислоты, что приводит к торможению активности натрий-,

калий-зависимой аденоинфосфатазы и нарушению транспорта ионов через мембранные, т. е. к нарушению функции нервного волокна. Развивается его демиелинизация, аксональная невропатия [1].

Наиболее характерный признак острой перемежающейся порфирии — боли в животе, которые носят рецидивирующий характер и могут локализоваться в различных его участках [2]. В данном клиническом случае абдоминальная боль у девочки сохранялась и рецидивировала на протяжении 15 лет. Поражение нервной системы при ОИП проявляется тяжелым полиневритом, может развиться тетрапарез, в дальнейшем возможен паралич дыхательной мускулатуры. Иногда наблюдается поражение ЦНС: отмечаются эпилептиформные припадки, а также галлюцинации, бред. У девочки отмечаются приступы абдоминальных болей с парестезией конечностей слева и затруднением дыхания. Обострение болезни провоцируется беременностью, родами, приемом ряда лекарственных препаратов (например, барбитуратов, транквилизаторов, сульфаниламидов, экстрогенов), началом менструального цикла (как в данном клиническом случае). Сильные обострения наступают после оперативных вмешательств, когда для премедикации используют тиопентал-натрий. После развития тяжелых обострений может наступить спонтанная ремиссия с полным восстановлением всех функций. Можно отметить, что после приступного периода болей (период госпитализации девочки) отмечалась положительная динамика.

Диагноз устанавливают на основании клинической картины и данных лабораторных исследований: обнаружения в моче повышенного содержания предшественников синтеза порфиринов — порфобилиногена и d-аминолевулиновой кислоты [2]. В данном случае анализ мочи на порфилиноген дважды дал положительный результат.

Таким образом, относительная редкость патологии, разрозненные симптомы, включающие парестезии и стойкие абдоминальные боли, сопрово-

ждающиеся многочисленными госпитализациями и хирургическими вмешательствами, отсутствие эффекта от проводимой терапии, кожный синдром с раннего возраста, анемия, хронические запоры, лабильность психики, вызвали затруднения в постановке диагноза острой перемежающейся порфирии. Комплексный анализ истории болезни позволяет нам говорить о поздней диагностике заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Пивник А.В., Подберезин М.М., Пустовойт Я.С. Острая перемежающаяся порфирия: клиника, диагностика, лечение // Проблемы гематологии и переливания крови. — № 1. — 1998. — С. 36–42.
2. Паровичникова Е.Н. Острая перемежающаяся порфирия. — Москва, 2004. — 30 с.

THE CASE OF RECURRENT ABDOMINAL PAIN IN A GIRL

Pechkurov D.V., Voronina E.N., Allenova Yu.E.

◆ **Resume.** Abdominal pain is often occur in practice of the pediatrician and gastroenterologist. Recurrent, intense, intractable abdominal pain for several years should be a symptom of anxiety. In this article, we present a case of long-term recurrent abdominal pain in a girl, accompanied by neurological symptoms, as a symptom of a rare disease - acute intermittent porphyria. Acute intermittent porphyria - inherited by dominant type disease characterized by lesions of the peripheral and central nervous system, the most frequent symptom of which is pain in the abdomen. Abdominal pain with this disease are recurrent paroxysmal and may be localized in different parts of the stomach, leading to the setting false diagnoses, multiple hospitalizations and unjustified surgical procedures.

◆ **Key words:** abdominal pain; acute intermittent porphyria; paresthesia; porphobilinogen.

◆ Информация об авторах

Печкуров Дмитрий Владимирович — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детских болезней. ГБОУ ВПО «Самарский Государственный Медицинский Университет» Минздрава России. 443099, Самара, ул. Чапаевская, д. 89. E-mail: kdbsamgmu@yandex.ru.

Воронина Евгения Николаевна — аспирант. Кафедра детских болезней. ГБОУ ВПО «Самарский Государственный Медицинский Университет» Минздрава России. 443099, Самара, ул. Чапаевская, д. 89. E-mail: kdbsamgmu@yandex.ru.

Алленова Юлия Евгеньевна — врач-гастроэнтеролог. Консультативно-диагностическая поликлиника. Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова. 440008, Пенза, ул. Бекешская, д. 43. E-mail: yuliya_allenova@mail.ru.

Pechkurov Dmitry Vladimirovich — MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head, Department of Children's Diseases. Samara State Medical University. 89, Chapaevskaya st., Samara, 443099, Russia. E-mail: kdbsamgmu@yandex.ru.

Voronina Evgeniya Nikolayevna — Postgraduate Student, Department of Children's Diseases. Samara State Medical University. 89, Chapaevskaya st., Samara, 443099, Russia. E-mail: kdbsamgmu@yandex.ru.

Allenova Yuliya Evgenyevna — gastroenterologist, Consultative and diagnostic. Penza Regional Children's Clinical Filatov Hospital. 43, Bekeshskaya st., Penza, 440008, Russia. E-mail: yuliya_allenova@mail.ru.