

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ИСТИННЫМ ЛЕВОСТОРОННИМ ЭКЗОФТАЛЬМОМ

© М.Н. Пономарева¹⁾, Л.М. Тагильцева²⁾, К.А. Смолина³⁾, А.И. Самодуров²⁾

¹⁾ Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России

625000, Российская Федерация, г. Тюмень, ул. Одесская, 54

E-mail: mariyonomareva@yandex.ru

²⁾ Областная клиническая больница № 2

625039, Российская Федерация, г. Тюмень, ул. Мельникайте, 75

E-mail: taggilceva@gmail.com

³⁾ Федеральный центр нейрохирургии Минздрава России

625000, Российская Федерация, г. Тюмень, ул. 4 км Червишевского тракта, 5

E-mail: Smokrian@mail.ru

Представлен клинический случай наблюдения пациента с истинным левосторонним экзофтальмом (вследствие несостоятельности верхней стенки орбиты) в результате агрессивного миофиброматоза с серозно-продуктивным дерматитом. В анамнезе отмечались: наличие кожных проявлений на волосистой части головы, задней поверхности шеи, верхней части спины и отек век левого глаза в течение полутора месяцев. Трудность диагностики заключалась в невозможности постановки диагноза без нативных методов визуализации – компьютерной томографии орбит и головного мозга, а также результатов морфологического исследования биоптата кожи головы.

Ключевые слова: истинный экзофтальм; кожные проявления; онкопатология

ВВЕДЕНИЕ

Общепризнано, что проблема заболеваний орбиты представляет собой один из наиболее сложных разделов офтальмологии. Патология орбиты может быть вызвана воспалительными, опухолевыми, сосудистыми, эндокринными заболеваниями, пороками развития. Орбита тесно связана с полостью черепа и придаточными пазухами носа. Данные факты указывают на важность своевременной диагностики заболевания орбиты, с одной стороны, и на трудность такой диагностики – с другой. Главным патогномичным симптомом патологии орбиты является односторонний экзофтальм, дифференциальная диагностика которого представляет большие трудности как для офтальмологов, так и для врачей других специальностей.

Цель исследования – представить клинический случай наблюдения пациента с истинным левосторонним экзофтальмом (в результате несостоятельности верхней стенки орбиты).

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В детское приемное отделение ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 2» в январе 2016 г. обратилась мать мальчика 2 лет с жалобами на отек век левого глаза, кожные высыпания на волосистой части головы и спине. Со слов мамы известно, что ребенок болен в течение полутора месяцев, когда впервые появились высыпания на волосистой части головы, через полторы–две недели появился отек век слева. Ребенок

находился под наблюдением участкового педиатра и офтальмолога по месту жительства. Проводилось лечение – местно мазь Адвантан 0,1 %, эпibuльбарно – раствор Ципрофлоксацина 0,3 % 3 раза в день. На фоне проводимой терапии динамики не выявлено. При осмотре общее состояние ребенка не нарушено. Поражение кожи носило локальный характер симметричный, на волосистой части головы, задней поверхности шеи и верхней части спины, высыпания представлены буровато-розовыми папулами, сочетающимися с петехиальной сыпью, покрытыми желтыми корками, остальные кожные покровы чистые, сухие. Данные офтальмологического исследования: острота зрения – предметное зрение, взгляд фиксирует, за предметами следит. Правое глазное яблоко и его придаточный аппарат без изменений. При осмотре левого глаза обращает внимание, что веки физиологической окраски, кожа над ними не изменена, легкий экзофтальм. Глазное яблоко спокойно, смещено книзу и кнаружи, движения его ограничены сверху, роговица прозрачна, передняя камера средне глубокая, влага ее прозрачна, структура и цвет радужки не изменены, зрачок круглый, узкий, реакция на свет живая, рефлекс глазного дна розовый. Глазное дно без патологии. Скиаскопия после ускоренной циклоплегии (р-р Цикломеда 0,5 %) OU гиперметропия 1,5Д. Переднезадний размер глазного яблока OD 20,79 мм. OS 20,78 мм. Эхо OS (ALCON UltraScan) – оболочки прилежат, в стекловидном теле плавающие нефиксированные помутнения, изовизуализация ретробульбарного пространства без особенностей (рис. 1).



Рис. 1. Ультрасонограмма левого глазного яблока и орбиты

При обследовании в клиническом анализе крови выявлено снижение гемоглобина 85 г/л, цветного показателя 0,68, эритроцитов $3,70 \cdot 10^{12}/л$. Остальные показатели анализа крови в пределах возрастной нормы: лейкоциты $5,7 \cdot 10^9/л$, эозинофилы 1 %, сегментоядерные нейтрофилы 18 %, лимфоциты 76 %, моноциты 5 %, тромбоциты $406 \cdot 10^{12}/л$. Сахар крови (4,83 ммоль/л) и общий анализ мочи без патологии.

По данным компьютерной томографии орбит и головного мозга (TOSHIBA Aquilion 64, толщина среза 0,5 мм, шаг 0,5 мм) – определяются очаги деструкции костной ткани, с вероятно мягкотканым компонентом, максимальными размерами 2,3×2,2 см левой теменной, лобной и височной костей, дефект верхней, нижней и латеральной стенок левой орбиты (рис. 2а), с пролабиранием вещества головного мозга в левую орбиту (рис. 2б). Отмечается левосторонний экзофтальм (5 мм), левое глазное яблоко смещено к низу (рис. 2в), глазные яблоки обычной формы и размеров. Структура глазных яблок не изменена, ретробульбарная клетчатка не изменена, зрительные нервы и мышцы глазного яблока не изменены. Очаговых изменений плотности вещества головного мозга, кровоизлияний на полученных Кт-срезах не определяется.

Ребенок осмотрен педиатром. Диагноз – гипохромная анемия средней степени тяжести. Гистиоцитоз? Консультирован врачом-оториноларингологом – данных за острую патологию на момент осмотра не

выявлено; нейрохирургом – данных за черепно-мозговую травму не выявлено, данных за острую нейрохирургическую патологию не выявлено, миеломатоз; челюстно-лицевым хирургом – острой патологии челюстно-лицевой области на момент осмотра не выявлено. Миеломатоз? Консультирован по телефону с гематологом. Рекомендована консультация гематолога амбулаторно.

На основании данных исследования установлен диагноз: истинный левосторонний экзофтальм (в результате несостоятельности верхней стенки орбиты), безотягощенных факторов, не прогрессирующий, II степени выраженности. Гипохромная анемия средней степени тяжести. Гистиоцитоз? Миеломатоз? «Золотым стандартом» диагностики как гистиоцитоза, так и миофиброматоза является гистологическое исследование. Для постановки окончательного диагноза ребенку была выполнена биопсия кожи головы. Гистологическое заключение: морфологическая картина агрессивного миофиброматоза с серозно-продуктивным дерматитом с иммунной реакцией т-клеточного типа.



Рис. 2а. На сканограмме Кт – очаги деструкции костной ткани, дефект верхней, нижней и латеральной стенок левой орбиты

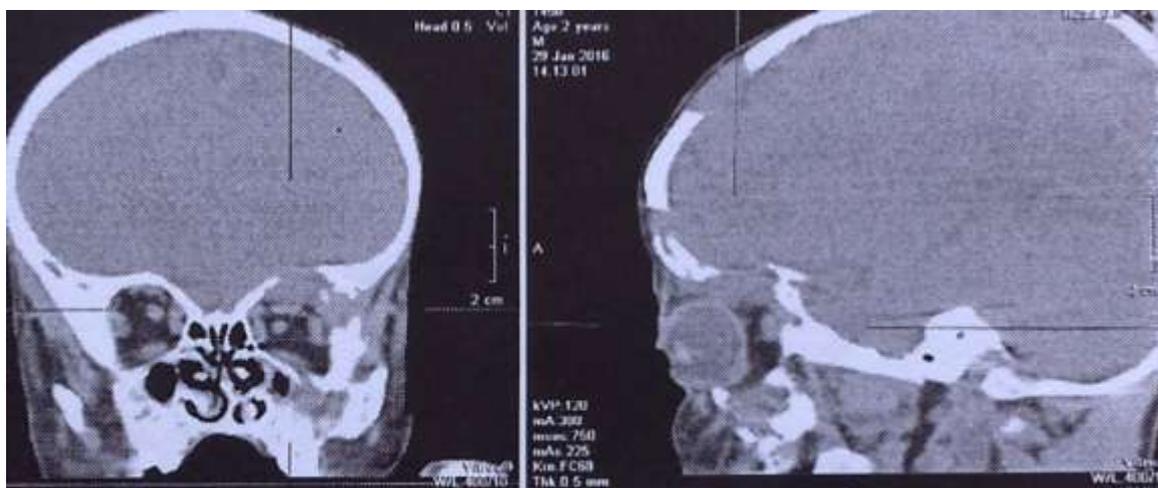


Рис. 2б. На сканограмме Кт – пролабирание вещества головного мозга в левую орбиту

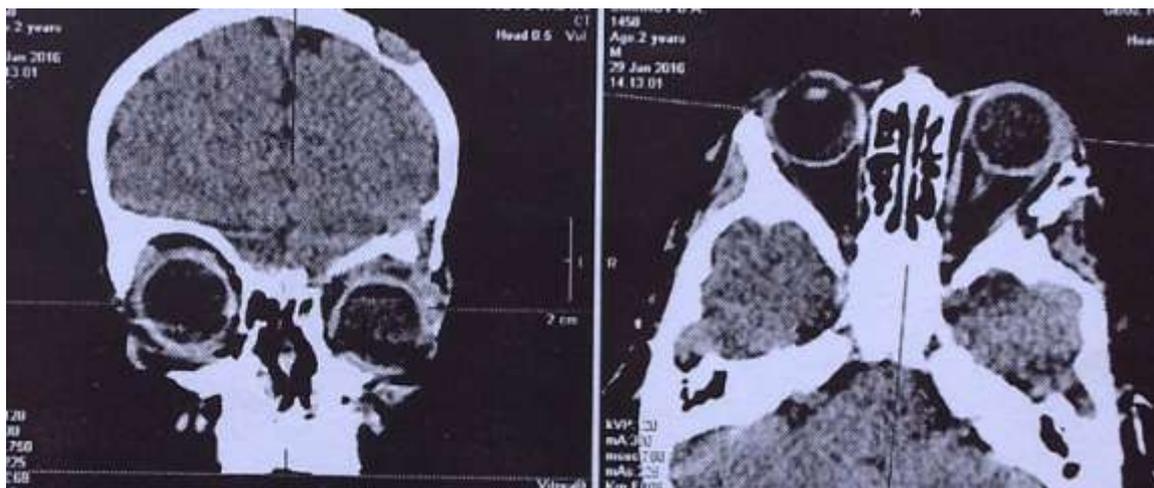


Рис. 2в. На сканограмме Кт – левосторонний экзофтальм (5 мм), левое глазное яблоко смещено к низу

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЯ

Данный клинический случай подтверждает проблему односторонних экзофтальмов, являющихся одной из наиболее актуальных в детской офтальмологии в связи с значительной редкостью, многообразием этиологических факторов и клинических проявлений, сложностью и недостаточной изученностью патогенеза заболеваний, высокой частотой осложнений, приводящих к слепоте, инвалидизации, возможно к летальному исходу. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с гистиоцитозом, ювенильным гиалиновым фиброматозом. Фиброматоз считается диспластическим процессом, происходящим в соединительной ткани во внутриутробном развитии или уже после рождения, при нем отмечается избыточная пролиферация фибробластов. Подробное описание ювенильного множественного гиалинового фиброматоза (агрессивный фиброматоз) у новорожденных и детей грудного возраста встречается в современной литературе [1–2]. Характеризуется появлением множественных узлов в подкожной клетчатке, особенно волосистой части головы. Могут поражаться также различные кости, поражение суставов приводит к нарушению их функции. Макроскопически на коже обнаруживаются папулы беловатого цвета, которые при прогрессировании приобретают вид грубых плотных выбухающих узлов [3–4].

Гистиоцитоз у детей – это группа заболеваний, протекающих по-разному, но объединены пролиферативными процессами в моноцитарно-макрофагальной системе. Причины возникновения болезни до сих пор не известны. Это достаточно редкое заболевание, частота встречаемости 1–2 случая на 1 миллион детей в возрасте от 0 до 15 лет, у взрослых гистиоцитоз встречается значительно реже. Средний возраст на момент выявления заболевания составляет 3 года, а соотношения мальчиков и девочек 1,4:1. Термин «гистиоцитоз Х» был предложен Лихтенштейном в 1953 г. для обозначения заболеваний неизвестной этиологии. Позже было выяснено, что тканевые гистиоциты являются клетками Лангерганса и содержат в себе внутриклеточные тела (гранулы Бирбека). Гистиоцитоз Х включает в себя три различных заболевания – синдром

Абта–Леттерера–Сиве, синдром Хенда–Шюллера–Крисчена и эозинофильную гранулему [5–7]. При гистиоцитозе достаточно часто в патологический процесс вовлекается кожа, и нередко изменения на ней служат основным признаком заболевания. Чаще всего высыпания на коже напоминают проявления себорейного дерматита, локализуются на волосистой части головы, заушной области, спине, аксилярной области и промежности. Высыпания коричневого или беловатого цвета, нередко сопровождаются петехиальной сыпью и мелкими эрозиями, покрытые геморрагическими корочками. Помимо кожных изменений бывают также: средний гнойный отит и мастоидит, увеличение лимфатических узлов, гепатоспленомегалия. При рентгенологическом исследовании выявляется деструкция костей черепа, ребер, конечностей, плоских костей таза. В общем анализе крови – лейкопения, гипохромная анемия, тромбоцитопения, моноцитоз, повышение СОЭ, снижения времени свертываемости и кровотечения.

Прогноз у больных гистиоцитозом и агрессивным миофиброматозом различный и зависит от ряда факторов: возраст возникновения заболевания, чем более ранний, тем менее благоприятный прогноз; также влияет тип заболевания, площадь поражения кожи, скелетных дефектов и их локализации. Принимая во внимание клиническую картину, в данном случае складывается впечатление о гистиоцитозе, однако морфологическая картина соответствует миелофиброматозу, что еще раз доказывает трудности в диагностике данной патологии.

Учитывая значительные дефекты костной ткани, возможно в дальнейшем проведение хирургического лечения дефектов, на сегодняшний день ведутся активные работы по поиску новых подходов в лечении [8].

ВЫВОДЫ

Таким образом, этот факт подтверждает актуальность вопроса об этиологии экзофтальма, которую далеко не всегда легко установить.

Только комплексное обследование с использованием современных методов диагностики в сочетании с анализом имеющихся клинических симптомов, анамне-

за, обследование у врачей других специальностей позволяют в большинстве случаев установить истинную причину экзофтальма, а следовательно, и применить направленное лечение.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Грона В.Н., Литовка В.К., Журило И.П., Латышов К.В. Опухоли и опухолеподобные образования у детей. Донецк: Норд-Пресс, 2010. 364 с.
2. Buitendijk S., Van de Ven C.P., Dumans T.G. et al. Pediatric aggressive fibromatosis. A retro-spective analysis of 13 patients and review of the literature // *Cancer*. 2005. V. 104. P. 1090-1099.
3. Вулф К., Джонсон Р., Сюрмонд Д. Дерматология по Томасу Фитцпатрику. Атлас-справочник / пер. с англ. М.: Практика, 2007. 1248 с.
4. Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В. Детская онкология. М., 2002.

5. Валиев Т.Т., Махонова Л.А., Ковригина А.М. и др. Случай врожденного Лангергансоподобного гистиоцитоза у ребенка раннего возраста // *Онкогематология*. 2011. № 2. С. 19-22.
6. Новичкова Г.А., Минков М., Масчан М.А. и др. Клиническая онкогематология / под ред. М.А. Волковой. М.: Медицина, 2007. С. 891-911.
7. Бешлиева Е.Д., Кокина Н.И., Ивашкин В.Т., Соколова И.А. Случай длительного течения первично-хронической формы гистиоцитоза // *Клиническая медицина*. 2006. № 1. С. 70-73.
8. Маркова А.А., Сергеев К.С., Архипенко В.И., Игнатов В.П., Твердохлебов С.И., Бычков В.Г., Машкин А.М. Экспериментальность подтверждения эффективности применения биоактивных имплантатов с кальций-фосфорным покрытием, в операциях с доказательным влиянием на регенерацию костной ткани в перимплантационной зоне // *Медицинская наука и образование Урала*. 2015. Т. 16. № 2 (82). С. 32-35.

Поступила в редакцию 27 апреля 2016 г.

UDC 617.76

DOI: 10.20310/1810-0198-2016-21-4-1644-1648

THE CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH A VERITABLE LEFT-SIDE OBSERVATION EXOPHTHALMOS

© M.N. Ponomareva¹⁾, L.M. Tagiltseva²⁾, K.A. Smolina³⁾, A.I. Samodurov²⁾

¹⁾ Tyumen State Medical University of Ministry of Health of Russia
54 Odessa St., Tyumen, Russian Federation, 625000

E-mail: mariyponomareva@yandex.ru

²⁾ State Clinical Hospital № 2

75 Melnikaite St., Tyumen, Russian Federation, 625039

E-mail: taggilceva@gmail.com

³⁾ Federal Center of Neurosurgery of Ministry of Health of Russia

5 4th km Chervishevsky tract St., Tyumen, Russian Federation, 625000

E-mail: Smokrian@mail.ru

The clinical case of supervision of the patient with a true left-side exophthalmos (owing to insolvency of the top wall of an orbit) as a result of an aggressive miofibromatosis with serous and productive dermatitis is presented. In the anamnesis it was noted: existence of skin manifestations on hairy part of the head, a back surface of a neck, upper back the century of the left eye within one and a half months has also swelled. Difficulty of diagnostics consisted in impossibility of statement of the diagnosis without native methods of visualization – a computer tomography of orbits and a brain, and also results of morphological research of a biopsiate of head skin.

Key words: true exophthalmos; skin manifestations; oncopathology

REFERENCES

1. Grona V.N., Litovka V.K., Zhurilo I.P., Latyshov K.V. *Opukholi i opukholepodobnye obrazovaniya u detey*. Donetsk: Nord-Press Publ., 2010. 364 p.
2. Buitendijk S., Van de Ven C.P., Dumans T.G. et al. Pediatric aggressive fibromatosis. A retro-spective analysis of 13 patients and review of the literature. *Cancer*, 2005, vol. 104, pp. 1090-1099.
3. Wolff K., Jonson R.A., Suurmond D. *Fitzpatrick's Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology*. New York: McGraw-Hill Medical Publ. Division, 2005. 1085 p. (Russ. ed.: Vulf K., Dzhonson R., Syurmond D. *Dermatologiya po Tomasu Fitzpatricku. Atlas-spravochnik*. Moscow, Praktika Publ., 2007. 1248 p.).
4. Durnov L.A., Goldobenko G.V. *Detskaya onkologiya*. Moscow, 2002.
5. Valiev T.T., Makhonova L.A., Kovrigina A.M. i dr. Sluchay vrozhdennoy Langergansokletochnoy gistiotsitoza u rebenka rannego vozrasta. *Onkogematologiya – Oncohematology*, 2011, no. 2, pp. 19-22.
6. Novichkova G.A., Minkov M., Maschan M.A. et al. *Klinicheskaya onkogematologiya*. Moscow, Meditsina Publ., 2007, pp. 891-911.
7. Beshlieva E.D., Kokina N.I., Ivashkin V.T., Sokolina I.A. Sluchay dlitel'nogo techeniya pervichno-khronicheskoy formy gistiotsitoza. *Klinicheskaya meditsina – Clinical Medicine*, 2006, no. 1, pp. 70-73.
8. Markova A.A., Sergeev K.S., Arkhipenko V.I., Ignatov V.P., Tverdokhlebov S.I., Bychkov V.G., Mashkin A.M. Eksperimental'nost' podtverzheniya effektivnosti primeneniya bioaktivnykh implantatov s kal'tsiy-fosfornym pokrytiem, v operatsiyakh s dokazatel'nykh

vliyaniem na regeneratsiyu kostnoy tkani v periimplntatsionnoy zone. *Meditsinskaya nauka i obrazovanie Urala – Medical science and education of Ural*, 2015, vol. 16, no. 2 (82), pp. 32-35.

Received 27 April 2016

Пономарева Мария Николаевна, Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень, Российская Федерация, доктор медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии, e-mail: mariyponomareva@yandex.ru
Ponomareva Mariya Nikolaevna, Tyumen State Medical University, Tyumen, Russian Federation, Doctor of Medicine, Professor of Ophthalmology Department, e-mail: mariyponomareva@yandex.ru

Тагильцева Любовь Михайловна, Областная клиническая больница № 2, г. Тюмень, Российская Федерация, врач-офтальмолог офтальмологического отделения детского стационара, e-mail: taggilceva@gmail.com
Tagiltseva Lyubov Mikhaylovna, State Clinical Hospital № 2, Tyumen, Russian Federation, Ophthalmologist of Children's in-patient Department, e-mail: taggilceva@gmail.com

Смолина Кристина Андреевна, Федеральный центр нейрохирургии, г. Тюмень, Российская Федерация, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения, e-mail: Smokrian@mail.ru
Smolina Kristina Andreevna, Federal Center of Neurosurgery, Tyumen, Russian Federation, Autopsist of Anatomical-Pathological Department, e-mail: Smokrian@mail.ru

Самодуров Александр Игоревич, Областная клиническая больница № 2, г. Тюмень, Российская Федерация, врач-рентгенолог рентгено-диагностического отделения взрослого стационара, e-mail: abilard059@mail.ru
Samodurov Aleksander Igorevich, State Clinical Hospital № 2, Tyumen, Russian Federation, Doctor Radiologist of X-ray Diagnosis Department of Adult in-patient Facility, e-mail: abilard059@mail.ru