

# СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

© НИКОЛАЕВА С.С. – 2019  
УДК: 616:57.083.32

DOI: 10.34673/ismu.2019.69.31.010

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОГО АНГИОНЕВРОТИЧЕСКОГО ОТЕКА ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДАХ

Николаева С.С.

(Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Россия)

### Резюме.

**Цель работы:** описание редкого орфанного заболевания – наследственного ангионевротического отека у беременной женщины, закончившейся успешным родоразрешением.

**Материалы и методы.** Проведён анализ современной литературы, посвящённой ангионевротическому отёку, и представление собственного клинического наблюдения беременности и родов у женщины, страдавшей наследственным ангионевротическим отеком.

**Результаты.** Ангионевротический отек – локальный отек дермы, подкожной клетчатки и слизистых, возникающий вследствие многих причин и реализующийся различными механизмами. При установлении комплемент-зависимого механизма развития отека используют термин «наследственный ангионевротический отек». Частота мутации гена составляет 1/100000. При беременности и родах возрастает вероятность развития фатальных осложнений: развития отека гортани, мозговых оболочек, органов брюшной полости с последующим летальным исходом, поэтому необходимо тщательное наблюдение и лечение наследственного ангионевротического отека у беременной женщины. В представленном клиническом наблюдении коллективу врачей, правильно подготовившему больную, удалось достигнуть успешного родоразрешения.

**Заключение.** Оптимально подобранная современная терапия позволяет улучшить качество жизни пациентов с ангионевротическим отёком, избегая угрожающих жизни отёков, в том числе дает возможность женщинам планировать и благополучно завершить беременность.

**Ключевые слова:** ангионевротический отек; патология системы комплемента; наследственный ангионевротический отек; беременность.

## DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HEREDITARY ANGIOEDEMA IN PREGNANCY AND CHILDBIRTH: A CLINICAL CASE

Nikolaeva S.S.

(Irkutsk state medical University, Irkutsk, Russia)

### Summary.

**Aim:** description of a rare orphan disease – hereditary angioedema in a pregnant woman who ended in successful delivery.

**Methods.** The analysis of modern literature devoted to angioedema and the presentation of their own clinical observation of pregnancy and childbirth in a woman suffering from hereditary angioedema was carried out.

**Results.** Angioedema – a local swelling of the dermis, subcutaneous tissue and mucous membranes, resulting from many causes and realized by various mechanisms. When establishing the complement dependent mechanism of edema development, the term “hereditary angioedema” is used. The frequency of gene mutation is 1/100000. During pregnancy and childbirth, the likelihood of the development of fatal complications increases: the development of laryngeal edema, meninges, abdominal organs and subsequent death, so careful monitoring and treatment of hereditary angioedema in the pregnant woman is necessary. In the presented clinical observation, the team of doctors who prepared the patient correctly managed to achieve a successful delivery.

**Conclusion.** Optimally selected modern therapy can improve the quality of life for patients with angioedema, avoiding life-threatening edema, including enabling women to plan and safely complete the pregnancy.

**Key words:** angioedema; complement system pathology; hereditary angioedema; pregnancy.

Актуальной задачей врача – аллерголога-иммунолога является диагностика и лечение различных аллергических заболеваний, среди которых ангионевротический отек (АО) занимает особое место. Ангионевротический отек – локализованный транзиторный остро возникающий, склонный к рецидивированию отек кожи или слизистых оболочек. Ключевую роль в развитии АО играют вазоактивные вещества: гистамин, триптаза, простагландин, брадикинин, которые приводят к обратимому увеличению проницаемости эндотелия.

Болезнь характеризуется резким началом и быстрым развитием – обычно в течение нескольких минут. Наблюдается острый отек кожи, наиболее часто в области лица, гортани, а также на тыльной поверхности кистей рук и стоп. Боли человек, как правило, не испытывает [1,2,5].

АО может сочетаться с крапивницей – в таком случае на теле больного появляются волдыри, они силь-

но зудятся и могут сливаться, образуя один сплошной большой очаг.

В большинстве случаев развитие АО связано с высвобождением гистамина аллергического и неаллергического генеза, при непереносимости пищевых продуктов, лекарственных средств, инсектной и пыльцевой аллергии [2,5].

АО, обусловленные высвобождением брадикинина, имеют принципиально иные механизмы развития, особенности клинического течения и лечения. Патогенез этих отеков связан с отсутствием или снижением уровня либо функциональной активности С1-ингибитора как наследственного, так и приобретенного генеза (идиопатические и за счет наличия антител к С1-ингибитору), что приводит к накоплению брадикинина, и как следствие, – развитию отека. Редко встречается врожденный дефицит АПФ, что тоже приводит к накоплению брадикинина.

В пользу наследственного ангионевротического отека (НАО) свидетельствуют семейный анамнез отеков различной локализации, особенно случаи гибели родственников от отека гортани, связь отеков с механическим воздействием (ударом, уколом, травмой). Отек гортани может возникать при стоматологических манипуляциях. Часто наблюдается ухудшение течения заболевания во время беременности (особенно при приеме препаратов).

Лечение АО, связанных с дефектом в системе комплемента, зависит от фазы заболевания. Необходимо подобрать терапию для купирования острого отека, длительного контроля рецидивирующих отеков, а также премедикации при различных вмешательствах. Антигистаминные препараты и глюкокортикостероиды при НАО не эффективны [3,4,6].

Для купирования острого приступа НАО (при тяжелом и жизнеугрожающем отеке) необходимо подкожное введение икагитанта (фиразира) – 3 мл (30 мг). Также возможно в/в введение концентрата ингибитора С1-эстеразы человеческой (500-1500 ЕД), свежемороженой плазмы в объеме 250-300 мл. Применяются антифибринолитические препараты: транексамовая кислота до полного купирования обострения. В ремиссии заболевания для профилактики рецидивов назначаются даназол (200-600 мг), ингибитор С1-эстеразы человеческой (в России зарегистрирован ингибитор С1-эстеразы человеческой «Verinert») [4,6].

Цель настоящей публикации – описать особенности диагностики и лечения НАО у молодой женщины в условиях отсутствия необходимой базисной терапии, наступившей беременности с последующим успешным родоразрешением.

#### **Материалы и методы: клиническое наблюдение.**

Больная В., 28 лет впервые была доставлена в областную клиническую больницу в декабре 2015 года с жалобами на затрудненное дыхание, отечность лица и губ, появившиеся без видимой причины. Из анамнеза: с 13 лет отмечала появление рецидивирующих спонтанных отеков различной локализации кожи и слизистых оболочек, исчезающих самостоятельно через 12-16 часов. Иногда отеки провоцировались травмой, психоэмоциональной нагрузкой, стоматологическими манипуляциями (экстракция зуба), с 17 лет стала отмечать зависимость появления отеков с наступлением менструаций. Применение антигистаминных препаратов и глюкокортикостероидов без положительного эффекта, в том числе введение супрастина и преднизолона врачом СМП не купировало отек. Больная неоднократно обследовалась у аллерголога по месту жительства: данных, свидетельствующих о наличии аллергической патологии, получено не было. Подобные симптомы с развитием спонтанных отеков наблюдались у отца и родной сестры.

При осмотре кожные покровы бледно-розовые, отечность лица и губ, стридорозное дыхание. В легких ослабленное везикулярное дыхание, единичные сухие хрипы по передней поверхности грудной клетки, ЧДД 26 в минуту. Тоны сердца ясные с ЧСС 100 в минуту, ритм правильный, АД 125 и 80 мм рт. ст. При проведении ларингоскопии – стекловидный отек гортани. Живот мягкий, безболезненный при поверхностной пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

Пациентке была введена свежемороженая плазма 300 мл, констатируется улучшение состояния, купирование отека.

Данные дополнительных методов обследования: общие анализы крови и мочи без особенностей. ЭКГ: ритм синусовый, правильный с ЧСС 100 в мин., нормальное

положение электрической оси сердца. При аллергологическом обследовании сенсибилизации к бытовым, эпидермальным, пищевым и пыльцевым аллергенам не выявлено. При исследовании системы комплемента в диагностическом центре: резко снижено содержание С4 компонента комплемента (1,7 мг/дл) и С1 ингибитора (0,05 МЕ/мл, норма 0,7-1,3).

Учитывая данные анамнеза заболевания, характер клинической картины АО, появление АО без крапивницы, течение заболевания с детского возраста, неэффективность антигистаминных и глюкокортикостероидных препаратов и выраженный положительный эффект при введении свежемороженой плазмы на фоне резкого снижения фракций комплемента, был поставлен следующий диагноз: наследственный ангионевротический отек I типа.

Больной было рекомендовано лечение даназолом в начальной дозе 600 мг/сутки, затем (по мере получения эффекта) дозу снизить до 200 мг/сутки, приобрести фиразир либо транексамовую кислоту для купирования отеков в экстренных ситуациях, введение свежемороженой плазмы при отеке гортани. Даназол больная не принимала, препаратов концентрата С1-ингибитора и фиразира в лечебном учреждении по месту жительства не было.

В 2018 году женщина забеременела, в I триместре беременности участились случаи отека гортани, брюшной полости, рук до 2-3 раз в месяц, которые купировались приемом транексамовой кислоты, в тяжелых случаях введением свежемороженой плазмы. При повторном обследовании в декабре 2018 года уровень эстеразного С1-ингибитора (С1INH) – 0,0817 МЕ/мл (норма 0,7-1,3). В январе 2019 года больная в сроке 39 недель беременности госпитализирована в областной перинатальный центр для подготовки к родам. Учитывая наличие головного предлежания, отсутствие других противопоказаний, было решено провести программированные роды через естественные родовые пути. С целью профилактики НАО за 2 дня до планируемых родов назначена транексамовая кислота по 1 г. 4 раза в день, в день родов введение свежемороженой плазмы 300 мл.

В результате родов родилась девочка 3650г/54см, послеродовый период протекал без осложнений, и через 5 дней мама с ребенком были выписаны домой.

Даны рекомендации: начать прием даназола 600 мг/сутки, при неотложных ситуациях, развитии отека гортани и брюшной полости – введение плазмы 250-300 мл или фиразира 30 мг, транексамовой кислоты, концентратов С1-ингибитора (беринерта).

Заключение. Таким образом, данный случай демонстрирует возможность успешного завершения беременности и родов у больных наследственным ангионевротическим отеком. Оптимально подобранная современная терапия позволяет улучшить качество жизни пациентов, избегая угрожающих жизни отеков, в том числе дает возможность женщинам планировать и благополучно завершить беременность.

**Конфликт интересов.** Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

**Прозрачность исследования.** Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователь несет полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

**Декларация о финансовых и иных взаимодействиях.** Автор разработал концепцию и дизайн исследования, написал рукопись. Окончательная версия рукописи была им одобрена. Автор не получал гонорар за исследование.

**Материал поступил в редакцию:** 24.12.2018 г.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аллергология и иммунология: национальное руководство / под ред. Р.М. Хаитова, Н.И. Ильиной. М.: ГЭОТАР-

Медиа, 2014. 656 с.

2. Аллергология: федеральные клинические рекоменда-

ции / под ред. Р.М. Хаитова, Н.И. Ильиной. М., 2014. 123 с.

3. Колхир П.В. Крапивница и ангиоотек. М.: Практическая медицина, 2012. 363 с.

4. Латышева Т.В., Латышева Е.А. Наследственный ангионевротический отек. Клинические рекомендации для врачей // Российский аллергологический журнал. 2015. №4. С.27-34.

5. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению больных с наследственным ангионевротическим отеком / Под ред. Р.М. Хаитова, Н.И. Ильиной. М., 2014. 25 с.

6. Nussberger J, Cugno M, Cicardi M. Bradykinin – Mediated Angioedema // N Engl J Med. 2002. Vol. 347. P.621-622.

## REFERENCES

1. Allergy and immunology: the national guide / Ed. R.M. Haitova, N.I. Ilyina. Moscow: GEOTAR-Media, 2014. 656 p. (in Russian)

2. Allergology: Federal clinical recommendations / Ed. R.M. Haitova, N.I. Ilyina. Moscow, 2014. 123 p. (in Russian)

3. Kalher P.V. Hives and angioedema. Moscow: Prakticheskaya meditsina, 2012. 363 p. (in Russian)

4. Latysheva T.V., Latysheva E.A. Hereditary angioedema. Clinical guidelines for physicians // Rossiyskiy allergologicheskiy zhurnal. 2015. №4. P.27-34. (in Russian)

5. Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of patients with hereditary angioedema / Ed. R.M. Haitova, N.I. Ilyina. Moscow, 2014. 25 p. (in Russian)

6. Nussberger J, Cugno M, Cicardi M. Bradykinin – Mediated Angioedema // N Engl J Med. 2002. Vol. 347. P.621-622.

## Информация об авторах

Николаева Светлана Степановна – ассистент кафедры госпитальной терапии, к.м.н., 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1; e-mail: s.s.nikolaeva@mail.ru, SPIN-код РИНЦ: 7254-6212; ORCID: 0000-0003-0892-7401.

## Information About the Authors

Svetlana Nikolaeva – assistant of the Department of hospital therapy, PhD (Medicine), 664003, Irkutsk, Krasnaya Vosstaniya str., 1; e-mail: s.s.nikolaeva@mail.ru, SPIN-code of RSCI: 7254-6212; ORCID: 0000-0003-0892-7401.

© СКВОРЦОВ М.Б., СВИРИДЮК Н.В., КОЖЕВНИКОВА О.М., ЛАПШИН К.Е., ИППОЛИТОВА Н.С. – 2019

УДК: 616.329-009-08

DOI: 10.34673/ismu.2019.61.38.011

## КАРДИОСПАЗМ: ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ПУТЕМ ЭЗОФАГЭКТОМИИ ШЕЙНО-АБДОМИНАЛЬНЫМ ДОСТУПОМ С ОДНОМОМЕНТНОЙ ПЛАСТИКОЙ ЦЕЛЫМ ЖЕЛУДКОМ С АНАСТОМОЗОМ НА ШЕЕ

Скворцов М.Б.<sup>1</sup>, Свиридюк Н.В.<sup>2</sup>, Кожевникова О.М.<sup>2</sup>, Лапшин К.Е.<sup>2</sup>, Ипполитова Н.С.<sup>2</sup>

(<sup>1</sup>Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Россия; <sup>2</sup>Иркутская государственная областная клиническая больница, Иркутск, Россия)

### Резюме.

**Цель работы:** представить клиническое наблюдение успешного хирургического лечения кардиоспазма (ахалазии кардии).

**Материалы и методы.** Проведён обзор методов, которые использовались разными авторами для хирургического лечения ахалазии кардии. Проведён анализ собственных результатов оперативного лечения. Представлено собственное клиническое наблюдение хирургического лечения ахалазии кардии – резекция пищевода абдомино-цервикальным доступом с одномоментной эзофагогастропластикой с анастомозом на шее. Описаны отдалённые результаты наблюдения за данной пациенткой.

**Результаты.** К настоящему времени описаны более 60 способов оперативного лечения кардиоспазма. Нами в 1973-2017 годы проведено лечение 445 больных кардиоспазмом. Лечение начинали с кардиодилатации (100% пациентов), при её неэффективности использовали хирургическую операцию (44 пациента – 9,8%). У 7,8% применяли методы операций путем локального воздействия на кардию, преимущественно это была кардиомиотомия по Heller (1913) в модификациях А.А. Шалимова и А.Н. Беркутова с добавлением антирефлюксной части – эзофагофундопликации в разных вариантах по обстоятельствам. У 2% была выполнена резекция пищевода абдомино-цервикальным доступом с одномоментной пластикой целым желудком, проведенным через заднее средостение, с анастомозом на шее (1,8%) либо пластика была отсрочена, и позже выполнена успешно толстокишечная пластика пищевода (0,2%). Представлено успешное наблюдение пациентки, которой была выполнена успешная резецирующая операция, позволившая больной вернуться к нормальной жизни, набрать 14 кг массы тела (при исходном дефиците массы). Представлен катмнез за период с 1984 по 2018 год.

**Заключение.** Резекция пищевода абдомино-цервикальным доступом с одномоментной заднемедиастинальной пластикой целым желудком с анастомозом на шее патогенетически обоснована и приемлема как метод лечения «кардиоспазма» и выполняема при наличии соответствующих показаний.

**Ключевые слова:** ахалазия кардии; кардиоспазм; хирургическое лечение; резекция пищевода; отдалённые результаты.

## CARDIOSPASM: THE EFFECTIVENESS OF TREATMENT BY ESOPHAGECTOMY OF THE CERVICO-ABDOMINAL ACCESS WITH SIMULTANEOUS PLASTIC SURGERY WITH A WHOLE STOMACH WITH AN ANASTOMOSIS ON THE NECK

Skvortsov M.B.<sup>1</sup>, Sviridyuk N.V.<sup>2</sup>, Kozhevnikova O.M.<sup>2</sup>, Lapshin K.E.<sup>2</sup>, Ippolitova N.S.<sup>2</sup>

(<sup>1</sup>Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia; <sup>2</sup>Irkutsk State Regional Clinical Hospital, Irkutsk, Russia)

### Summary.

**Aim:** to present a clinical observation of the successful surgical treatment of cardiospasm (achalasia of the cardia).

**Materials and methods.** A review of the methods used by different authors for the surgical treatment of cardia achalasia was carried out. The analysis of its own results of surgical treatment. An own clinical observation of the surgical