



DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-175-3-108-112

Особенности диагностики и лечения редкого источника тонкокишечного кровотечения — венозных мальформаций тонкой кишки при синдроме Бина (Bean syndrome — синдром голубых невусов)*

Иванова Е. В.^{1,5}, Тихомирова Е. В.^{1,2,6}, Шаповальянц С. Г.¹, Федоров Е. Д.^{1,3}, Михалева Л. М.^{3,4}

¹ ФГАОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

² ГБУЗ «ГКБ № 17 ДЗМ», Москва, Россия

³ ГБУЗ «ГКБ № 31 ДЗМ», Москва, Россия

⁴ ФГБНУ «Научно-исследовательский институт морфологии человека», Москва, Россия

⁵ Медицинский центр «Петровские ворота», Москва, Россия

⁶ МГУ имени М. В. Ломоносова, Москва, Россия

Features of the diagnostics and treatment of a rare source of small bowel bleeding — venous malformations of the small bowel with Blue rubber bleb nevus syndrome (Bean's syndrome)*

E. V. Ivanova^{1,5}, E. V. Tikhomirova^{1,2,6}, S. G. Shapovalyants¹, E. D. Fedorov^{1,3}, L. M. Mikhaleva^{3,4}

¹ Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, 117997, Russia, Ostrovityanova street, 1)

² Hospital № 17 (Moscow, 119620, Russia, Volinskaya street, 7)

³ Hospital № 31 (Moscow, 119415, Russia Lobachevskogo street 42–1)

⁴ Research Institute of human morphology (Moscow, 117418, Russia, Tsyurupy street, 3)

⁵ "Klinika K+31 Petrovskie vorota" (Moscow, 127021, Russia, 1st Kolobovskiy per, 4)

⁶ Lomonosov Moscow State University (Moscow, 119192, Russia, Lomonosovskiy prospect, 27–1)

Для цитирования: Иванова Е. В., Тихомирова Е. В., Шаповальянц С. Г., Федоров Е. Д., Михалева Л. М. Особенности диагностики и лечения редкого источника тонкокишечного кровотечения — венозных мальформаций тонкой кишки при синдроме Бина. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2020;175(3): 108–112. DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-175-3-108-112

For citation: Ivanova E. V., Tikhomirova E. V., Shapovalyants S. G., Fedorov E. D., Mikhaleva L. M. Features of the diagnostics and treatment of a rare source of small bowel bleeding — venous malformations of the small bowel with Blue rubber bleb nevus syndrome (Bean's syndrome). *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2020;175(3): 108–112. (In Russ.) DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-175-3-108-112

✉ **Corresponding author:**

**Тихомирова
Екатерина Валерьевна**
Ekaterina V. Tikhomirova
katerina-t-91@mail.ru

Иванова Екатерина Викторовна, д.м.н., гл. научный сотрудник НИЛ хирургической гастроэнтерологии и эндоскопии; зав. отделения эндоскопии

Тихомирова Екатерина Валерьевна, аспирант кафедры общей и специализированной хирургии факультета фундаментальной медицины; мл. научный сотрудник НИЛ хирургической гастроэнтерологии и эндоскопии; врач-эндоскопист

Шаповальянц Сергей Георгиевич, профессор, д.м.н., заведующий кафедрой госпитальной хирургии № 2 и НИЛ хирургической гастроэнтерологии и эндоскопии

Федоров Евгений Дмитриевич, профессор, д.м.н., гл. научный сотрудник НИЛ хирургической гастроэнтерологии и эндоскопии; клин. заведующий отделением оперативной эндоскопии

Михалева Людмила Михайловна, профессор, д.м.н., директор, руководитель лаборатории клинической морфологии, зав. патологоанатомическим отделением

* Иллюстрации к статье – на цветной вклейке в журнал.

* Illustrations to the article are on the colored inset of the Journal.

Ekaterina V. Ivanova, MD, PhD, Dr. of Med. Science, chief researcher of department of surgical gastroenterology and endoscopy; Head of the department of endoscopy

Ekaterina V. Tikhomirova, PhD candidate of the department of General and Specialized Surgery, Faculty of basic medicine; Junior researcher of department of surgical gastroenterology and endoscopy

Sergey G. Shapovalyants, professor, M.D, PhD, Dr. of Med. Science, head of department of surgical gastroenterology and endoscopy

Evgeni D. Fedorov, professor, M.D, PhD, Dr. of Med. Science, chief researcher of department of surgical gastroenterology and endoscopy; Clinical head of the department of endoscopy

Ludmila M. Mikhaleva, professor, M.D, PhD, Dr. of Med. Science, chief of clinical pathology laboratory; Clinical head of the department of morbid anatomy

Резюме

Цель: представление возможностей современных методов энтероскопии в диагностике редкого источника тонкокишечного кровотечения у пациентки с синдромом Бина.

Пациентка Х., 31 года, с длительным анамнезом анемии тяжелой степени неясного генеза, обратилась к нам в клинику для дообследования с целью диагностики источника желудочно-кишечного кровотечения. По данным предварительно проведенного обследования верхних и нижних отделов ЖКТ очевидных источников кровопотери выявлено не было. При скintiграфии был выявлен участок фиксации индикатора округлой формы в проекции петли тонкой кишки, увеличивающийся в размерах. Выполнение видеокапсульной и баллонно-ассистированной энтероскопии позволило нам четко определить и описать источник кровопотери — множественные венозные мальформации тонкой кишки. Пациентке было выполнено успешное хирургическое вмешательство — резекция сегментов тонкой кишки, несущих мальформации. Диагноз был верифицирован при морфологическом исследовании. Послеоперационный период протекал благоприятно. Впервые за несколько лет отмечено полное восстановление уровня гемоглобина крови.

Ключевые слова: синдром Бина, венозные мальформации, тонкокишечное кровотечение, резекция тонкой кишки, капсульная эндоскопия, баллонная энтероскопия

Summary

The aim of the study is to demonstrate the possibilities of enteroscopy in diagnostics of rare source of small bowel bleeding in patient with blue rubber blue nevus syndrome.

A 31-years old patient with severe anemia from the early age applied to our Hospital to diagnose the source of gastrointestinal bleeding. Previously performed EGD and colonoscopy didn't reveal any sources of bleeding. Scintigraphy detected the signs of ongoing intestinal bleeding. Endoscopic methods (videocapsule and balloon-assisted enteroscopy) revealed multiple venous malformations of small bowel, as the source of gastrointestinal bleeding of «unknown source». The patient was performed surgery — resection of segments of small bowel with malformations. The diagnosis was verified morphologically. Postoperative period was without complications. For the first time in several years the patient had a fully restored level of hemoglobin.

Keywords: Blue rubber bleb nevus syndrome, venous malformations, small bowel bleeding, small bowel resection, video-capsule enteroscopy, balloon assisted enteroscopy

Введение

Диагностика источника желудочно-кишечного кровотечения (ЖКК) неясного генеза остаётся одной из самых актуальных проблем хирургической гастроэнтерологии и требует мультидисциплинарного подхода [1, 3, 6]. Как правило, источник такого скрытого, либо явного внутрипросветного кровотечения располагается в тонкой кишке, составляя около 5% всех источников ЖКК.

Синдром Бина (“blue rubber bleb nevus syndrome”- синдром голубого резинового невуса) является редким наследственным заболеванием, характеризующимся наличием сосудистых венозных мальформаций на коже, в желудочно-кишечном тракте и мягких тканях (головного мозга, центральной нервной системы, щитовидной железы, околоушной железы,

глаз, ротовой полости, перикарда, легких, плевры, опорно-двигательного аппарата, органов брюшной полости и забрюшинного пространства, мочеполовой системы) [2]. Впервые взаимосвязь наличия «синюшных невусов» на коже и венозных мальформаций в органах желудочно-кишечного тракта была описана Вильямом Бином в 1860 г., откуда это заболевание и получило название [2]. Этиология заболевания в настоящее время до конца не известна, существует информация об аутосомно-доминантом виде наследования с мутацией в 9p хромосоме. Также есть мнение, что заболевание может быть спорадическим [2].

Клинические наблюдения, демонстрирующие особенности проявлений данного заболевания и методы его диагностики, редки и описаны

в единичных случаях [2, 4, 5]. Известно, что пациенты с синдромом Бина с раннего детства наблюдаются врачами разных специальностей по поводу хронической железодефицитной анемии неясного генеза. К основным рентгенологическим методам обследования желудочно-кишечного тракта относятся компьютерная и магнитно-резонансная томография, ирригоскопия с двойным контрастированием, сцинтиграфия [4]. Большинство авторов описывается длительный и сложный поиск источника кровотечения у этих пациентов, нередко приводящий к лапаротомии [2, 4]. Однако развитие

и широкое применение в клинической практике методик энтероскопии позволяет верифицировать диагноз и определиться с лечебной тактикой, не прибегая к интраоперационной ревизии [5].

В связи с редкостью и недостаточной изученностью проявлений/осложнений данного врожденного заболевания, приводим клиническое наблюдение, целью которого служит демонстрация возможностей современных методов энтероскопии в диагностике множественных венозных мальформаций – источника хронической скрытой кровопотери у молодой пациентки.

Материалы и методы

Пациентка Х., 31 года обратилась в клинику в плановом порядке для проведения видеокапсульной энтероскопии (ВКЭ). Пациентка предъявляла жалобы на постоянную слабость, утомляемость и снижение уровня гемоглобина крови на протяжении длительного времени. Из анамнеза известно, что с 10-летнего возраста у пациентки диагностировалась хроническая железодефицитная анемия средней и тяжелой степени (уровень гемоглобина варьировался от 50 г/л до 100 г/л) неустановленного происхождения. Признаков явного внутрипросветного кровотечения на протяжении всех 20 лет заболевания не отмечалось. Менструальный цикл установился с возраста 14 лет и протекал регулярно, без обильной кровопотери. Пациентка всё это время находилась под наблюдением хирурга, гастроэнтеролога и гематолога, были исключены системные заболевания и заболевания системы крови. Коррекция анемии проводилась парентеральным и пероральным способами с помощью препаратов железа (Железа карбоксимальтозат 1000 мг в/в кап, железа(III) гидроксид полимальтозат 15 мл 2 р/сут); гемотрансфузии не проводились. С возраста 10 лет пациентке на протяжении 5 лет неоднократно выполнялись хирургические иссечения синюшных невусов кистей, тыльной и подошвенной поверхности голени и стоп в связи с кровоточивостью последних. Результатом морфологического исследования были гемангиомы кожи. У матери и брата пациентки также на коже кистей рук имелись единичные синюшные невусы, размером до 1,5–2 мм, которые их не беспокоили и не кровоточили, поэтому оперативных иссечений не выполнялось. Иных жалоб брат и мать не предъявляли, а уровень гемоглобина был в пределах референсных значений.

При очередном комплексном обследовании, выполненном по месту жительства, в г. Томске, включающем эзофагогастроуденоскопию, были выявлены признаки очагового гастрита, дуоденогастрального рефлюкса. При колоноскопии, выполненной в 8-й раз, была выявлена ранее описанная единичная гемангиома проксимальной трети сигмовидной ободочной кишки, размером до 7 мм. Коллеги – эндоскописты высказывали предположение о том, что гемангиома сигмовидной ободочной кишки потенциально может вызывать

кровотечение и являться причиной анемии, однако малый размер гемангиомы и отсутствие признаков кровотечения на момент осмотра не позволяли высказаться об источнике кровотечения однозначно. С целью поиска источника кровопотери в желудочно-кишечном тракте была выполнена сцинтиграфия с мечеными эритроцитами (^{99m}Tc). Был обнаружен участок фиксации индикатора округлой формы в проекции петли тонкой кишки, увеличивающийся в размерах (Рис. 1), в связи с чем было предположено наличие продолжающегося кишечного кровотечения и пациентка была направлена в нашу клинику для эндоскопического исследования тонкой кишки с помощью ВКЭ.

При поступлении отмечалась незначительная бледность кожных покровов пациентки. На коже кистей, тыльной и подошвенной поверхности голени и стоп имелись множественные контактно кровоточивые синюшные невусы, размером от 2 до 5 мм (Рис. 2–3). Клинических признаков продолжающегося, либо состоявшегося кровотечения обнаружено не было. Уровень гемоглобина на момент поступления составлял 76 г/л.

ВКЭ выполнялась с применением видеокапсульной системы Olympus EC-10 (Япония), состоящей из видеокапсулы и комплекта воспринимающего оборудования. ВКЭ проводилась натощак, после адекватной подготовки тонкой кишки, включающей соблюдение бесшлаковой диеты за 3 дня до исследования и переход на прозрачные жидкости в день накануне исследования. Для непосредственного очищения тонкой кишки пациентке был рекомендован дробный прием слабительного препарата Макрогол 4000 в объеме 2 л вечером накануне исследования и 2 л утром в день исследования в комбинации с пеногасителем – симетиконом (в дозе 30 мл вечером накануне исследования и в той же дозе утром в день исследования). Баллонно-ассистированная энтероскопия (БАЭ) была выполнена одноканальным энтероскопом SIF-Q180 с шинирующей трубкой ST-SB1, Olympus (Япония) двумя встречными доступами – пероральным и трансанальным для макроскопической оценки выявленных при ВКЭ патологических изменений, уточнения их локализации и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациентки.

Результаты и обсуждение

В результате проведенной ВКЭ в тонкой кишке были выявлены множественные «образования» синюшно-фиолетовой окраски, разной формы и размеров, наиболее крупное с выраженным капиллярным рисунком, размером до 20–25 мм. При контакте капсулы с «образованием» было отмечено неактивное кратковременное поступление крови в просвет кишки (Рис. 4–6).

В связи со стабильным состоянием пациентки и отсутствием клинических признаков явного желудочно-кишечного кровотечения, в плановом порядке, на 2-е сутки была выполнена однобаллонная пероральная БАЭ, в ходе которой в тощей кишке, ориентировочно на расстоянии 10, 20 и 30 см от связки Трейца, были выявлены множественные сосудистые мальформации синюшно-фиолетовой окраски, разной формы, размером от 10 до 17 мм, без признаков кровотечения на момент осмотра (Рис. 7). В глубоких сегментах тощей кишки, ориентировочно на расстоянии 160 см от связки Трейца была выявлена крупная опухелевидная венозная мальформация ярко-гиперемированной окраски с выраженной сосудистой сетью и участком втяжения на поверхности, размером до 35 мм (Рис. 8). Данное поражение было расценено как источник кровотечения, аппарат не проводился дистальнее в виду риска кровотечения, в зоне находки выполнен татуаж (введением в подслизистый слой 1мл угольной взвеси, препарата «Spot»). При трансанальной БАЭ в подвздошной кишке, на расстоянии 50 и 60 см от илеоцекального клапана, были также выявлены множественные сосудистые мальформации, идентичные описанным, размером до 12–14 мм, без признаков кровотечения на момент осмотра (Рис. 9). В толстой кишке были выявлены аналогичные сосудистые мальформации, размером от 3 до 13 мм (Рис. 10). С учетом имеющихся результатов ВКЭ цели выполнения тотальной энтероскопии не было. С целью маркировки места расположения сосудистых мальформаций также был выполнен татуаж дистальнее и проксимальнее выявленных поражений.

Таким образом, пациентке был поставлен диагноз множественных сосудистых мальформаций тонкой и толстой кишки. Изучив данные литературы и проанализировав клинико-эндоскопическую картину заболевания, мы сделали предположение о наличии у пациентки синдрома Бина. Дальнейшая тактика ведения пациентки была дискуссионной: обсуждались варианты хирургического и эндоскопического лечения. Наряду с общеизвестными, ещё одним потенциальным недостатком хирургического лечения считали возможность развития спаечного процесса в брюшной полости в послеоперационном периоде, потенциально ограничивающего доступ в глубокие сегменты тонкой кишки при необходимости проведения инструментально-асистированной энтероскопии в будущем. В связи с этим, в качестве вариантов малоинвазивного эндоскопического вмешательства рассматривали лигирование мальформаций,

либо склеротерапию. Учитывая положительный мировой опыт внутрипросветного лигирования сосудистых мальформаций было решено попытаться выполнить эндоскопическое лигирование наиболее крупной мальформации тощей кишки. В ходе выполнения пероральной БАЭ и попытки перевязки основания невуза с применением одноразового лигирующего устройства с предзаряженной петлей Endoloop (Olympus, Япония) было констатировано, что выполнение лигирования невозможно. Сложности создавало постоянное соскальзывание и отсутствие возможности фиксации лигатуры в основании мальформации из-за широкого основания, плотности и неровности ее поверхности. Кроме того, создавалось ощущение трансмурального распространения невуза в глубокие слои тонкой кишки (мышечную и серозную оболочку) (Рис. 11). При попытках затягивания петли отмечалась выраженная контактная кровоточивость поверхности мальформации, в связи с чем было решено завершить вмешательство и отказаться от него в пользу хирургического лечения.

Хирургическое вмешательство было выполнено в плановом порядке на вторые сутки после попытки эндоскопического. В ходе лапароскопии, на расстоянии 20, 150 и 250 см от связки Трейца были выявлены множественные венозные мальформации с выходом на серозную оболочку. Была выполнена мобилизация 3-х участков тонкой кишки с последующим расширением доступа в левой мезогастральной области до 8 см, резекцией 50 см, 5 см и 20 см тонкой кишки с наложением трех экстракорпоральных анастомозов «бок-в-бок» (Рис. 12, 13). Было решено оставить под наблюдение венозные мальформации толстой кишки и определить дальнейшую лечебную тактику, в зависимости от особенностей послеоперационного периода и уровня гемоглобина после хирургического вмешательства.

Операционные макропрепараты были представлены фрагментами тонкой кишки с венозными мальформациями диаметром от 1,5 до 2 см. При морфологическом исследовании множественные образования были представлены тонкостенными расширенными кровеносными сосудами, со стенками неравномерной толщины и кровью с тромбами в просвете. Мальформации частично располагались в подслизистом и мышечном слоях, частично распространялись на серозную оболочку (Рис. 14–16). Таким образом, результат гистологического исследования – это множественные венозные мальформации тонкой кишки.

Послеоперационный период протекал гладко, пациентка была выписана на 4-е сутки после оперативного вмешательства в удовлетворительном состоянии. Через 4 месяца после операции состояние пациентки улучшилось, жалоб нет, уровень гемоглобина восстановился до 140 г/л.

Согласно данным мировой литературы, описывающим подобные клинические случаи, в настоящее время недостаточно только консервативной

терапии (препаратов железа и гемотрансфузий) для коррекции анемии тяжелой степени, вызванной синдромом Бина [4]. Несмотря на то, что в публикациях не описано случаев малигнизации венозных мальформаций, угрозой для жизни пациентов может стать увеличение количества мальформаций и их рост, приводящий к обтурации просвета или инвагинации тонкой кишки [4]. Вариантами возможного эндоскопического лечения сосудистых мальформаций при синдроме Бина могут быть лигирование, склеротерапия с помощью N-бутил-2-цианокрилата (гистоакрила), биполярная или аргоно-плазменная коагуляция [2,4,5]. Однако известно, что недостатком склеротерапии

является возникновение язв и стриктур тонкой кишки [4]. К тому же, эффективность эндоскопического лечения напрямую зависит от размера мальформации. В случае неэффективности, либо невозможности малоинвазивного лечения, методом выбора остается хирургическая резекция пораженных сегментов тонкой кишки [2, 4]. В настоящее время неизученным остается вопрос о риске рецидива сосудистых мальформаций тонкой кишки как после эндоскопического, так и после хирургического лечения, в связи с редкостью заболевания и отсутствием данных длительного наблюдения за пациентами с данным заболеванием [2, 4].

Заключение

Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует особенности клинического течения редкого врожденного заболевания, синдрома Бина, и возможности современных малоинвазивных методов энтероскопии в диагностике редкого источника скрытой кровопотери. Применение видеокапсульной и баллонно-ассистированной энтероскопии показало высокую диагностическую способность в верификации источника кровотечения «неясного генеза» и позволило определить дальнейшую

тактику ведения пациентки. Прецизионная диагностика позволила определить сегменты для хирургической резекции тонкой кишки, обеспечив малотравматичность лечения. Проведенная лечебно-диагностическая тактика позволила избавить пациентку от потенциально опасных сосудистых мальформаций тонкой кишки, являвшихся источником кровопотери и длительно текущей анемии, способствуя улучшению самочувствия и качества жизни.

Литература | References

1. Fisher L.R., Krinsky L. Anderson M. A. et al. The role of endoscopy in the management of obscure GI bleeding. *Gastrointestinal Endoscopy*. 2010;72 (3): 471–479.
2. Fishman S., Smithers C. J. et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: surgical eradication of GI bleeding. *Ann Surg* 2005; 241 (3):523–528.
3. Gurudu R., Bruining D., Acosta R. et al. The role of endoscopy in the management of suspected small-bowel bleeding. ASGE Guideline. *Gastrointestinal Endoscopy*. 2016: 1–10.
4. Jones A.E., Ainsworth B. H. et al. Small bowel haemangioma diagnosed with laparoscopy: Report of 2 pediatric cases. *J Min Access Surg* 2007; 3:29–31.
5. Mavrogenis G. et al. Cyanocrylate glue in the management of blue rubber bleb nevus syndrome. *Endoscopy*. 2011; 43: E291-E292.
6. Pemazio M., Eisen G., Goldfarb N. ICCE Consensus for Obscure Gastrointestinal Bleeding. *Endoscopy*. 2005; 37 (10): 1046–1050.