1925

УЛСЫН НЭГДҮГЭЭР
ТӨВ ЭМНЭЛЭГ

ЭМНЭЛЗҮЙН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

V

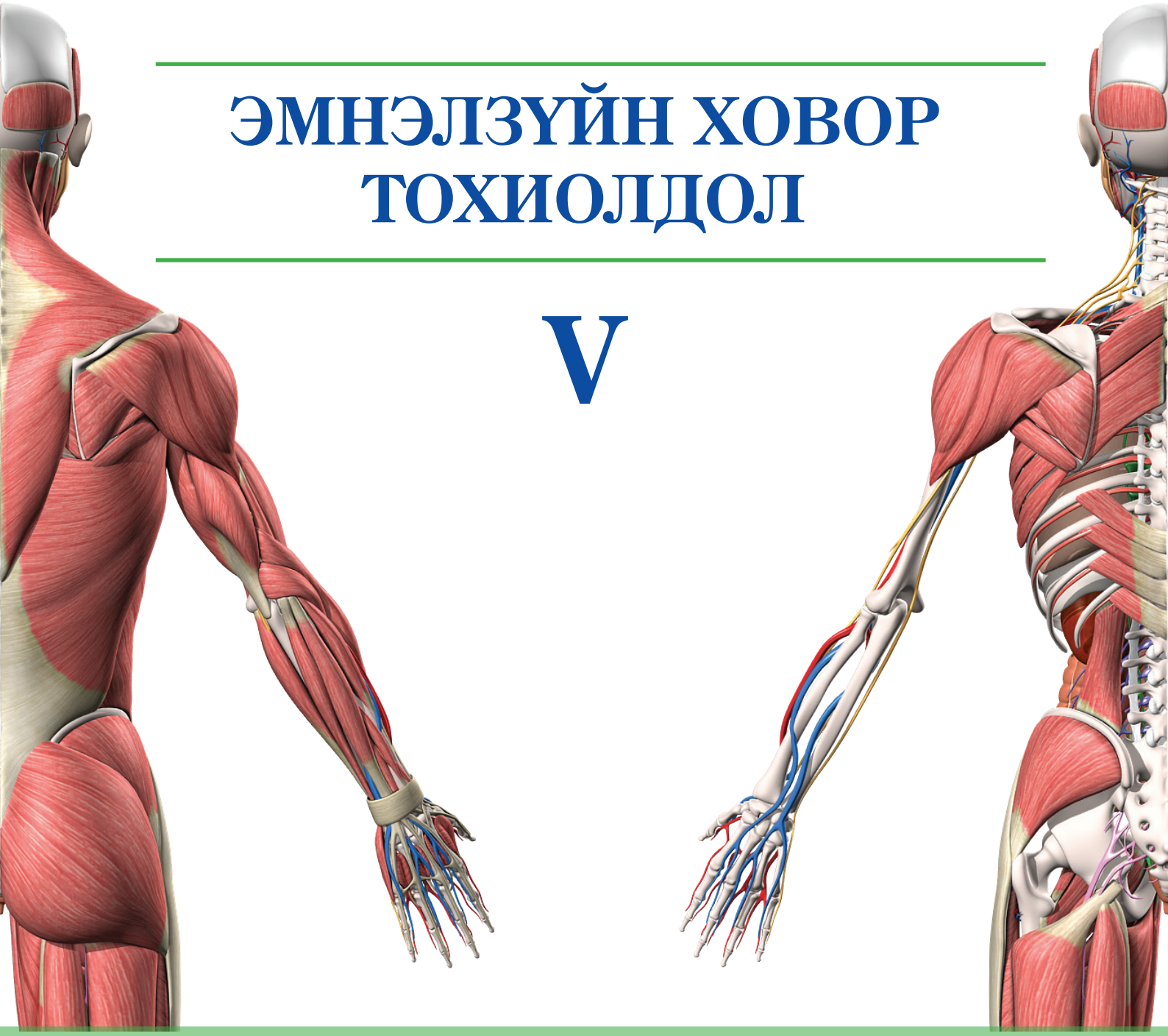
2024

1925

УЛСЫН НЭГДҮГЭЭР
ТӨВ ЭМНЭЛЭГ

ЭМНЭЛЗҮЙН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

V



УЛААНБААТАР ХОТ
2024 ОН

Эрхэлсэн: Л.Бямбасүрэн
/Анагаах ухааны доктор, УНТЭ-ийн Ерөнхий захирал/

Хянасан: П.Анхтуяа
/УУ-ны магистр, СЭШХАА-ны дарга/

Эмхэтгэсэн:
О.Сэргэлэн */АШУ-ны доктор, профессор, Хүний гавьяат эмч, УНТЭ-ийн эрдэмтдийн зөвлөлийн дарга, ЭШСТ-ийн зөвлөх эмч/*
О.Баярмаа */Төрийн соёрхолт, Монгол Улсын хүний гавъяат эмч, АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн Эмнэлзүй эрхэлсэн дэд захирал/*
Б.Хишигжаргал */АУ-ны доктор, төрийн соёрхолт, ЦЭСЧШСТ-ийн их эмч/*
Д.Баян-Өндөр */АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн УАТ-ийн дарга/*
Ж.Саранцэцэг */АУ-ны доктор,УНТЭ-ийн ЭЭСНЛ-ийн эрхлэгч/*
Л.Оюунболд */АУ-ны доктор, УНТЭ ДОТ-ийн дарга/*
Ж.Ариунболд */АУ-ны доктор, УНТЭ БТ-ийн дарга/*
Г.Анар */АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн ГЭТ-ийн дарга/*
Х.Баялагмаа */АУ-ны доктор, УНТЭ МХНТ-ийн их эмч/*
Т.Саруул */АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн ЦЭСЧШСТ-ийн их эмч/*
Э.Баярмаа */АУ-ны доктор, профессор АШУҮИС-ийн Эмгэг судлал, шүүх эмнэлгийн тэнхимийн эрхлэгч/*
Л.Ганболд */Академич, АУ-ны доктор, профессор, АШУҮИС-ийн АУС-ийн мэдээгүйжүүлэг, яаралтай тусламжийн тэнхимийн эрхлэгч//*
Д.Байгальмаа */УНТЭ-ийн СЭШХАА-ны мэргэжилтэн /*
Б.Анударь */УНТЭ-ийн СЭШХАА-ны Номын сангийн эрхлэгч/*
М.Батням */УНТЭ-ийн СЭШХАА-ны мэргэжилтэн /*

Хэвлэлийн эх бэлтгэсэн:
П.Анхтуяа */УУ-ны магистр, СЭШХАА-ны дарга/*

ГАРЧИГ

1. Өмнөх үг 5
2. Гэр бүлийн булчирхайлаг ур 6
3. “HOLOPROSENCEPHALY ALOBAR” тархины гаж хөгжил 9
4. Риббингийн өвчин 12
5. Титэм судсан дотуурх оношилгоо, эмчилгээний үеийн ховор тохиолдох хүндрэл 17
6. Гэмтлийн шалтгаант түнхний ужиг мултралтай тохиолдолд түнхний үе солих мэс засал хийсэн эмчилгээний үр дүн 22
7. Умайн салстын ургацаг /баруун/ бүхий хос умай /умайн хөндийн ургацгийг дурангаар авсан тохиолдол/ 26
8. Бамбайн булчирхайн медулляр өмөнгийн оношилгоо 30
9. Умайн хүзүүний плазмацитома 34
10. “TACE” эмчилгээний дараах нугасны хүндрэл 36
11. Гүрээний биенцэрийн хавдрыг тайран авч COMMON CAROTID ARTERY-Г INTERNAL JUGULAR VEIN-ээр нөхөн сэргээсэн тохиолдол 42
12. Нойр булчирхайн сувгийн чулуу 47
13. Нүүрний мэдрэлийн шваннома 50
14. Тархины суурийн хавдар 56
15. Салстын меланома 61
16. Тархины гурвалсан мэдрэлийн ян болон нүүрний мэдрэлийн татвалзаа хавсарсан эмнэлзүйн тохиолдол 67
17. Удамшлын шалтгаант эвэрлэгийн толбот дистрофитой эмчлүүлэгчдэд донороос эвэрлэг бүрхүүл шилжүүлэн суулгах мэс заслын эмчилгээ 69
18. Ерөнхий мэдээ алдуулалтгүйгээр тархины суурийн зангилааны хортой хавдрыг авах мэс засал эмчилгээ 78
19. Зүүн талын зажуур хөндийн миксофиброма хавдрыг тайрч, гуяны чөлөөт далбангаар нөхөн сэргээх мэс засал эмчилгээ 83
20. 7 настай хүүхдийн бамбай булчирхайн хавдрыг тайрч, хүзүүний үсэрхийлсэн булчирхайг авах мэс засал 88
21. Хүүхдэд оношлогдсон цусны архаг хавдрын бай эмчилгээний үр дүнг даган судалсан нь /10 жил/ 92
22. Олон хоног зогсолтгүй үргэлжилсэн зогьсолтыг өрцний мэдрэлийн хориг хийж намдаасан тохиолдол 98
23. Нурууны байрлалтай том хэмжээний липосаркома 100
24. Өндгөвчний бреннерийн хорт хавдар 103
25. Такаясу аортоартеритийн үеийн тархины цусан хангамжийг сэргээх мэс засал эмчилгээ 107
26. Нярайд өрцний ивэрхий нөхөх мэс заслыг сумын нэгдсэн эмнэлэгт хийсэн тохиолдол 110
27. Зүүн цавины өөхөн эдийн хортой хавдар 113
28. Цөсний ерөнхий сувгийн үрэвсэлт миофибробласт хавдар 117

29. Анхдагч гиперпаратиреодизмийг радио долгионоор түлэх эмчилгээ 121
30. Фар хамшинж 124
31. Bouveret syndrome /bilioduodenal fistula/ 128
32. Херлин-вернер-вундерлихийн хамшинж 131
33. Сэмжний шигдээсний оношилгоо, эмчилгээний менежмент 135
34. Рамсей хант хамшинж 139
35. Шууны арьс, зөөлөн эдийн дутмагшил бүхий шархыг бичил судастай чөлөөт эдээр нөхөн сэргээсэн тохиолдол 145
36. Зүрхний миксома 148
37. Аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийг багцаар нь авах мэс заслын эрт үеийн үр дүн0 150
38. Доод хөндий венийн гаж хөгжлийн хэт авиан болон компьютерт томографит оношилгоо 156
39. Зүрхний зүүн титэм артерийн тойрох салааны гаж хөгжлийн компьютерт томографи коронарографи оношилгоо 164
40. Миокардийн гүүрийн компьютерт томографи коронарографи оношилгоо 167
41. АНТИ-A_1 агуулсан A_2B бүлэгтэй өвчтөнд тохирох цус сонгосон тохиолдол 174
42. Олон эмээр сэдээгдсэн QT уртсах хамшинж 177
43. Альпорт хамшинж 183
44. Насанд хүрэгчдэд тохиолдох тархмал хатуурал өвчтэй андуурагдсан удамшлын шалтгаант бөмбөлгөн аксон ба нөсөөжсөн глий бүхий лейкоэнцефалопати 187
45. Хучуур эдийн голомтот хэт ургалт /HECK'S DISEASE/ 194
46. Судсаар ТМТ-нд нөлөөлөх эмийн бодис тарьж хэрэглэсэн өвчтөний уушигны хатгаа 197
47. NTRK1 генийн мутациар үүсгэгдсэн өвдөлт үл мэдрэх, үл хөлрөх төрөлхийн эмгэг 199
48. Хүүхэд насны аалзавч бүрхүүл доорх цус харвалт 206
49. Генийн шалтгаант хүнд зэргийн кали багасалт буюу гителман хамшинжийн оношилгоо 209
50. Парадуоденаль уйланхайт дистрофи (ховилт панкреатит) 214
51. Арьсны сүрьеэгийн ховор тохиолдлын эмчилгээ 219
52. Эозинофилийн грануломатоз полангийт (EGPA) 224
53. Нүдний лимфом 234
54. Бөөрний капсулын доорх буглаа 237
55. Фелтийн хамшинжийг эмчилсэн тохиолдол 243
56. Онкоцитома /ONCOCYTOMA/ 246
57. С3 гломерулонефритийн оношилгоо 249
58. Дахилтат, давшингуй явцтай жирэмсний үеийн цөс зогсонгишилийн улмаас шилжүүлэн суулгасан элэг ондоошсон тохиолдол 258
59. PNEUMATOSIS INTESTINALIS: нарийн гэдэсний хийт өвчний үед нарийн гэдэс хэсэгчлэн тайрч нарийн гэдэстэй залгах мэс засал эмчилгээ 263

ӨМНӨХ ҮГ

Эрүүл мэндийн салбарын хөгжил дэвшил, эрүүл монгол иргэний төлөө мэдлэг оюун, сэтгэл зүтгэл, бий болгосон туршлага ур чадвараа зориулж буй Эрхэм хүндэт эрдэмтэн багш, профессор, судлаач эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнүүд, эрдэм ухааныг эрхэмлэн дээдлэгч Та бүхэндээ “Эмнэлзүйн ховор тохиолдын үндэсний 5 дах чуулган” чуулах өдрийн мэндийг дэвшүүлье.

Улсын нэгдүгээр төв эмнэлэг нь анх 2020 онд тус чуулганыг үндэсний хэмжээнд зохион байгуулснаас хойш мэдээллийн нэгдсэн сандаа нийт 648 эмнэлзүйн ховор тохиолдлыг бүртгэж баяжуулсан, мэргэжил нэгтнүүддээ оношилгоо эмчилгээний үр дүнг танилцуулж, харилцан туршлага солилцож, эмнэлзүйн алдаа эрсдэлээс сэргийлэх арвин туршлага хуримтлуулсан олз омог ихтэй байна.

Манай эрдэм судлалыг эрхэмлэгч баг хамт олон маань удахгүй түүхт 100 жилийн ойтойгоо золгох бөгөөд тус ойгоо угтан гадаад дотоод хамтын харилцаагаа өргөжүүлж, судалгаа шинжилгээний ажлын хөгжүүлэлтийн хүрээнд “100 жил-100 судалгаа” аяныг өрнүүлж, эрдэм судлалын олон бүтээлийг нийтийн хүртээл болгох зорилт тавин ажиллаж байна.

Монгол улсын Засгийн газрын бодлого, үйл ажиллагааны мөрийн хөтөлбөр, Эрүүл мэндийн салбарын бодлогыг үр дүнтэй хэрэгжүүлж хөгжүүлэхэд шинжлэх ухаан, технологи, инновацийн шийдэлд хүргэх судалгаа шинжилгээ голлох үүрэгтэй юм.

Эрүүл мэндийн салбарын эрдэм шинжилгээ, судалгааны ажлын оюунлаг охь болсон энэхүү цоморлиг цаашид улам чанаржин эмч, эрдэмтэн судлаачдын маань эрдмийн богц нь дүүрэн байх болтугай.

Эрдэм номын гэгээн үйлс эгнэгт дэлгэрч, эрүүл монгол иргэний төлөө өгөөжөө өгөхийн ерөөлийг өргөе.

ЕРӨНХИЙ ЗАХИРАЛ Л.БЯМБАСҮРЭН /АУ-ны доктор, зөвлөх зэргийн их эмч/

ГЭР БҮЛИЙН БУЛЧИРХАЙЛАГ УР

Д.Толхынжан[1], Д. Батсуурь[1], Д.Мөнхжавхлан[2], Г.Чинбат[2], Б. Баттулга[2]
Мөнгөн гүүр эмнэлэг - МЗНТ, Улсын нэгдүгээр төв эмнэлэг - БШГМЗ
E-mail: dostikhtolku@gmail.com

Гэр бүлийн булчирхайлаг ур нь 5q21 хромосомын Adenomatous Polyposis Coli генийн мутациар үүсдэг аутосомын давамгай эмгэг юм. [1] Гэр бүлийн булчирхайлаг ур нь ихэнхдээ удамшдаг ба тохиолдлын 25 хүртэлх хувь нь APC генийн шинэ мутациар үүсдэг.[2] Уг өвчний үед хоол боловсруулах замын дээд хэсэг ялангуяа 12 хуруу гэдсэнд болон бүдүүн, шулуун гэдсээр хэдэн зуу, мянга мянган ургацаг үүсдэг. [3] Ургацаг нь 10-13 насанд эхэлж, эрт үед нь илрүүлж, эмчилгээ хийгээгүй тохиолдолд 40 нас хүртэл 100% бүдүүн гэдэсний хавдарт шилждэг. [4] Гэр бүлийн булчирхайлаг уртай хүмүүст ходоод болон арван хоёр хуруу гэдэсний аденокарцинома, элэгний хавдрууд, десмоид хавдар зэрэг бусад хорт хавдар үүсэх эрсдэл өндөр байдаг. Тархвар зүйн судалгаагаар жилд 1\5000-18000 тохиолддог ба эрэгтэй эмэгтэй хүйст адилхан нөлөөлдөг. Бүдүүн гэдэсний хорт хавдрын ойролцоогоор 1%-ийг эзэлдэг. Гэр бүлд APC мутаци илэрсэн тохиолдолд бүх нэгдүгээр зэрэглэлийн хамаатан садны генетикийн шинжилгээг хийх шаардлагатай. [5] Өтгөн хатах, суулгах, хэвлийгээр өвдөх, гэдэсний түгжрэл, турах зэрэг өвөрмөц бус шинж тэмдэг илэрч болно. Оношилгоо нь гэр бүлийн асуумж, эмнэлзүйн , бүдүүн гэдэсний дурангийн шинжилгээн дээр суурилдаг. Хорт хавдраас урьдчилан сэргийлэх, амьдралын чанарыг хадгалах нь эмчилгээний менежментийн гол зорилго бөгөөд бүх өвчтөнд тогтмол, системтэй хяналт, дэмжлэг үзүүлэх ёстой. 20-30 наснаас эхлэн 1-2 жил дутам хоол боловсруулах замыг дурандах ба нэгэнт оношлогдсон ур үүссэн нь тодорхой бол мэс засал эмчилгээ хийнэ. Мэс заслын дараа нас баралтын гол шалтгаан нь арван хоёр хуруу гэдэсний хорт хавдар ба десмоидууд байдаг тул тэдгээрийг эрт илрүүлж, эмчлэх шаардлагатай.[6]

Тохиолдол танилцуулга Т.С 36 настай эмэгтэй

Зовуурь: Хэвлийгээр дүүрч, цанхайж өвдөнө. Өтгөн маш бага гарна. Бөөлжинө. Дотор муухай оргино.

Асуумж: 10 хоногийн өмнөөс дээрх зовуурь илэрч байна. Өтгөн хэвийн үед өдөр болгон гардаг ба гүйлгэж гардаг. Өрхийн эмнэлэгт үзүүлэн гэрээр эмчилгээ хийсэн боловч зовуурь намдахгүй улам нэмэгдээд байсан тул эмнэлэгт үзүүлсэн гэх. Удамшил \-\, Хорт зуршил\-\

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан саруул, орчиндоо харьцаатай. Арьс салст цэвэр чийглэг. Зүрхний авиа тод хэм жигд АД 124\83, Пульс 84, SaO2 95%, t 36.5 С. Уушги 2 талдаа цулцангийн амьсгалтай. Хэл нимгэн өнгөртэй. Хэвлийн тэмтрэлээр нэлэнхийдээ эмзэглэлтэй. Тогшилтоор нэлэнхийдээ хэнгэргэн авиа сонсогдоно, чагналтаар гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн сул байна. Өөр бусад үзлэгээр илрэх зовуурьгүй байв.

Шинжилгээ: ***Table 1.*** *Blood analysis*

ЦДШ		Биохими		Коагулаграмм		Иммунологи	
WBC 15.70 10*3/ul	H	Cre 50		APTT 32.5		Anti HCV	\-\
RBC 4.90 10*6/ul		Na 135	L	INR 1.07		Anti HIV	\-\
HGB 99.0 g/L	L789+ФЦУЖЭНГШҮЗ	+	45	PT 11.7		HBsAg	\-\
HCT 31.9 %	L	Cl 98.8		TT 14.3			
MCV 65.1 fL	L	CEA 4.13	H	Фибриноген 3.4			
MCH 20.2 pg	L	Сахар 6.48					
PLT 379 10*3/ul	H	ALT 44.8 u/L	H				
		AST 36.8 u/L					
		TP 84.8 g/L					

Хэвлийн КТГ: S гэдэсний түвшинд бүдүүн гэдэсний хана жигд бус 0,9см хүртэл зузаарч, хөндийг нарийсгасан тодосгогчийн шингээлт бүхий өөрчлөлттэй, эргэн тойрон өөхөн эдийн нягтрал ихэссэн fat stranding болон 1.0см хүртэл хэмжээтэй хэд хэдэн тооны тунгалгийн булчирхайнуудтай. Үүнээс дээш уруудах, хөндлөн болон өгсөх бүдүүн гэдэсний гогцоо 8,3см, нарийн гэдэсний гогцоо тархмалаар 4,4см хүртэл өргөсч тэлэгдсэн хий-шингэний түвшинтэй тодорхойлогдоно. Мухар гэдэсний түвшинд гэдэсний хөндийд 2,5*2,5см, 1,9*1,3см хэмжээтэй тодосгогчийн шингээлт бүхий гиперпенс өөрчлөлттэй.

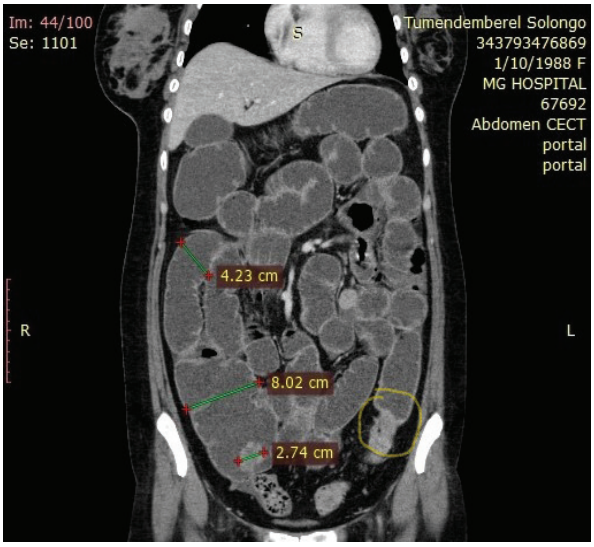


Figure 1. *Bowel obstruction due to irregular focal wall thickening of S colon. Intraluminal hyperdense change in cecum.*

Ходоодны дуран:

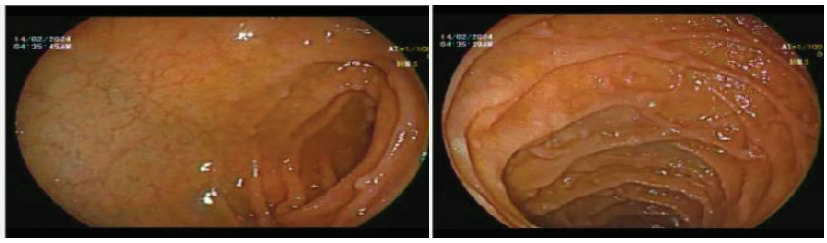


Figure 2. *Polyposis in bulbus*

Biopsy: Hyperplastic polyp of the colon and inflammatory polyp of colon with high grade dysplasia.

Бүдүүн гэдэсний дуран:

Figure 3. *There were multiple polyps in Rectum, Sigmoid colon.*
There was ulcerative mass in with stenosis about 0.4 cm sized in 50-55 cm from AV.

Biopsy: I- DS: Well differentiated adenocarcinoma. \ Sigmoid colon \
II- DS: Moderately to well differentiated adenocarcinoma. \ Rectum \

МЭС ЗАСЛЫН ТЭМДЭГЛЭЛ:

Хэвлийн голын зүслэгээр 15 см орчим зүслэг хийж хэвлийг цус тогтоолт дор үечлэн нээж харахад хэвлийд үрэвслийн шаргал шингэнтэй байв. Шингэнийг соруулж бактериологи шинжилгээ авав. Бүдүүн гэдсээ шалгахад тахир гэдсэнд дотогшоо түрж урган гэдэсний хөндийг нарийсгасан хавдар бүхий хэсэг байсан ба тэрнээс дээш гэдэс нэлэнхийдээ өргөссөн, гэдэсний өнгө ягаан өнгөтэй байв. Мухар гэдсийг нээн, interoperation endoscopic хийж харахад том хэмжээний аденоматоз ургалттай байв. Тэр хэсгээс express biopsy шинжилгээ авч, шинжлэхэд мөн adenocarcinoma батлагдав. Хошного шулуун гэдсээр толь тавьж шалгахад мөн амсар хүртэл аденоматоз ургалттай байсан тул бүдүүн, шулуун гэдсийг бүхэлд нь авахаар шийдвэрлэв. Бүдүүн, шулуун гэдсийг бүхэлд нь авч, цутгалан гэдсийг хэвлийн баруун талд цорго үүсгэн гаргав. Хэвлийг шалгахад цэвэр байсан тул аарцаг болон баруун каналд хяналтын гуурс байрлууж мэс заслыг дуусгав.

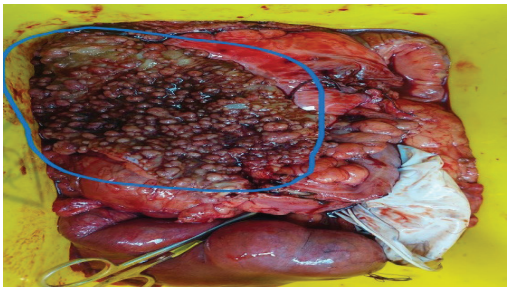


Figure 4. *Post operative image. Numerous adenomatous polyps in the colon.*

Мэс заслын дараа хүндрэл гараагүй ба энгийн тасагт эмчилгээ хийлгэж байгаад 12 дах хоногт эмнэлгээс гарсан. Одоо хяналтад байгаа, хими эмчилгээ хийлгэж байгаа.

ХЭЛЦЭМЖ: Гэр бүлийн булчирхайлаг ур нь ихэнхдээ удамшдаг ба тохиолдлын 25 хүртэлх хувь нь APC генийн шинэ мутациар үүсдэг. Бидний тохиолдолд удамшлын асуумжийг үгүйсгэж байгаа нь шинэ тохиолдол байна гэж үзэх ба цаашдаа 1-р үеийн садан төрлийн хүмүүсийг хяналтад авч генетикийн шинжилгээ хийх шаардлагатай. Хэрэв эерэг гарсан тохиолдолд 10-15 наснаас жил болгон бүдүүн гэдэс дурандуулах, 25-30 наснаас жил болгон ходоод дурандуулах, сөрөг гарсан тохиолдолд 50 наснаас жил болгон бүдүүн гэдэс дурандуулах шаардлагатай байна.[7] Бүдүүн гэдсийг бүхэлд нь авсан боловч бусад десмоид хавдар үүсэх эрсдэл байгаа учир цаашид мөн тогтмол хянах шаардлагатай байна.[8]

ДҮГНЭЛТ: Гэр бүлийн булчирхайлаг ур ихэнхдээ удамшдаг өвчин боловч генийн мутацийн улмаас шинээр үүсч болох юм. Батлагдсан бүдүүн гэдэсний хавдар эсвэл хавдрын сэжиг бүхий бүдүүн гэдсийг мэс заслаар авах нь зааЛт юм. Мэс засал эмчилгээ энэ өвчний төгс эмчилгээ биш учраас мэс заслын дараа тогтмол хянаж бусад десмойд хавдар илэрсэн тохиолдолд цаг алдалгүй эмчилгээ хийх хэрэгтэй.

НОМ ЗҮЙ

1. *S. C*arr and A. Kasi, “Familial Adenomatous Polyposis,” StatPearls, Feb. 2023, Accessed: Apr. 10, 2024. [Online]. Available: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538233/
2. “Clinical manifestations and diagnosis of familial adenomatous polyposis - UpToDate.” Accessed: Sep. 11, 2024. [Online]. Available: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-familial-adenomatous-polyposis?search=fap&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1
3. G. Menon, S. Carr, and A. Kasi, “Familial Adenomatous Polyposis,” StatPearls, May 2024, Accessed: Sep. 10, 2024. [Online]. Available: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538233/
4. P. Dinarvand et al., “Familial Adenomatous Polyposis Syndrome: An Update and Review of Extraintestinal Manifestations,” Arch Pathol Lab Med, vol. 143, no. 11, pp. 1382–1398, Nov. 2019, doi: 10.5858/ARPA.2018-0570-RA.
5. G. Menon, S. Carr, and A. Kasi, “Familial Adenomatous Polyposis,” StatPearls, May 2024, Accessed: Sep. 12, 2024. [Online]. Available: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538233/
6. E. Half, D. Bercovich, and P. Rozen, “Familial adenomatous polyposis,” Orphanet J Rare Dis, vol. 4, no. 1, p. 22, 2009, doi: 10.1186/1750-1172-4-22.
7. “Familial adenomatous polyposis: Screening and management of patients and families – UpToDate”. Accessed: Sep. 17, 2024. [Online]. Available: https://www.uptodate.com/contents/familial-adenomatous-polyposis-screening-and-management-of-patients-and-families?search=fap%20screening&source=search_result&selectedTitle=1%7E13&usage_type=default&display_rank=1
8. E. M. *Righetti, C. Jacomini, R. S. Parra, A. L. N. R. de Almeida, J. J. R. Rocha, and O. Féres, “Familial adenomatous polyposis and desmoid tumors,” Clinics, vol. 66, no. 10, p. 1839, 2011, doi: 10.1590/S1807-59322011001000027*

“HOLOPROSENCEPHALY ALOBAR” ТАРХИНЫ ГАЖ ХӨГЖИЛ

Р.Намуунсүрэн[1], *Д.Уранчимэг[1], Г.Баяраа[1], Р.Өнөржаргал[1], Ж.Мөнхтуяа[1], Ж.Пүрэвням[1], Б.Цэвэлмаа[1,]*

[1]Амгалан амаржих газар төрөлжсөн мэргэшлийн эмнэлэг
Email: Amd14e090@gt.mnums.edu.mn Утас: 99094054

ӨВЧТӨНИЙ ТУХАЙ МЭДЭЭЛЭЛ

Анагаахын шинжлэх ухааны ёс зүйн хэм хэмжээг баримтлан, био-анагаахын хүнийг оролцуулсан судалгааны удирдамжийг баримтлан, судалгаанд оролцогчийн асран хамгаалагчаас зөвшөөрөл авч, энэхүү эмнэлзүйн ховор тохиолдлыг танилцуулахаар боловсруулав.

Эх 37 настай. Бүрэн дунд боловсролтой. Эхийн түүхээс харахад: энэ удаагийнх түүний 6 дахь жирэмслэлт бөгөөд өмнөх 5 хүүхэд нь эрүүл өсөж бойжиж байна. Тэрээр жирэмсний эхний 3 сар тамхи татаж байсан. Эх жирэмсний хяналтад ороогүй, жирэмсний дунд хагаст хэвлий доогуур хатуурдаг гэсэн өгүүлэмжтэй. Эхийг Амаржих газрын яаралтай тусламжийн хэсэгт ирэхэд авсан В болон С вирусийн болон ХДХВ, Тэмбүүгийн сорилууд сөрөг байсан.

Жирэмсний хугацаанд хиаман цехэд ажилласан, эрт үеийн хордлоготой байсан өгүүлэмжтэй. Нярай төрөх замаар 2000 гр жинтэй, эм хүйстэй Апгарын 6/7 оноотой төрсөн. Бага жинтэй, өсөлтийн сааталтай нярайн биеийн байдал хүндэвтэр, идэвх, рефлекс сулавтар, арьс хөх, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээтэй, уушги хоёр талд амьсгал сул, цээж татагдах тул хүчилтөрөгч хос гуурсаар 1 л/мин-р өгч дулаан өлгийдөн амьдралын 10 минутын настайд нярайн эрчимт эмчилгээний хэсэгт шилжин ирсэн. Бага жинтэй, дутуу нярай сулхан яраглах байдалтай, хүчилтөрөгч хэрэгцээтэй тул nCPAP-аар амьсгал 2 хоног дэмжсэн.

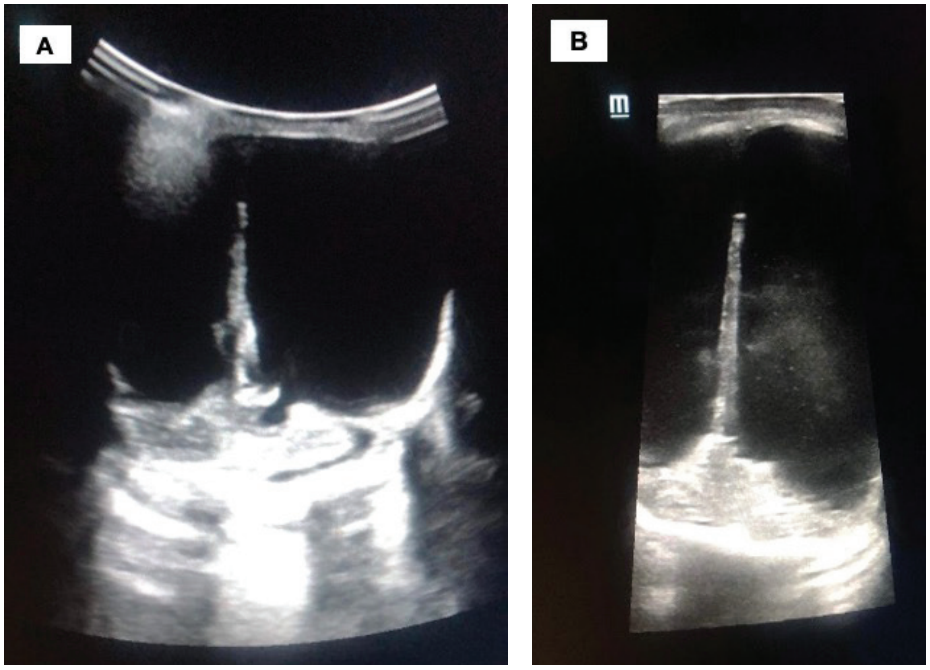
Бодит үзлэг Дутуу, бага жинтэй нярайн биеийн байдал хүнд. Хүчилтөрөгч 1 л/мин маскаар өгч амин үзүүлэлт хэвийн. Орчны харьцаа султай ч үзлэг мэдэрч сэрнэ, цочиромтгой. Хөдөлгөөний идэвх, булчин тонус сул, рефлексүүд сул. Толгой жижиг ТТ-27см (5р доош), бөөрөнхий хэлбэртэй, зулай лугшилтгүй, титэм болон чамархайн заадас давхралдсан, хүзүү хөшингөгүй. Мариа багатай. Нярайн хөхөх болон залгих рефлекс сул илэрсэн тул эхийн саасан сүүг ходоодонд тавигдсан гуурсаар хооллосон. Амьдралын 8 дах хоногтойд биеийн жин 1830 гр -аас нэмэгдэж 2030 гр болсон. Амьдралын 1 дэх хоногтойгоос нярайн шарлалт эхэлсэн. Хамрын амьсгал чөлөөтэй. Амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй. Уушги хоёр талд ширүүн амьсгалтай. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. Хэвлий зөөлөн, эмзэглэлгүй. Элэг хавирганы нумаас доош 2 см тэмтрэгдэнэ, гадаргуу гөлгөр, хурц ирмэгтэй байсан. Хэсэг газрын үзлэг: 2 хөлийн тавхай майга, дотогш эргэсэн.

ЛАБОРАТОРИ, ДҮРС ОНОШИЛГООНЫ ШИНЖИЛГЭЭ

Нярайд цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, биохими, иммунологийн шинжилгээ хийсэн. Амьдралын 1 дэх хоногтойд цусны дэлгэрэнгүй болон биохими шинжилгээнд үндсэн үзүүлэлтүүд өөрчлөлтгүй. Харин амьдралын 5 дахь хоногтойд биохимийн шинжилгээнд билирубин шууд бус фракцаар давамгайлсан (Нийт билирубин-274.7ммоль/л).

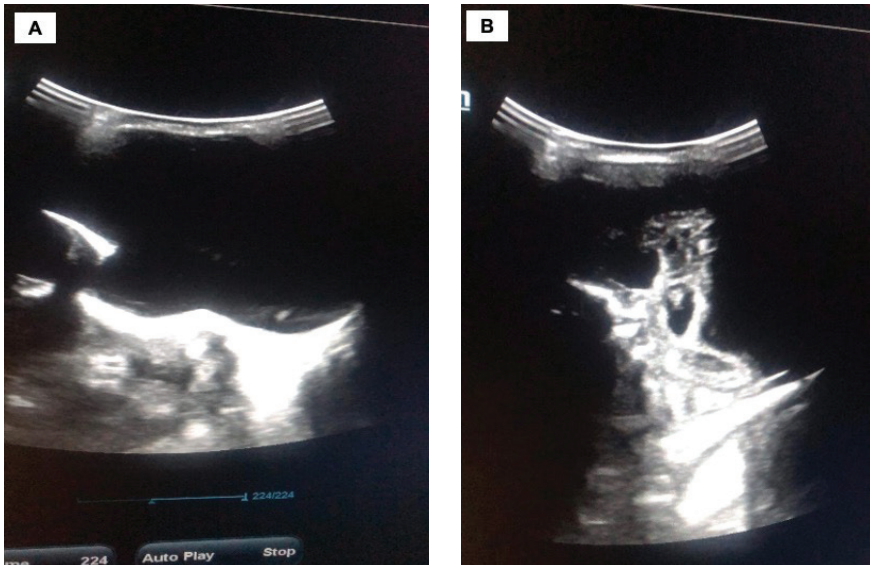
Рентген шинжилгээгээр цээжний хэлбэр зөв, агааржилт жигд, угууд өргөн, зураглал өтгөрч олширсон. Хоёр талын уушгинд нэвчдэст сүүдрүүдтэй, синус чөлөөтэй, өрц (+), зүрх, гол судасны багц ердийн, голтын шилжилтгүй.

Нярайн эхийн асуумжаас жирэмсний хяналтад ороогүй, жирэмсний эхний 3 сар тамхи татдаг ба бодит үзлэгээр толгой жижиг, толгойн тойрог бага, өсөлтийн саатал зэрэг өвөрмөц шинжүүдэд үндэслэн “Бичил тархи” гэж урьдчилсан онош тавьж, зулайн хэт авиа шинжилгээ хийхээр төлөвлөсөн. Mindray DC-60 хэт авиан багажийг ашиглан зулайн хэт авиан шинжилгээг хийхэд их тархи хөгжөөгүй, дундууraа таславчтай усан хөндий мэт харагдсан (Зураг 1).



Зураг 1.
Зулай хэт авиан фото зураг (корональ зүслэг).
Их тархины эд харагдахгүй, их хэмжээний шингэнтэй, нэмэлт фибринүүд харагдана. (A, B)

Бага тархи деформацтай. Тархины паранхием эд нимгэн, 4-р ховдол байж болохоор 2х1,8 см уйланхайт өөрчлөлттэй. Тархи нугасны шингэн дотроо нэмэлт эхо сигналиудтай харагдсан (Зураг 2).



Зураг 2.
Зулай хэт авиан фото зураг (сагитал зүслэг).
Бага тархи деформацитай харагдана. (A, B)

ЭМЧИЛГЭЭ

Нярай үед Амгалан Амаржих газрын эрчимт эмчилгээний хэсэгт 15 хоног эмчлэгдсэн. Өдөр бүр илчлэг тооцон эмчилгээг хийхэд биеийн жингийн алдагдал 8,5 хувийн алдагдалтай байсан. Энэ хугацаанд халдварын эсрэг, хүчилтөрөгч, антиоксидант, тархины цусан хангамж сайжруулах ба бусад шинж тэмдгийн эмчилгээнүүд хийгдсэн.

ХЭЛЦЭМЖ, ДҮГНЭЛТ

Holoprosencephaly нь өмнөд тархи тал бөмбөлөг болон ялгаран хөгжөөгүйгээс үүдэлтэй тархины хүнд гажиг юм. Энэ нь жирэмсний 18-28 дах хоногтойд тохиолддог бөгөөд мэдрэлийн эмгэг, нүүрний дисморфизмтэй хавсарч илэрдэг ховор тохиолддог гажиг юм.[1] Бид нүүрний гажиггүй alobar хэлбэрийн holoprosencephaly гажгийг оношилсоноор өвчний янз бүрийн

талуудыг судалсан. Holoprosencephaly нь 16,000 амьд төрсөн хүүхдэд 1 тохиолддог гэж тооцоолсон байдаг.[2]

Их тархины тал бөмбөлөг үүссэн эсэх болон тал бөмбөлгийн атираа ховил буй эсэхээс шалтгаалан holoprosencephaly-г alobar, semi-lobar, lobar гэсэн 3 төрөлд ангилдаг. Хамгийн хүнд хэлбэр болох alobar holoprosencephaly-ийн үед их тархины бор гадар бүрэн хуваагдаагүй байдаг.[3]

Holoprosencephaly-ийн шалтгаан нь тодорхойгүй байгаа ч удам зүйн болон хүрээлэн буй орчны олон хүчин зүйлүүд холбоотой гэж үздэг. Ихэнх тохиолдлууд санамсаргүй илэрсэн гэх боловч чихрийн шижинтэй эх, жирэмсэн үедээ архи, мансууруулах бодис хэрэглэсэн, мөн түүнчлэн ретинойн хүчил (метаболит витамин А) хэрэглэсэн өгүүлэмжтэй хүмүүст тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг.[4] Оношилгооны хамгийн сайн арга бол хэт авиан шинжилгээ бөгөөд MRI шинжилгээгээр онош батлагддаг хэдий ч удам зүйн зөвлөгөө, зайлсхийх боломжтой эрсдэлт хүчин зүйлсэд онцгой анхаарал хандуулах хэрэгтэй. Уг эмгэгтэй хүүхдүүд ихэвчлэн хэд хэдэн эмнэлзүйн болон мэдрэлийн эмгэгтэй байх ба өсөлт хөгжлийн хоцрогдол, дистони, таталт, тархины усжилт, гипоталамусын болон температурын тогтворгүй байдал, амьсгал зүрхний үйл ажиллагааны алдагдал зэрэг үйл ажиллагааны алдагдал элбэг тохиолддог. Эдгээр хүүхдүүд нь ихэвчлэн нярай үедээ нас бардаг байна.[5] Манай тохиолдолд эх нь тамхи татдаг мөн жирэмсэн үедээ хиамны үйлдвэрт ажилласан гэсэн өгүүлэмжтэй байсан. Өвчтөн маань хүнд хэлбэрийн alobar holoprosencephaly гажигтай байсан боловч нүүрний ямар нэгэн гажиг өөрчлөлтгүй байсан. Мөн эх нь жирэмсний 11 долоо хоногоос 34 долоо хоног хүртэл эх барих эмэгтэйчүүдийн эмчид хандаагүй. Эх барихын тогтмол үзлэгт хамрагдаж, оношийг эрт тогтоох нь ургийн гажгийг эрт илрүүлж, төрөлтийг төлөвлөх боломжийг олгодог.

Түлхүүр үг: *Нярай, өсөлтийн саатал, майга тавхай*

НОМ ЗҮЙ

1. Nakawa W, Alkhalil S, Martini N, Alawad I. Rare manifestations of alobar holoprosencephaly and the potential causes: a report of two cases. Ann Med Surg (Lond). 2023 Feb 7;85(2):252-256.
2. Gupta AO, Leblanc P, Janumpally KC, Tanya P. A preterm infant with semilobar holoprosencephaly and hydrocephalus: a case report. Cases J. 2010 Jan 22;3:35.
3. Firth, V.H. Overview of craniofacial clefts and holoprosencephaly. In E. TePas (Ed), UpToDate 2019. Retrieved from https://www.uptodate.com/contents/overview-of-craniofacial-clefts-andholoprosencephaly
4. Swaiman, Kenneth F., Stephen Ashwal a Donna M. Ferriero.: Pediatric neurology: principles & practice, 4th ed. Philadelphia: Mosby, 2006. ISBN 9780323033657.
5. Malchova, E & Demova, K.. (2020). Case Report of a Term Newborn with Prenatally Diagnosed Alobar Holoprosencephaly. Acta Medica Martiniana. 20. 138-142. 10.2478/acm-2020-0016.

RARE CASE OF RIBBING DISEASE

Bolormaa Ganbaatar[1], *B.Damdindorj[2], B.Nyamgerel[3], Byambajav Enkhtuya[4],*
[1]Nuclear Medicine Department of Radiology Center, First State Central Hospital

ABSTRACT

Ribbing disease is a rare form of sclerosing dysplasia characterized by benign endosteal and periosteal bone growth confined to the diaphyses of the long bones, usually the tibiae and femora. It is an uncommon cause of bilateral leg pain in young females. It is either unilateral or asymmetrical and asynchronously bilateral, and has been reported only in long bones especially diaphysis of tibia and femur in postpubertal young adults. The etiology and optimal treatment for the disease are yet undefined. We present here the case of a 44-year-old woman with clinical, radiological and bone scan manifestations of Ribbing disease. She is underwent 99mTc-methylene diphosphonate bone scan at the Nuclear Medicine department in First State Central Hospital, Radiographs demonstrated cortical thickening of the diaphyses of both tibiae. 99mTc-methylene diphosphonate bone scan revealed intense irregular uptake in diaphyseal region of both tibiae. Magnetic resonance imaging showed cortical thickening with bone marrow edema in bilateral tibial diaphysis with minimal adjacent soft tissue edema. Since 1997, she was diagnosed with osteomyelitis and underwent a total of 16-time surgery. The patient was treated with analgesics, and had partial relief from pain. This case report emphasizes the role of bone scan in the diagnosis of this rare condition.

Keywords*; Bone scintigraphy, Dysplasia, Ribbing disease*

РИББИНГИЙН ӨВЧИН

Г.Болормаа[1], *Б.Дамдиндорж[2], Б.Нямгэрэл[3], Б.Энхтуяа[4],*
[1,2,3,4]Цөмийн оношилгооны тасаг, Дүрс оношилгооны Төв, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг,

УДИРТГАЛ

Риббингийн өвчин гэдэг нь склероз дисплазийн ховор тохиолддог хэлбэр юм. Чөмөгт ясны хөндийн периостеол болон эндостеолийн давхарга, ялангуяа урт яс буюу дунд чөмөг, шилбэ ясны диафиз хэсгийг хамардаг ба бусад олон өвчинтэй андуурагддаг ховор тохиолддог өвчин юм. Энэхүү өвчин нь бэлгийн бойжилт бүрэн гүйцэт хөгжсөний дараа тохиолддог ба ихэвчлэн эмэгтэйчүүдэд илүү их ажиглагддаг. Хамгийн түгээмэл илэрдэг шинж тэмдэг нь өвдөлт ба энэ нь тодорхой хугацаанд эмчилгээгүйгээр үргэлжилдэг өвдөлт юм. Үнэн зөв оношлох нь энэхүү өвчний эмнэлзүйн менежмент болон эмчилгээний үр дүнг сайжруулахад үр дүн өгнө. Өвчний шалтгаан болон эмчилгээ хараахан тодорхой бус хэвээр байна. Энэхүү тохиолдлоор уламжлалт дүрс оношилгооны арга болох рентген зураг, мөн ясны сцинтиграфи шинжилгээгээр оношлогдсон тохиолдлыг онцлон танилцуулж байна. Рентген зурагт 2 талын дунд чөмөг болон шилбэ ясны диафиз хэсгийн кортикал хэсгүүд зузаарсан харагдана. Техниций 99м дифосфанатын ясны сцинтиграфи шинжилгээнд диафиз хэсгүүдэд шингээлтийн эрчимжилт жигд бус ихэссэн эмгэг шингээлт илэрсэн. Соронзон резонанст дүрслэл буюу MRI шинжилгээнд 2 талын дунд чөмөг болон шилбэ ясны кортикал зузааралтай, ясны чөмгөний болон зэргэлдээх зөөлөн эдүүдэд хавантай харагдана. Энэхүү өвчтөн 1997 оноос остеомиелит гэж оношлогдон нийт 16 удаа мэс засал хийлгэсэн. Энэхүү ховор тохиолдлоор бүх биеийн ясны сцинтиграфи шинжилгээг ямар үүрэгтэйг онцолсон болно.

ТАНИЛЦУУЛГА

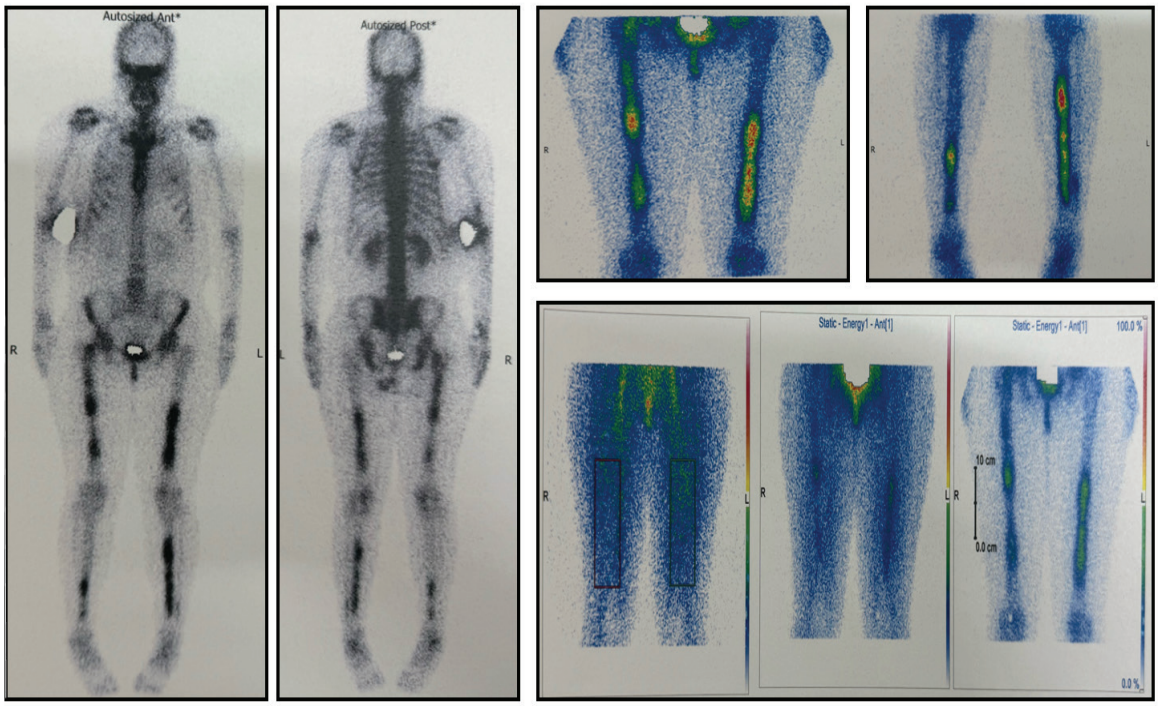
Риббингийн өвчин гэдэг нь склероз дисплазийн ховор тохиолддог хэлбэр бөгөөд чөмөгт ясны хөндийн периостеол болон эндостеолийн давхарга, ялангуяа урт яс

буюу дунд чөмөг, шилбэ ясны диафиз хэсгийг хамардаг, бусад олон өвчинтэй андуурагддаг өвчин юм. Энэ өвчнийг анх 1949 онд доктор С.Риббингийн нэрээр тодорхойлон нэрлэсэн. Энэхүү өвчин нь бэлгийн бойжилтын дараа тохиолддог ба гол төлөв эмэгтэйчүүдэд илүү их ажиглагддаг. Ихэвчлэн залуу эмэгтэйчүүдэд шалтгаан тодорхойгүй өвдөлт урт чөмөгт яснууд буюу дунд чөмөгт яс, бүдүүн шилбэ ясны 2 тал буюу нэг талыг хамарсан хүчтэй өвдөлтөөр илэрдэг эмгэг юм. Энэхүү өвчин нь анхандаа ихэвчлэн остеомиелит буюу ясны идээт үрэвсэлт эмгэгтэй андуурагдаж оношлогддог ба рентген шинжилгээнд ясны нягтрал ихэссэн склероз дисплазийн зураглалттай харагддаг. Техниций 99м метилдифосфанат ясны сцинтограф нь бүх биеийн ясыг бүхэлд нь хамардаг оношилгооны чухал ач холбогдолтой арга юм. Бид энэхүү Риббингийн өвчнийг ясны сцинтограф шинжилгээний аргаар оношилсон тохиолдлыг танилцуулж байна.

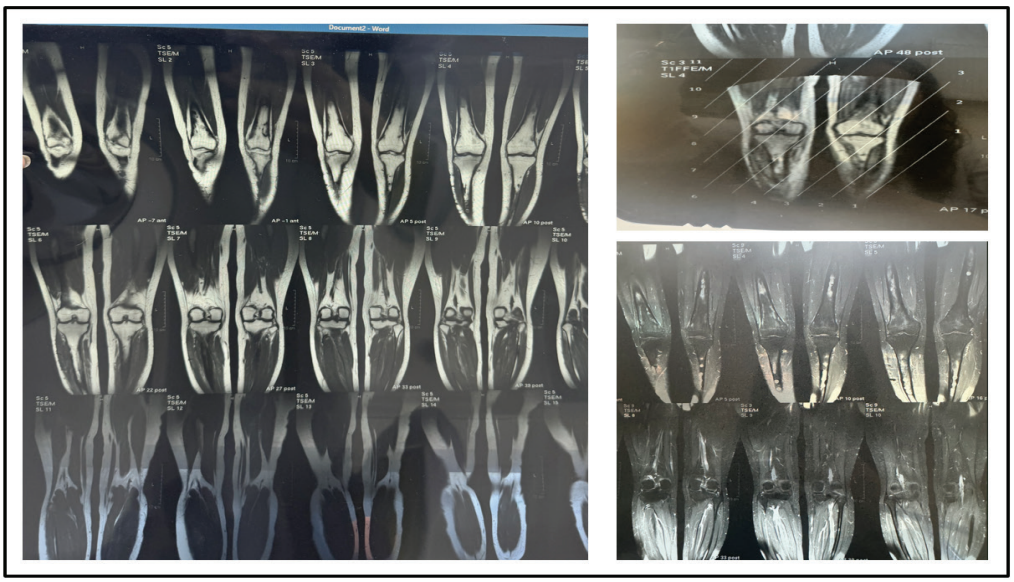
ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Ц, 44 настай эмэгтэй, 2 хөлийн дунд чөмөгний яс болон зүүн хөлийн шилбэ ясны үеэр янгинаж өвдөнө, ачаалал авахад илүү өвдөлт нэмэгдэнэ гэсэн зовуурьтай. Өвдөлт анх баруун хөлийн гуяны хэсгээр эхэлж, 6 сарын дараа 2 талын гуя болон шилбэ хэсгээр өвчин нэмэгдэж эхэлсэн. 1997 оноос хойш анх гематотогеный остеомиелит гэж оношлогдож нийт 16 удаа мэс засал хийлгэсэн. Өвчтөнд халуурах болон ямар нэгэн гэмтлийн шалтгаант өгүүлэмж байгаагүй. Мөн гэр бүлийн гишүүдэд ямар нэгэн аутоиммунийн шалтгаант эмгэг үгүй. Шинжилгээнүүдэд судасны болон булчингийн шалтгаан эмгэг үгүйсгэгдсэн. Өвчтөний 2023 оны 1 дүгээр сарын 24-ний өдрийн баруун дунд чөмөгний ясны 2 байрлалын рентген зурагт: баруун дунд чөмөгний яс зузаарсан, остеосклероз өөрчлөлттэй, хөндийтэй, гадна контур жигд бус, чөмөгний канал нарийссан байв. */Зураг 1./*

Шилбэ ясны стресс хугарал болон архаг остеомиелит өвчнийг ялган оношлох зорилгоор 3 фазат ясны сцинтограф шинжилгээнд орсон. 3 фазат Tc-99m метилендифосфонатын ясны сцинтограф Баруун хөлийн дунд чөмөгт ясны диафиз хэсгийн цусан хангамжийн болон эд эсийн фазад бага зэрэг эмгэг шингээлттэй. 3 цагийн дараах ясны фазад шингээлт ихэссэн голомтот хуралдалттай. Зүүн хөлийн дунд чөмөгт ясны диафиз хэсгийн цусан хангамжийн фазад шингээлтгүй, эд эсийн фазад бага зэрэг эмгэг шингээлттэй. 3 цагийн дараах ясны фазад шингээлт ихэссэн голомтот хуралдалттай. Статик ясны СПЕКТ дүрслэлд баруун хөлийн дунд чөмөгт ясны метафиз, диафиз болон зүүн дунд чөмөгт ясны диафиз, мөн 2 хөлийн бүдүүн шилбэ ясны диафиз хэсгүүдэд шингээлт жигд бус ихэссэн эмгэг хуралдалттай, тус хэсгүүдээр SPECT хийж 3 тэнхлэгээр зүслэг хийж шалгахад шингээлтийн эрчимжилт дунд зэрэг эмгэг хуралдалтуудтай. */Зураг 2/*



Өвчтөн Соронзон резонанст дүрслэл буюу MRI шинжилгээнд 2 хөлийн шилбэний диафизийн ясны кортикал зузааралтай, ясны чөмөгний болон зэргэлдээх зөөлөн эдүүдэд хавантай */Зураг 3./*



Өвчтөн 2006 онд Бээжингийн их сургуулийн эмнэлэг, 2014 онд Солонгос улсын Сөүлийн их сургуулийн эмнэлэгт эмчилгээ хийлгэсэн, чөмөг өрөмдөж даралт буулгах эмчилгээ хийлгэсэн. Эмчилгээ хийлгээд 100% эдгэхгүй, Риббингийн өвчин гэж оношлогдсон. Одоо мэс засал ревматалоги эмчийн хяналтад байгаа. Өвчтөн өвдөлт намдаах эмийг өндөр тунгаар тогтмол хэрэглэдэг.

ХЭЛЦЭМЖ

Доктор Риббинг анх 1947 онд гэр бүлийн гишүүдийн 6 ахан дүүсийн 4-н гишүүдийн урт чөмөгт яснуудад нэгэн хэвийн бус склероз дисплазийн өөрчлөлтийн шинж илрүүлсэн[1]. Тэрээр энэхүү өвчин удамшлын гаралтай олон тооны склероз дисплази хэмээх нэр томъёог тодорхойлсон. Хожим нь энэхүү хөлийн урт яснуудад өвдөлт бүхий шинж тэмдэгтэй нийтлэг бус шалтгаантай өвчнийг Риббингийн өвчин гэж нэрлэсэн. Энэ нь ясны өвдөлттэй бусад эмгэгүүд болох стресс хугарал, шилбэ ясны цууралт, остеомиелит, фиброз дисплази, остеод остеома, остеосаркома, лимфома, интрамедуляр склероз, эндостелийн склероз гэх мэт олон эмгэгүүдээс ялган оношлох чухал шаардлагатай байдаг. Энгельманы өвчин буюу ясны дисплази нь Риббингийн өвчинтэй төстэй бөгөөд ялган оношлох шаардлагатай. Энгельманы өвчин нь бусад судалгааны бүтээлүүдэд илүү олон тохиолдол тэмдэглэгдсэн байдаг[2]. Энэ өвчин нь давшингуй явцтай өвдөлт, булчингийн сулрал, гуйвсан алхалт, ядрах, цус багадалт г.м шинж тэмдгүүд илэрдэг эмгэг юм. Хэдийгээр Энгельманы өвчин, Риббингийн өвчин рентген зураг ижил төстэй харагддаг боловч эмнэлзүйн шинж тэмдэг болон гистологи шинжилгээгээр ялгаатай байдаг. Сеегар нарын хамтарсан бүтээлд Энгельманы өвчин ихэвчлэн бага насанд тохиолддог ба Риббингийн өвчин бэлгийн бойжилт бүрэн гүйцэд хөгжсөний дараа тохиолддог. Энгельманы өвчний шинж тэмдэг ихэвчлэн 2 талын бөгөөд тэгш хэмтэй, харин Риббингийн өвчин нэг талыг хамарсан болон тэгш бус байдаг. Энгельманы өвчин урт ясны диафизид нөлөөлдөг ба мембран доторх ясжилтаас үүссэн ясжилт, тиймээс гавлын яс хамарсан байдаг. Харин Риббингийн өвчин зөвхөн урт ясанд тохиолддог болох нь бүртгэгдсэн байдаг[3]. Риббингийн өвчний үед цусан дах шүлтлэг фосфотаз, остеокальцин түвшин нэмэгддэггүй. Түүнчлэн сүүлийн жилүүдэд хийсэн судалгаагаар Риббингийн өвчний шинж тэмдэг нь өвдөлтөөр эхэлдэг ба MRI шинжилгээнд ихэвчлэн чөмөгний хаван хавсарч тохиолддог. MRI шинжилгээний давуу тал нь харагдах байдлаараа Риббингийн өвчинг интрамедулляр остеосклерозиос ялган оношлоход тусалдаг. Бусад диафизийн дисплази өвчний үед магадгүй Риббингийн өвчинтэй эмнэлзүйн болон рентген шинжилгээний зураглал ижил төстэй байдаг[4]. Интрамедулляр остеосклерозын шинж чанар нь MRI шинжилгээнд чөмөгний хаван илэрдэггүй[5]. Эдгээр мэдээллүүд нь Риббингийн өвчний эмчилгээний тактик болох мэс заслын үе дэх томоохон цонхийг бий болгож буй явдал юм[6]. Риббингийн өвчний үед цусан дах шүлтлэг фосфотаз болон остеокальцин хэмжээ хэвийн байдаг буюу ихэсдэггүй. Үүнээс гадна ясны солилцоонд оролцдог маркерууд болох N-телопептид, диоксидперидинолийн хэмжээ мөн хэвийн байдаг. Эдгээр ясны бодисын солилцооны лабораторн хэмжээсүүд нь өндөр биш байх нь Энгельманы өвчнөөс ялган оношлох туслах шалгуур болдог[7]. Энэ нь Tc-99m MDP ясны сцинтиграфи шинжилгээнд цацраг идэвхт бодисын шингээлт нэмэгдэх механизмтэй хамааралгүй. Ихэнх ясны өвчнүүдийн үед шингээлт нэмэгдсэн зураглалтай, бусад маркеруудын үзүүлэлт мөн нэмэгдсэн байдаг[8].

Риббингийн өвчний эмчилгээ: Голчлон шинж тэмдэгт суурилан стероид бус үрэвслийн эмчилгээ, шаардлагатай тохиолдолд тунг нэмэгдүүлэх замаар эмчилгээ хийгддэг. Зарим тохиолдолд Риббингийн өвчин, Энгельманы өвчний үед бифосфанатын эмчилгээ хийдэг боловч ясны бодисын солилцооны алдагдлын үед остеобластик эсийн идэвхжил остеокласт эсүүдийн үйл ажиллагааны дарангуйллаас үүдэлтэй эмчилгээ амжилтгүй болох шалтгаан байж болох юм[9].

Манай тохиолдолд ясны 3 фазат сцинтиграфи шинжилгээ нь Риббингийн өвчний оношилгоонд маш чухал үүрэг гүйцэтгэдэг болохыг харуулж байна. Нэгдүгээрт: Энэхүү шинжилгээ оношилгооны аргаар өвдөлтийн шалтгаан болох шилбэ ясны хугарал, стресс хугарал зэргийг үгүйсгэж болно. Шилбэ болон дунд чөмөгт яснуудын шингээлтийн идэвхжилтээр бусад ясны дисплази шиг Энгельманы өвчин зэрэг олон тооны ясыг хамарсан эмгэгүүдийг үгүйсгэх боломжтой. Мөн шингээлтийн идэвхжилийн зэрэг, хэв шинжээс хамаарч ясны анхдагч хавдар болон ясны үсэрхийллийг үгүйсгэж болно. Ясны сцинтиграфигаар ялган оношлох хамгийн түгээмэл эмгэг нь архаг остеомиелит, тархалтын хувьд нэг тал, эсвэл хоёр талыг хамарсан Риббингийн өвчин юм. Энэхүү 2 өвчин нь 3 фазат шинжилгээний 3 үе шатад шингээлтийн идэвхжил нэмэгдсэн зураглалттай байдаг.

ДҮГНЭЛТ:

Өвчтөний эмнэлзүйн шинж тэмдэг, өвчний түүх, бодит үзлэг, бусад дүрсийн шинжүүдтэй харьцуулж эрт оношлох нь шаардлагагүй эмчилгээ, мэс засал хийгдэхээс сэргийлэхэд чухал ач холбогдолтой. Tc-99m MDP ясны сцинтиграфи шинжилгээ нь хөлийн урт яснуудад өвдөлттэй, дисплази буюу Риббингийн өвчин сэжиглэж буй тохиолдолд өндөр ач холбогдолтой оношилгооны арга юм.

Түлхүүр үг: *Ясны Сцинтиграфи, Риббингийн өвчин, Дисплази,*

НОМ ЗҮЙ

1. *Nishikant Avinash Damle, Manish Patnecha, Praveen Kumar, Ankur Gadodia1 , Kiran Subbarao2 , Chandrasekhar Bal Departments of Nuclear Medicine and 1 Radiology, 2 Pathology, “Ribbing disease: Uncommon cause of a common symptom”All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India*
2. *Suvinay Saxena1 , Taruna Yadav1 , Satya Jha1 , Pushpinder Singh Khera1 1 Department of Diagnostic and Interventional Radiology, All India Institute of Medical Sciences, Jodhpur, Rajasthan, India. “Ribbing disease- radiograph to the rescue in an overlooked cause of painful shin”*
3. *Seeger LL, Hewel KC, Yao L, Gold RH, Mirra JM, Chandnani VP, et al. Ribbing disease (multiple diaphyseal sclerosis): Imaging and differential diagnosis. AJR Am J Roentgen 1996;167:689-94.*
4. *Chanchairujira K, Chung CB, Lai YM, Haghighi P, Resnick D. Intramedullary osteosclerosis: Imaging features in nine patients. Radiology 2001;220:225-30.*
5. *Bettini G, Bonvi V. Etiopathogenetic, clinical, and radiographic considerations on Ribbing’s disease: Report of 2 cases of familial nature. Arch Putti 1962;16:58-72.*
6. *Reinus WR, Fischer KC, Ritter JH. Painful transient tibial edema. Radiology 1994;192:195-9.*
7. *Mari C, Catafau A, Carrio I. Bone scintigraphy and metabolic disorders. Q J Nucl Med 1999;43:259-67.*
8. *Chapurlat RD, Meunier PJ. Fibrous dysplasia of bone. Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol 2000;14:385-98.*
9. *Ziran N, Hill S, Wright ME, Kovacs J, Robey PG, Wientroub S. Ribbing disease: Radiographic and biochemical characterization, lack of response to pamidronate. Skeletal Radiol 2002;31:714-9.*

ТИТЭМ СУДСАН ДОТУУРХ ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ҮЕИЙН ХОВОР ТОХИОЛДОХ ХҮНДРЭЛ

[1]**Т.Энхтуяа,** [1]М.Дорж, [2]Д.Эрдэмбилэг, [2]Х.Батмягмар
№МЭЭЯТТ, [2]Ангиографи

УДИРТГАЛ

Перикардын хөндийд хэвийн үед 15-30 мл серозны шингэн байдаг. Богино хугацаанд үүссэн перикардын шингэний хуримтлал нь хүнд хэлбэрийн амьсгалын дутагдал, чичрүүлэл, тахикарди, гипотензи үүсгэдэг ба түргэн хугацаанд ухаан балартал, брадикарди, зүрх зогсолтод хүргэдэг.

Зүрхний титэм артерийн задрал нь титэм судсан дотуурх оношилогоо, эмчилгээний үед (PCI- percutaneous coronary intervention) ховор тохиолддог хүндрэл боловч энэ нь маш хүнд, амь насанд аюул учруулж болзошгүй байдалд хүргэдэг. Титэм судасны задралын эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь хүнд хэлбэрийн шохойжилт, титэм судасны төрөлхийн мурийлт, ятрогенийн хүчин зүйлүүд болох катетерийн өргөтгөл, баллон тавих, стент тавих зэрэг ордог.

АНУ-ын Зүрх судасны холбооноос гаргасан 2018-2019 оны сэтгүүлд титэм судсан дотуурх оношилогоо эмчилгээний үед тохиолдож болох хүндрэл нь титэм судасны нийт ажилбарынхаа 0,19%-1,46% тохиолддог. 2018 оны 12 хүртэл Pubmed –д хэвлэгдсэн нийт эмнэлзүйн тохиолдлуудыг дүгнэхэд зүрхний цочмог тампонадын хүндрэл 0,089%-4,8% тохиолдсон байна.

2019 онд Circulation Journal-д хэвлэгдсэн судалгаанд Швед улсад 2005-2017 оны хооронд хийгдсэн 243149 ажилбарын 1008 /0,42%/ тохиолдож байсан */Circ J 2020; 84: 43–53 doi:10.1253/circj. CJ-19-0757/* бол 2023оны 7сард хэвлэгдсэн Journal of Invasive Cardiology сэтгүүлийн */Index J INVASIVE CARDIOL 2023;35(7): E341-E354. doi: 10.25270/jic/23.00007. Epub 2023 May 16/* судалгаанаас харахад 2014-2019 хооронд хийгдсэн нийт 10278 титэм судсан дотуурх оношилогоо, эмчилгээний тохиолдлоос 141 /1.4%/ тохиолдолд титэм судасны цуурал үүссэн байна.

TABLE 2. OUTCOMES OF CORONARY DISSECTIONS STRATIFIED BY THE CAUSE OF DISSECTION.

	Guidewire advancement (n=42)	Stenting (n=31)	Balloon angioplasty (n=29)	Guide catheter (n=25)	*P*-value
Technical success, n (%)	15 (35.7%)	25 (80.7%)	20 (69.0%)	21 (84.0%)	<.001
Procedural success, n (%)	13 (31.0%)	22 (71.0%)	17 (58.6%)	18 (72.0%)	.001
MACE, n (%)	11 (26.2%)	4 (13.8%)	7 (24.1%)	7 (28.0%)	.492
Death, n (%)	3 (7.1%)	1 (3.2%)	4 (13.8%)	2 (8%)	.502
Acute MI, n (%)	8 (19.1%)	1 (3.2%)	1 (3.5%)	2 (8%)	.065
Stroke, n (%)	2 (4.8%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (4%)	.425
Re-PCI, n (%)	1 (2.4%)	1 (3.2%)	2 (6.9%)	0 (0%)	.526
Emergency CABG, n (%)	1 (2.4%)	0 (0%)	1 (3.5%)	1 (4%)	.756

CABG = coronary artery bypass graft surgery; MACE = major adverse cardiovascular event; MI = myocardial infarction; PCI = percutaneous coronary intervention.

TABLE 1. CLINICAL, ANGIOGRAPHIC, AND PROCEDURAL CHARACTERISTICS AND PROCEDURAL OUTCOMES OF THE STUDY POPULATION.

Characteristic	N=141
Clinical characteristics	
Age (years)*	68 (60, 78)
Men, n (%)	96 (68%)
BMI (kg/m2)*	29.2 (25.5, 33.3)
Current smokers, n (%)	29 (21%)
Hypertension, n (%)	114 (83%)
Dyslipidemia, n (%)	122 (88%)
Diabetes mellitus, n (%)	44 (29%)
Family history of premature CAD, n (%)	27 (20%)
Atrial fibrillation, n (%)	23 (17%)
Heart failure, n (%)	35 (25%)
Prior MI, n (%)	35 (25%)
Prior CABG, n (%)	25 (18%)
Prior PCI, n (%)	51 (37%)
Cerebrovascular disease, n (%)	5 (4%)
Peripheral arterial disease, n (%)	14 (10%)
COPD, n (%)	13 (9%)
Obstructive sleep apnea, n (%)	23 (17%)
History of cancer, n (%)	21 (15%)

BMI = body mass index; CABG = coronary artery bypass graft surgery; CAD = coronary artery disease; COPD = chronic obstructive pulmonary disease; ECG = electrocardiogram; LAD = left anterior descending artery; LCX = left circumflex artery; LIMA = left internal mammary artery; LM = left main; LVEF = left ventricular ejection fraction; MACE = major adverse cardiovascular event; MI = myocardial infarction; NSTEMI = non-ST segment elevation myocardial infarction; PCI = percutaneous coronary intervention; RCA = right coronary artery; STEMI = ST segment elevation myocardial infarction; SVG = saphenous vein graft.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Б овогтой Б 71ны/эм 2024.10.24 өдөр хөдлөх үед амьсгаадна. Тайван үед гар бадайрна. амьсгаа давчдана. Шөнө илүү давчдан гэсэн зовуурьтай хэвтсэн.

A.Morbi: 2019 онд зүрхний шигдээс болж УГТЭ-т ХХУС /ховдол хоорондын уруудах салаа/ стент тавиулсан. Түүнээс хойш ТСДО /титэм судсан дотуурх оношилгоо/ хийлгэж байгаагүй. БТС /баруун тойрох салаа/ II зэргийн нарийсалтай оношлогдсон гэнэ. Интермед эмнэлэгт Гэрэлтуяа эмчийн хяналтад байдаг. 2024 оны 8 сараас зовуурь нэмэгдэж ядраад зүрхээр өвдөх нь ихсээд байсан тул ачаалалтай ЭКГ хийлгээд ТСДО хийлгэх заалт гарсан. Артерийн даралт хааяа ихэсдэг. Конкор, плавикс, аспирин, аторис байнгын уудаг.

Харшил /-/ ,Тамхи татдаг /-/, Удамшил /-/, ЧШ /-/, Гэмтэл /-/, мэс засал: /тонзилэктоми, чихний м/з-д орж байсан, /Таргалалт /-/, Ковид /-/

A.Vitae: Дундговь аймагт төрсөн. УБ -СХД амьдардаг. Инженер мэргэжилтэй. 2 хүүхэдтэй.

ҮЗЛЭГ: Хэвтэх үеийн биеийн байдал дунд. Ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй. Асуусан асуултад оновчтой зөв хариулна. Арьс цэвэр, чийглэг, эмгэг тууралтгүй. Мөчдийн үзүүр бүлээн, хөдөлгөөн чөлөөтэй, идэвхтэй. Хамрын амьсгал чөлөөтэй, хөхрөлтгүй. Цээжний 2 тал амьсгалд жигд оролцоно. Амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй. Чагналтаар уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай.

АД - 130/80мм.муб, ЗЦТ - 70удаа/мин, SpO2 - 97% /хүчилтөрөгчийн хэрэгцээгүй/ 2 талд гүрээний венийн лугшилт ажиглагдахгүй. Зүрхний оройн түлхэлт ажиглагдана. Захад пульс 2 талд ижил, хүчдэл дүүрэлт дунд зэрэг. Чагналтаар зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. Хэвлийн өнгөц тэмтрэлтээр зөөлөн, эмзэглэлгүй, булчин чангарлын шинжгүй. Элэг, дэлүү тэмтрэгдэхгүй. Шээсний гарц дунд зэрэг. Захад ил хавангүй. См.Пастернацкий баруун /-/, зүүн /-/

Алений тест гарт /-/

Echocardiography

Зүрхний хөндийнүүдийн харьцаа алдагдаж, ЗТ хөнгөн зэргээр тэлэгдсэн. Зүүн ховдлын хана зузаараагүй. Зүүн ховдлын ерөнхий агшилт бага зэргээр буурсан EF-48-49%. Anterosep сегмент акинетик, anterior, inferosep сегмент гипокинезитэй. Диастолын үйл ажиллагаа 1 зэргээр алдагдсан. AoV-зузаарч шохойжсон Допплерт: MR-1-2st, TR-1st УАД 15+5=20 мм.муб Тромбогүй. Перикардад зүүн ховдлын доод ханаар 0,6 см зурвас шингэнтэй.

Dobutamine stress echocardiography: shows evidence of LAD territory infarct with areas of viability, with induced ischemia at peak dose. Induced ischemia on RCA territory.

Coagulation test
/Цусны бүлэгнэлтийн шинжилгээ/

PT	11.5		sec	10 ~ 14
INR	1.08		~	0.8 ~ 1.2
APTT	35.0		sec	20 ~ 35
TT	48.8	H	sec	14 ~ 21
FIB	2.044		g/L	2 ~ 4

Сорилын шинжилгээ:

ЗТБС /зүрхний баруун тойрох салаа/ хэвийн, ХХУС /ховдол хоорондын уруудах салаа/ хуучин стентүүд нарийсалгүй,ТС /тойрох салаа/ нарийсалгүй.

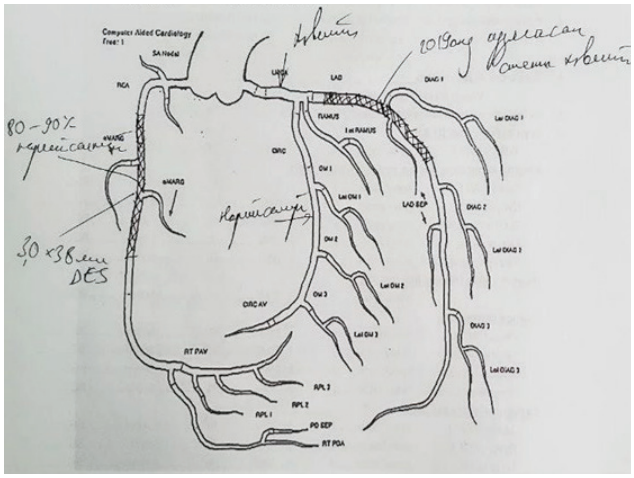
БТС /баруун тойрох салаа/ эхлэл дунд хэсэгт урт газар 90% нарийсалтай .БТС-нд AL1 зондоор guidewire оруулж 3,0*38 мм DES суулгасан. Шохойжилттой хэсэг гүйцэт тэлэгдээгүй тул 3,5 *15мм баллон тэлэлт хийсэн. 3,5*15 мм стент тавьсны дараах баллон тэлэх явцад шохойжилттой хэсэгт перфораци болж перикард руу контраст орж байсан тул дахин баллон оруулж 6-8 атм 1 мин тэлсэн. TIMI III-III Контраст дахин нэвчихгүй байсан тул ТСДЭ-г зогсоож эрчимт эмчилгээний эмч дуудаж эрчимт эмчилгээг эхлүүлсэн.

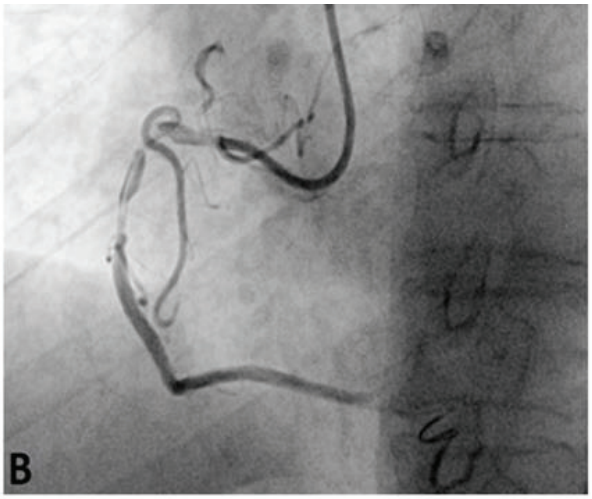
Эрчимт эмчилгээний эмчийн үзлэг:

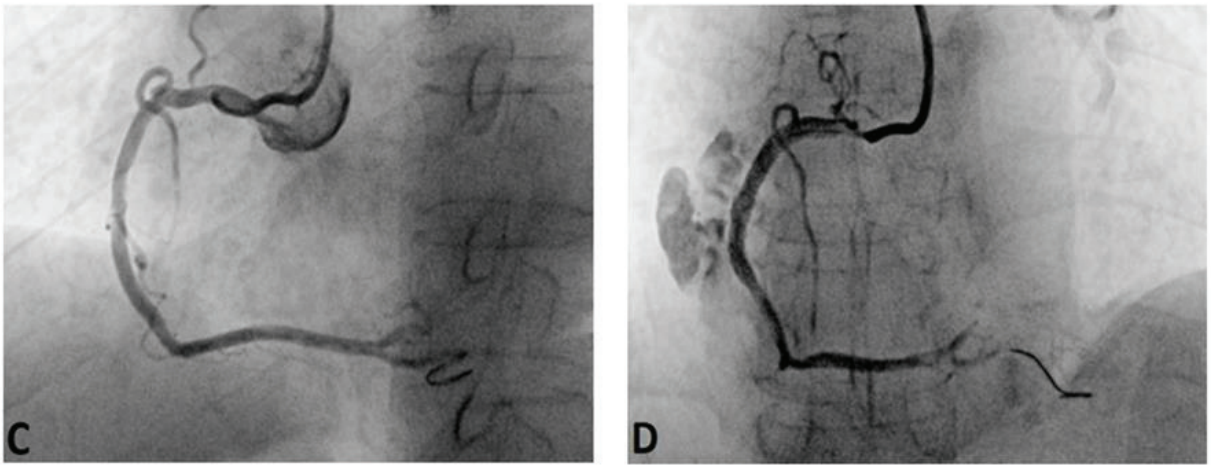
Ангиографийн тасагт яаралтай дуудлагын дагуу очиход эмчлүүлэгчийн биеийн байдал хүнд, ухаантай боловч албадмал байрлалтай царай цонхигор цайвар, уруул, хамар уруулын гурвалжин хөхөлбөр, захад мөчид хүйтэн, хүзүү орчмын арьс хөхөлбий болсон. Зүрхний авиа бүдэг , хэм жигд бус мониторт бичигдэнэ, захад пульс сул, атрофин 1мг судсаар хийсэн гэнэ. Р-92, АД 62/41ммуб,

Уушги 2 тад цулцангийн сул амьсгалтай. SaO2-91% ханаар О2-5л/мин өгч байх үед. Хэвлий зөөлөн , эмзэглэлгүй. Захад хавангүй.

Үзлэг хийж байх үед дахин зүрхний цохилт удааширч, зүрх зогссон тул амилуулах лавшруулсан тусламжийг 10 мин турш багаар үзүүлж, зүрх орж ирэх үед баруун талын цавины гүний венд Сельдингерийн аргаар гуурс байрлуулж, адреномиметик дэмжлэг залгаж, ханаар 10л/мин хүчилтөрөгч өгч, норадреналин шахуургаар залгаж, зүрхний мэс засалчийг яаралтай дуудагдан ирэх хүртэл шингэн сэлбэлт хийв.







A. 2019 онд ST өргөгдсөн зүрхний шигдээс болж ховдол хоорондын урууд ах салааны бөглөрөлд стентүүд суулгасан.
B. Баруун титэм судасны 80-90% нарийсал оношлогдсон
C. Титэм судсан дотуурх эмчилгээ хийж 3,0*38 мм эмтэй стент суулгасан ч бүрэн тэлэгдээгүй.
D. Стентийн дараах баллон тэлэлтийн үед судасны ханын диссекци үүсч перикард руу тодосгогч бодис орж байна.

Зохих бэлтгэлийг ханган, амь насны яаралтай заалтаар ЕМА-н дор Перикардиоцентез хийгдэж, перикардаас 200мл цэвэр цус соруулан авав. Хагалгааны явцад зүрх хавсарсан дэмжлэгтэй / норадреналин болон добутамины/ байсан ч гемодинамик тогтворгүй шокын байдалтай, үе үе захын цусны эргэлт хямарч пульс, сатураци хэмжигдэхгүй болно.

Перикардиоцентез хийгдэж дуусаад эмчлүүлэгчийг өөрийн амьсгал орж хангалттай сэрсэний дараа экстубаци хийв. Түүнээс 30-40мин дараа эмчлүүлэгчийн зүрх зогссон. Мөн багаар амилуулах лавшруулсан тусламжийг 20 минут орчим үзүүлж, зүрхний үйл ажиллагаа сэргэсэн тул эрчимт эмчилгээний тасаг руу яаралтай шилжүүлэв.

Мэс заслын дараа эмчлүүлэгчийн биеийн байдал маш хүнд, унтаа байдалтай, өвдөлтөд хариу өгнө. Үе үе ёолж яргална. Царай цонхигор , үзэгдэх салстууд мөн цайвар, уруул хөхөлбий, 4 мөчид хүйтэн. Зүрхний авиа бүдэг хэм жигд бус, мониторт байнгын хэм алдалт бичигдэнэ. Р-135, ад 74/50ммму6, хавсарсан дэмжлэгтэй, дэмжлэгүүдийн тун өндөр .Уушги 2 талд цулцангийн сул амьсгалтай, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээ их, ханаар 10л/мин өгнө. Хэвлий зөөлөн, тогшилтоор бага зэрэг дүүрэнгидүү, эмзэглэлийг үнэлэх боломжгүй,

St localis: Цээжний голд 2 хөхний толгойн дунд 10см орчим мэс заслын дараах шархтай, гуурс тавигдсан, гуурсаар 5мл орчим цусархаг шингэнтэй. Ивак-тай байна.Баруун цавины венд төвийн венийн гуурстай, гуурсаар эмчилгээнүүд хийгдэж байна. Давсагт катетер тавигдсан, шээсний өнгө ердийн, 200мл орчим шээс суллав.

Эмчилгээнд цус эргэлт дэмжих /инотроп болон вазопрессор/, антибиотик, стеройд өвчин намдаах, ходоод хамгаалах, цус, цусан бүтээгдэхүүн, антиагрегант, шингэн сэлбэх болон бусад шинж тэмдгийн эмчилгээнүүд хийгдсэн.

Эрчимт эмчилгээний эхний 2 өдөр цус эргэлт тогтворгүй, үе үе зүрхний гаралтай шокын байдалтай байсан. 3 дах өдрөөс гемодинамик харьцангуй тогтворжиж дэмжлэгүүдийн тун буурсан.

Эрчимт эмчилгээний тасагт 6 дах хоног дээр ангиографийн тасаг руу шилжсэн. Перикардын гуурсыг 3 хонуулаад авсан ба гуурсаар нийт 200мл цусархаг шингэн гарсан.

ХЭЛЦЭМЖ

Сүүлийн үед зүрхний нээлттэй мэс заслаас илүү судсан дотуурх оношилогоо болон эмчилгээний ажилбаруудын тоо жилээс жилд ихсэж байна. Үүнийг дагаад ажилбартай холбоотой хүндрэлийн тоо мөн нэмэгдэж байна. Тохиолдож болох хүндрэлүүдэд титмийн артерийн цуурал, титмийн артерийн цоорол, урсгалгүй болох, судас коллапс болох, хэрэглэгдэж байгаа төхөөрөмжүүд гацах /wire, stent, atherectomy burr, microcatheter, balloons, lazer tips etc./ зэрэг хүндрэлүүд тохиолддог.

Эдгээрээс гарч болох ноцтой хүндрэл нь зүрхний тампонад юм. Үнхэлцэгийн даралт болон тампонад нэмэгдэхэд артерийн даралт их хэмжээгээр буурах, зүрхний цахилгаан зохицуулга алдагдаж, аюултай хэм алдагдал болон синусын брадикарди үүсэж, үхэлд хүргэдэг.

Тохиолдож болох хүндрэл эрсдэлүүд: Атеросклероз, гүний венийн судасны архаг тромбоз, артерийн гипертензи, хуучин шигдээсийн өгүүлэмжтэй байх, зүрхний дутагдал, тосгуурын байнгын жирвэгэнээ, дислипидеми, уушгины архаг бөглөрөлт өвчин, чихрийн шижин, таргалалт зүрх судасны болон бусад эрхтэн системийн архаг хууч өвчтэй байх нь дээрх тохиолдлуудын тоог нэмэгдүүлж байдаг. Дээрх эрсдэл өндөртэй өвчтөнүүдийн эмчилгээг үр дүнтэй байлгахын тулд хүндрэлийн үед авах арга хэмжээ нь тодорхой байх шаардлагатай. Үүнд: Бэлтгэл /яаралтай үед хэрэглэгдэх багаж, тоног төхөөрөмж болон эм тарианы хангалт, чадварлаг хүний нөөц/, эрт таних, өргөн хүрээтэй ялган оношлох, тохиромжтой арга хэмжээг авах мэдлэгтэй байх, багаар хамтын ажиллагаа болон олон салбарын нарийн мэргэжлийн эмч, сувилагч нарын хамтын ажиллагааг сайжруулахыг шаардаж байна.

ДҮГНЭЛТ

Дээрх тохиолдолд өмнө нь шигдээс болж байсан өгүүлэмжтэй, артерийн даралт ихэсдэг, титмийн судасны шохойжилттой байсан нь хүндрэл гарах шалтгаан болжээ. Цаашид амь насанд аюул учруулж болзошгүй энэхүү ноцтой хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэх, цаг алдалгүй эмчлэхийн тулд тасралтгүй хүчин чармайлт гаргах шаардлагатай байна.

НОМ ЗҮЙ

1. https://www.uptodate.com/contents/cardiac-tamponade?search=cardiac%20tamponade&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1
2. https://www.uptodate.com/contents/anesthesia-for-patients-with-pericardial-disease-and-or-cardiac-tamponade?search=cardiac%20tamponade&source=search_result&selectedTitle=2%7E150&usage_type=default&display_rank=2
3. https://www.uptodate.com/contents/use-of-vasopressors-and-inotropes#topicGraphics
4. https://www.hmpgloballearningnetwork.com/site/jic/original-contribution/incidence-treatment-and-outcomes-coronary-artery-dissection-during
5. https://docs.google.com/document/d/1sS6FEYD_zqr7IHGS_zAoefasF-F-5GT6wbAOi9ewQeQ/edit?tab=t.0
6. https://docs.google.com/document/d/1m97UwhS_oQzhxufeF6nk2KNLMzxaLJf72zkKiDdPLjI/edit?tab=t.0

ГЭМТЛИЙН ШАЛТГААНТ ТҮНХНИЙ УЖИГ МУЛТРАЛТАЙ ТОХИОЛДОЛД ТҮНХНИЙ ҮЕ СОЛИХ МЭС ЗАСАЛ ХИЙСЭН ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ҮР ДҮН

Э.Сайнжаргал
Хэрх үе судлал, үе сэргээх төв,

АСУУМЖ

Өвчтөн Б. 65 настай, эрэгтэй.

- 1994 онд Хөвсгөл аймгийн нутагт авто машины осолд орж байсан. Тухайн үед сум дундын эмнэлэгт эмнэлгийн анхны тусламж авсан.
- Гэмтлийн шалтгаант баруун түнхний үений бүрэн мултрал, сүүжний тогоо ясны ар ханын битүү хугарал
- Архаг хууч өвчин (-)
- Байнга уудаг эм (-)
- Харшил (-)
- Хорт зуршил (-)

Бодит үзлэг (хагалгааны өмнө)

Movement	Normative Range of motion	Case
Flexion	110-120	70-100 (contracture)
Extention	10-15	(--)
Internal rotation	30-45	(--)
External rotation	40-60	(--)
Abduction	45	35 (STUCK!)
Adduction	15-25	(--)

Лабораторийн болон багажийн шинжилгээ

Аарцаг түнхний рентген зураг: Баруун түнхний үений конгруэнтность бүрэн алдагдсан, ар доод бүрэн мултралтай, нео-артроз үүссэн

Онош, ялган оношилгоо

S73.0 Subluxation and dislocation of the hip joint

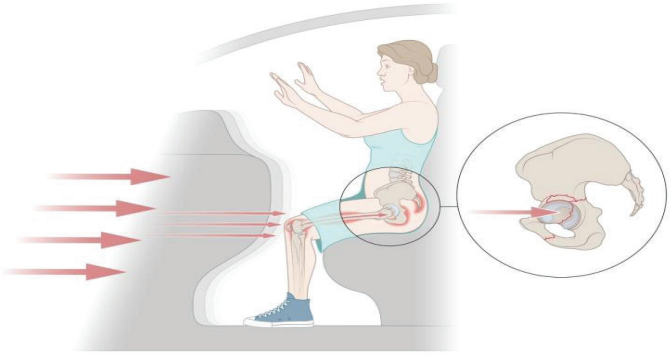
Гэмтлийн шалтгаант түнхний мултрал

Гэмтлийн шалтгаант түнхний мултрал нь аарцаг ясны хүнд гэмтэл. (Polytrauma 95%)

A	B	C	D
Аарцаг ясны хугарал нийт ясны гэмтлийн 3% (100000:37)	Гэмтлийн шалтгаант түнхний мултрал нийт аарцаг ясны гэмтлийн 15%	Гэмтлийн шалтгаант түнхний ар доод мултрал 10%	Бүрэн мултралтай олон жил болсон хүнд анхдагч үе солих, үений биомеханик сэргээх мэс засал хийсэн судалгаа мэдээлэл ховор

Авто осол, өндрөөс унах зэрэг хүчтэй гэмтлийн үр дүнд үүсдэг ба ихэвчлэн залуу хүмүүст тохиолдох нь элбэг. Эмэгтэй хүмүүст 2 дахин их тохиолддог.

- Posterior dislocation (90%) Anterior and central dislocation (10%)
- Мөчдийн ясны хугарал, цээж нурууны гэмтэл.
- Судас мэдрэлийн багц гэмтэх, Дотуур цус алдах
- Бага аарцгийн хөндийн эрхтний гэмтэл (давсаг)



Dashboard injury: Суугаа байрлалд Гэмтлийн хүч дунд чөмөг ястай параллель түвшинд үйлчилснээр, дунд чөмөг ясны толгой сүүжний тогооноос мултран арагш шилжинэ

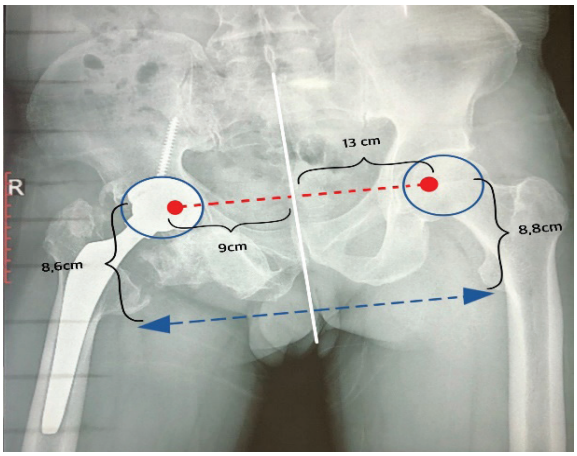
ХҮНДРЭЛҮҮД

Эрт үе:

- Sciatic nerve injury 8-20%
- Femoral nerve injury 10%
- Superior gluteal артерийн гэмтэл

Хожуу үе:

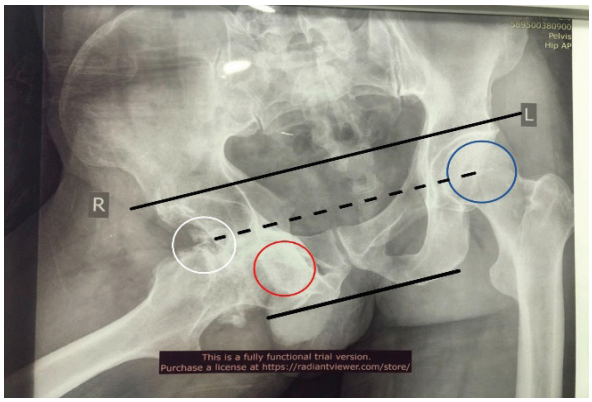
- Гэмтлийн дараах түнхний үений артроз 56%
- Дунд чөмөг ясны толгой хэсгийн ясны үхжил 5-40%
- Сурмаг мултрал 3-5%
- Хөдөлгөөний идэвхгүй байдлаас үүсэх: Гүний венийн тромб, уушгины эмболи, уушгины хатгаа.



ЭМЧИЛГЭЭ

Мэс заслын бус

- Үений мултралыг 6 цагийн дотор гар аргаар арилгах нь AVN үүсэх эрсдэлийг 60% бууруулна. (URGENT!!!)
- Ясны татлага, чиг тавих, хөдөлгөөнийг хязгаарлах.

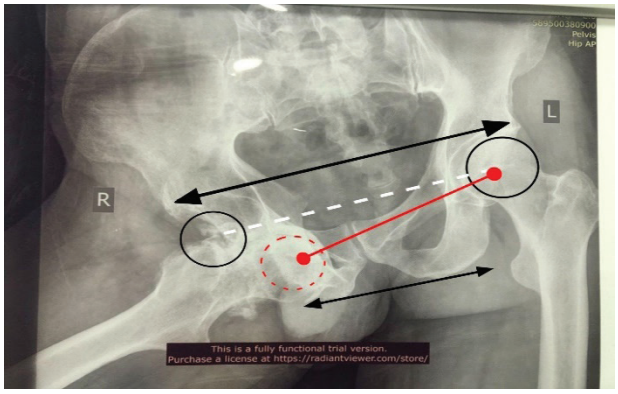


МЭС ЗАСАЛ

- ORIF (Ясны хугарлыг ил аргаар засаж ялтас, шургаар бэхлэх)

Дурангийн мэс засал

- Үений уут, холбоос, мөгөөрс зэрэг зөөлөн эдийг сэргээх



Мэс заслын төлөвлөгөө, гарч болох бэрхшээл хүндрэл

Center of rotation: Түнхний үений эргэлтийн төвийг хэвийн анатоми түвшинд сэргээх – (сүүжний жинхэнэ тогоо ясны сийрэгжилт өндөр, гэмтлийн дараах өөрчлөлттэй, ар ханын дутмагшилтай тул ацетабуляр имплантийг суулгах хүндрэлтэй. Bone plastic or augmentation acetabulum implant?

Soft tissue balance: Gluteus medius, minimus, piriformis булчингуудын тонус уян хатан чанар алдагдсан, үений капсул сорвижсон

Correction of leg length discrepancy: Хөлийн уртыг тэнцүүлэх хүндрэлтэй, 3 см дээш сунгахад суудлын мэдрэл татагдах эрсдэлтэй.

Мэс засал

- 2023.01.05
- Kocher-Langenbeck approach
- Баруун түнхний үе бүтэн солих мэс засал (Cementless components)
- Мэс заслын үргэлжилсэн хугацаа: 2:30
- Нугасны мэдээ алдуулалт (+) Нугасны мэдээ алдуулалт
- Хагалгааны үед цус, цусан бүтээгдэхүүн ашигласан (+)
- Мэс заслын үед гарсан хүндрэл (-)
- Мэс заслын үед алдсан цусны хэмжээ (450ml)

Мэс заслын дараах эмчилгээ

- Гүний венийн тромбо үүсэх эрсдэл: Гепарин натри 6 цагаар арьсан дор. (Ривароксабан 10мг*1 28 хоног)
- Өвдөлт намдаах: Диклофенак, Кетопрофен, Парацетамол. /Opoids* НПВС+Гастропротекторы/
- Антибиотик эмчилгээ: Цефтриаксон 1гр 8 цагаар судсанд дуслаар мэс заслын дараах 2 хоног.
- Нөхөн сэргээх: Мэс заслын дараах өдөр дасгал хөдөлгөөн.
- Бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ.

Бодит үзлэг (Мэс заслын дараа)

Movement	Normative Range of motion	Case
Flexion	110-120	107
Extention	10-15	10
Internal rotation	30-45	28
External rotation	40-60	51
Abduction	45	43
Adduction	15-25	23

- ШУТИС-Биомеханикийн судалгааны лаборатори.
- XSENS MVN

ХЭЛЦЭМЖ

Түнхний үе солих мэс засалд гэмтлийн шалтгаантай түнхний үений мултрал ховор тохиолддог боловч дээрх шалтгаантай ужиг мултралтай тохиолдол тун ховор байдаг.

2023 оны 3 сард BMC Musculoskeletal Disorders-д нийтлэгдсэн “Treatment strategies for recurrent dislocation following total hip arthroplasty” судалгаанд гэмтлийн улмаас түнхний үе солих мэс засал хийлгэсэн өвчтөнүүдийн 10 жилийн хугацаанд >90% дээш үр дүнтэй гарсан байна.

Гэмтлийн шалтгаант түнхний ужиг мултралтай өвчтөнүүдэд үе солих мэс засал хийх нь уламжлалт аргаар түнхний үе солих мэс засалтай харьцуулахад техникийн хувьд илүү нарийн ажиллагаа шаарддаг. Тиймээс мэс заслын дараах хүндрэл, дахин хагалгаа хийх шаардлага гарах магадлал нь бага зэрэг өндөр байж болох юм. Гэсэн хэдий ч орчин үеийн мэс заслын техник, багаж хэрэгсэл зэрэг нь сайжирсанаар эдгээр хүндрэлүүдийг бууруулах боломжтой болж байна.

ДҮГНЭЛТ

Гэмтлийн шалтгаант Түнхний үений мултралыг цаг алдалгүй мэс засал хийх заалттай байдаг ч хожуу үеийн ужиг мултралтай тохиолдолд үе солих, үеийг сэргээх мэс засал хийж боломжтойг харуулж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. https://www.orthobullets.com/trauma/1035/hip-dislocation
2. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459319/
3. https://surgeryreference.aofoundation.org/
4. Травматология и ортопедия Под редакцией проф. Н.В. Корнилова, 4-е издание, 2019г.
5. https://www.rsna.org/
6. Политравма Под редакцией проф. К.А Егезарян , 2-е издание, 2020г.
7. Руководство по эндопротезированию тазобедренного сустава Под редакцией проф. Р.М. Тихилова, 1-е издание, 2007г.
8. Funktionelle Anatomie der Gelenke. Ibrahim A.Kapandji 1987.

УМАЙН САЛСТЫН УРГАЦАГ /БАРУУН/ БҮХИЙ ХОС УМАЙ
/Умайн хөндийн ургацгийг дурангаар авсан тохиолдол/

Н.Эрдэнэтуяа[1], *Ю.Жимсмаа*[2], *Т.Баярчимэг*[3], *Я.Дашпагма*[3]
[1] *Улаанбаатар Мед нэгдсэн эмнэлэг,*
[2] *“Энэрэлт хүн” эмнэлэг,*
[3] *Улсын Хоёрдугаар Төв Эмнэлэг*

ҮНДЭСЛЭЛ

Мюллерийн суваг нь жирэмсний зургаан долоо хоногтойд анх үүсэх бөгөөд ойролцоогоор 12 долоо хоногт мюллерийн сувгийн сүүл хэсэг нь нийлж умайн үтрээний суваг үүсгэдэг. Хоёр суваг нэгдэж чадахгүй бол умай хоёрчлогддог. Энэ гажиг нь эмэгтэй бэлэг эрхтэн тогтолцооны төрөлхийн гажиг юм. Хос умай буюу “Uterus didelphys” нь эмэгтэйчүүдийн 0.3 хувьд тохиолддог ховор төрөлхийн гажиг юм. Умай бүр нэг гуурсан хоолой, нэг өндгөвчтэй байдаг.

Анамнез

Зовуурь: Сарын тэмдгийн үед их хэмжээний цус алдалттай. Сүүлийн 3 жилийн турш хоёрдогч үргүйдэлтэй байгаа. Бэлгийн харьцааны үед өвддөг.

Асуумж: Эмчлүүлэгч Н 31 настай . 18 настай байхад анхны жирэмслэлтээр хос умай оношлогдсон. Анхны биений юм – 14 нас, сүүлийн сарын тэмдэг – 2024/10/06. Биений юмны мөчлөг тогтмол, үргэлжлэх хугацаа – 7 хоног, жирэмслэлтээс сэргийлэх арга хэрэглээгүй. Умайн хүзүүний эсийн шинжилгээ 2024 оны 4 сард хэвийн гарсан. Урьд нь эмэгтэйчүүдийн мэс засал хийгдсэн эсэх – 2013 кесар мэс засал. Жирэмслэлт – 3, төрөлт – 1, өсөлтгүй жирэмслэлт – 1, үр хөндөлт – 1 бүх жирэмслэлт баруун умайд явагдсан.

Архаг өвчингүй, тогтмол хэрэглэдэг эм тариа байхгүй, хорт зуршилгүй, харшилгүй.

Хоёр гарын хавсарсан үзлэгт: Гадна бэлэг эрхтний хөгжил зөв, бэлгийн уруул хярзан хэвийн. Үтрээ таславчтай, үтрээний дунд хэсгээр үтрээг 2 хуваасан умайн хүзүү хүртэл зузаан таславчтай, умайн хүзүү 2, хаалттай. Үтрээ бачуу, умайн хүзүү хөдөлгөхөд эмзэглэлгүй, умай арагшаа, эмээл хэлбэрийн, эмзэглэлгүй, тэмтрэгдэх үүсгэвэргүй, 2 дайвар тэмтрэгдэхгүй, арын хүнхрээ чөлөөтэй бус. Бээлийд эмгэг ялгадасгүй.

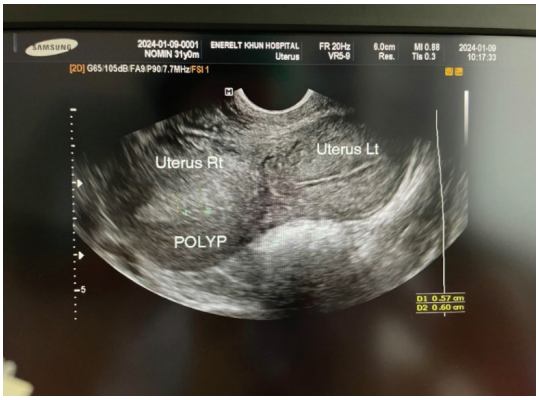
Толинд: Баруун умайн хүзүү шовх, цэвэр, үтрээний ялгадас цайвар тунгалаг, зүүн талын үтрээний таславчийн зүүн дээд хэсэгт зүүн талын умайн хүзүү жижиг, дээш татагдсан, үтрээнд эмгэг ялгадасгүй.

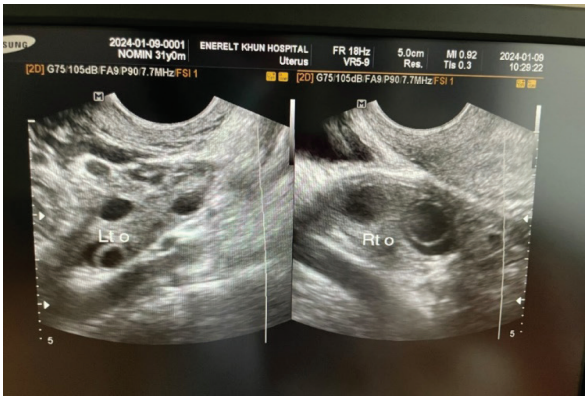
Лабораторийн шинжилгээ:

Умайн хүзүүний сувгийн ПСР шинжилгээгээр 2024/01 сард Ureaplasma parvum, Ureaplasma urealiticum, Gardnerella vaginalis илэрч тус тус эмчилгээ хийгдсэн. Давтан умайн хүзүүний сувгийн ПСР шинжилгээнд 2024/10 сард Ureaplasma parvum эерэг. Үтрээний наацын шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

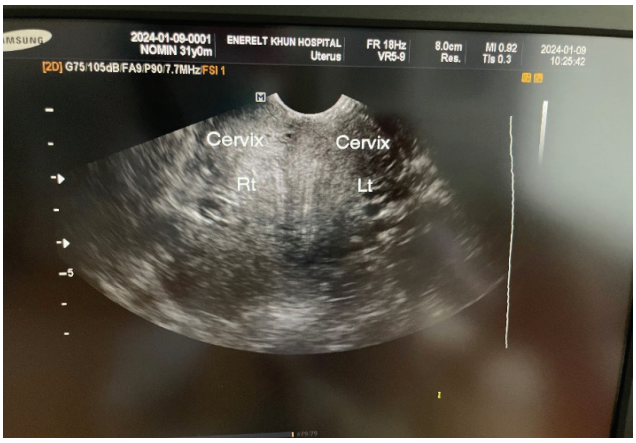
Хэт авиан шинжилгээ:

- Сарын тэмдгийн мөчлөгийн 8 дахь хоног
- Баруун умай 57*42*45 мм V=57.3 см3, баруун талын умайн хөндийд 5.7-6 мм хэмжээтэй 3 ширхэг полиптой ,
- Зүүн умайн 51*37*54 мм V=54.0 см3, зүүн эндометр- 3 мм, овуляцийн үеийн зураглалтай,





- Зүүн өндгөвч 32*13*12мм V=4.9 см^3, Баруун өндгөвч 28*21*19 мм V=5.9 см^3
- Хоёр умайн хүзүү хэвийн, аарцаганд сул шингэн байхгүй.



Мэс засал эмчилгээ

2024 оны 4-р сарын 15-нд УХТЭ -ийн эмэгтэйчүүдийн мэс заслын тасагт DS: N84 Умайн салстын ургацаг, Q51.1 Хос умай, умайн хүзүү ба үтрээ оноштой хэвтсэн.

2024 оны 4-р сарын 16-нд төлөвлөгөөтэйгөөр умайн хөндийн дурангаар баруун умайн салстын ургацаг авах мэс засалд орсон. Мэс засал үргэлжилсэн хугацаа: 22 минут.

Ор хоног: 1 хоног
Мэс заслын дараа гарсан хүндрэлгүй.

Мэс заслын дараах эдийн шинжилгээний хариу:

УЛСЫН ХОЁРДУГААР ТӨВ ЭМНЭЛЭГ

Эрүүл мэндийн сайдын 2019 оны 12 дугаар сарын 30-ны өдрийн А/611 дугаар тушаалын арванэгдүгээр хавсралт
Эрүүл мэндийн бүртгэлийн маягт ЭС-1А

АМЬД СОРЬЦЫН ШИНЖИЛГЭЭНИЙ ХУУДАС

А. Илгээх хэсэг

1. **Эмнэлгийн нэр:** Улсын хоёрдугаар төв эмнэлэг **Тасгийн нэр:** Эмэгтэйчүүдийн мэс заслын тасаг
   Өвчний түүхийн дугаар:
2. **Ургийн овог:** **Эцэг /эх/ - ийн нэр:** **Өөрийн нэр:** Н
3. **Нас:** 32 **Хүйс:** Эр ☐ Эм ☒
4. **Регистрийн дугаар:** **ЭМД-ийн дугаар:** **Утас:**
5. **Хариуг илгээх цахим**
6. **Сорьц төрөл:** ☐ Оношт тодруулах ☐ Дуран
   ☒ Мэс заслын ☐ Нарийн зүүний хатгалт
   ☐ Яаралтай ☐ Цооролбор
   Сорьц авсан огноо: 2024/04/16 14:21
   Сорьц илгээсэн огноо: 2024/04/16 14:22
7. **Сорьц авсан эрхтэн:** умайн хөндий **Байрлал:** сvалаа умайны баруун
   Сорьцын хэмжээ: **Сорьцын байдал:** Цустай
8. **Эмнэлзүйн мэдээлэл:**
   сарын тэмдэг их ирнэ, жирэмслэхгүй
9. **Эмнэлзүйн онош:** N84.0 -Умайн биений ур N84.0Умайн биений ур
10. **Өмнө нь амьд сорьцын болон эсийн шинжилгээ хийлгэж байсан** ☐Тийм ☐Үгүй
    хэрэв тийм бол ☐ Амьд сорьцын шинжилгээ
    ☐ Эсийн шинжилгээ
    10а. Өмнөх шинжилгээний дугаар: Огноо:
    10б. Өмнөх шинжилгээний онош:
    Сорьц авч, илгээсэн эмчийн нэр: Т.БАЯРЧИМЭГ **Гарын үсэг:/** **/ Утас:**

Мэс заслын дараах хэт авиан шинжилгээ

АМЬД СОРЬЦЫН ШИНЖИЛГЭЭНИЙ ХУУДАС (1А)-ҮРГЭЛЖЛЭЛ

Б. Шинжилгээний хэсэг

11. Шинжилсэн эрүүл мэндийн байгууллагын нэр: Улсын хоёрдугаар төв эмнэлэг
12. Амьд сорьцын шинжилгээний дугаар №: 1551
Хүлээн авсан огноо: 2024/04/17 09:15
13. Хүлээн авсан хүний нэр: Г.ДОРЖХАНД
14. Макро:
Блокийн тоо: 2
Бөөгнүүлбэл 1,2см/куб хар шаргал алагласан эд б-2 к-1
Макро фото зураг:

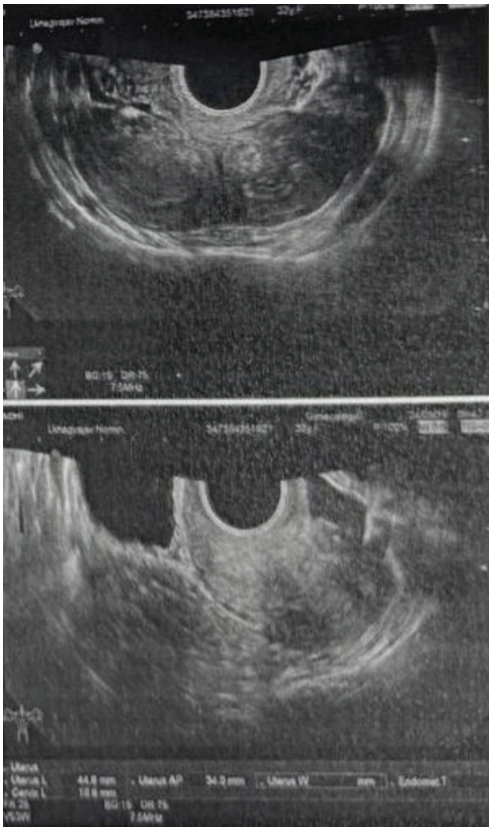
15. Микро:

Микро фото зураг:

16. Онош, дүгнэлт:
N84.0 -Умайн биений ур
soft tissue, uterus, polypectomy: Endometrial polyp without atypia with mixed inflammation
17. Нэмэлт тэмдэглэл, санал:

Бэлдсэн: Эд эсийн лабораторийн техникчийн нэр: Г.ДОРЖХАНД Гарын үсэг:/
Шинжилсэн: Эмгэг судлаач эмчийн нэр: Ш.БОЛОРТУЯА Гарын үсэг:/
Тайлбар: Амьд сорьцын шинжилгээний хуудсыг бөглөхдөө:
А. Илгээх хэсгийг шинжилгээ лабораторит илгээж буй эмнэлгийн эмнэлзүйч эмч бөглөнө./Зай үлдээсэн хэсэгт эмч өөрөө нөхөн бичнэ, сонголттой хэсгийн тохирох сонголтын өмнөх нудийг сонгож тэмдэглэнэ./
Б. Шинжилгээний хэсгийг эмгэг судлалын лабораторид эмгэг судлаач эмч лабораторийн техникч бичнэ.

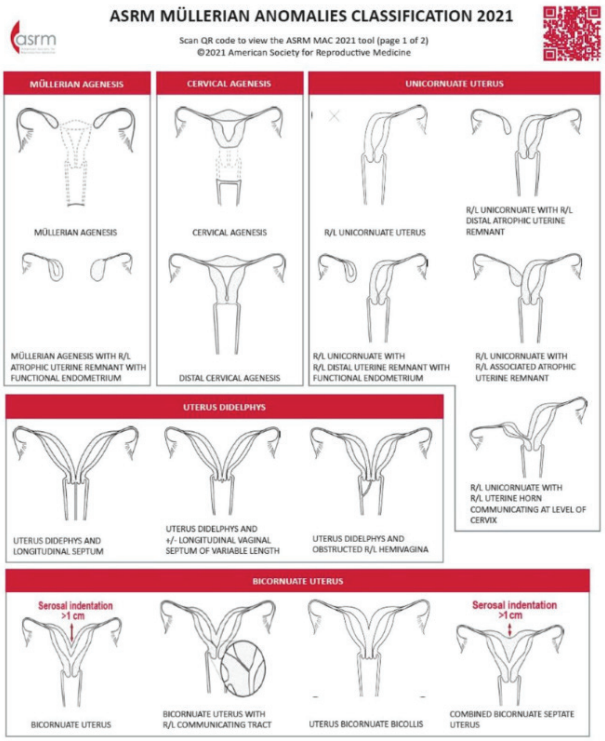
Хариу гарсан огноо: 2024.04.26 07:56 **Хэвлэсэн огноо:** 2024.11.13 3:5

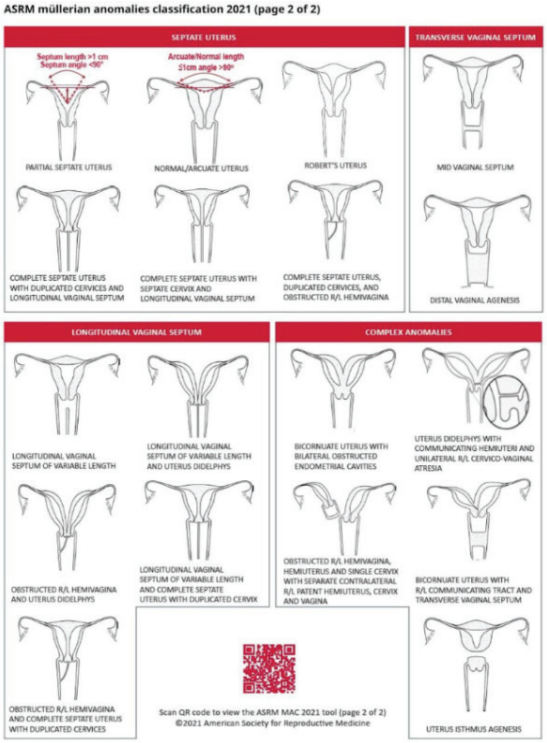


Ялган оношилгоо:

Бусад гажгуудаас ялган оношилно.

Зураг 1.





ХЭЛЦЭМЖ:

Одоогоор хос умай ба салстын полип авсан ховор тохиолдол бүртгэгдээгүй. Ихэвчлэн хос умай ба жирэмслэлт төрөлттэй холбоотой ховор тохиолдлууд бүртгэгдсэн байна.

Энэхүү тохиолдлын хувьд одоогоор жирэмслэхээр бэлтгэн давтан шинжилгээнүүддээ хамрагдаад хяналтад явж байгаа.

НОМ ЗҮЙ:

1. Sadler TW. Langman's medical embryology. Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia
2. Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Obstructive reproductive tract anomalies. J Pediatr AdolescGynecol 2014;27:396–402. 10.1016/j.jpag.2014.09.001
3. Chan YY, Jayaprakasan K, Zamora J, et al. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review. Hum Reprod Update 2011;17:761–71. 10.1093/humupd/dmr028 [
4. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. Radiology 2004;233:19–34. 10.1148/radiol.2331020777
5. Hiersch L, Yeoshoua E, Miremberg H, et al. The association between Mullerian anomalies and short-term pregnancy outcome. J Matern Fetal Neonatal Med 2016;29:2573–8. 10.3109/14767058.2015.1098613
6. Fox NS, Roman AS, Stern EM, et al. Type of congenital uterine anomaly and adverse pregnancy outcomes. J Matern Fetal Neonatal Med 2014;27:949–53. 10.3109/14767058.2013.847082
7. Hua M, Odibo AO, Longman RE, et al. Congenital uterine anomalies and adverse pregnancy outcomes. Am J Obstet Gynecol 2011;205:558. e1–558. e5. 10.1016/j.ajog.2011.07.022
8. Chan YY, Jayaprakasan K, Tan A, et al. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review. Ultrasound Obstet Gynecol 2011;38:371–82. 10.1002/uog.10056
9. Slavchev S, Kostov S, Yordanov A. Pregnancy and childbirth in uterus didelphys: a report of three cases. Medicina 2020;56:198. 10.3390/medicina56040198
10. Souvizi B, Jafarzadeh Esfehani R. A case of successful pregnancy in a complete bicornuate uterus. J Midwifery and Reproductive Health 2016;4:720–2.
11. 1Wong JWH. A case of vaginal birth after cesarean delivery in a patient with uterine didelphys. Case Rep Obstet Gynecol 2019;2019:1–3. 10.1155/2019/3979581
12. Fedele L, Motta F, Frontino G, et al. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. Hum Reprod 2013;28:1580–3. 10.1093/humrep/det081
13. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril 2007;87:918–22. 10.1016/j.fertnstert.2006.11.015
14. Park NH, Park HJ, Park CS, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with unilateral hemivaginal obstruction, ipsilateral renal agenesis, and contralateral renal thin GBM disease: a case report with radiological follow up. J Korean Soc Radiol 2010;62:383–8. 14.3348/jksr.2010.62.4.383
15. Acién P, Acién M. Unilateral renal agenesis and female genital tract pathologies. Acta Obstet Gynecol Scand 2010;89:1424–31. 10.3109/00016349.2010.512067
16. Hall-Craggs MA, Kirkham A, Creighton SM. Renal and urological abnormalities occurring with Mullerian anomalies. J Pediatr Urol 2013;9:27–32. 10.1016/j.jpurol.2011.11.003
17. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li T-C. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. Hum Reprod Update 2008;14:415–29. 10.1093/humupd/dmn018
18. Akhtar MA, Saravelos SH, Li TC, et al. Reproductive implications and management of congenital uterine anomalies: scientific impact paper No. 62 November 2019. BJOG 2020;127:e1–13. 10.1111/1471-0528.15968
19. Airoldi J, Berghella V, Sehdev H, et al. Transvaginal ultrasonography of the cervix to predict preterm birth in women with uterine anomalies. Obstet Gynecol 2005;106:553–6. 10.1097/01.AOG.0000173987.59595.e2
20. Erez O, Dukler D, Novack L. Trial of labor and vaginal birth after cesarean section in patients with uterine Müllerian anomalies: a population-based study. Obstet Gynecol 2007;196::537. e1–537.
21. Espey E, Ogburn T, Hall R, et al. Use of intrauterine device in the setting of uterus didelphys. Obstet Gynecol 2006;108:774–6. 10.1097/01.AOG.0000198633.77911.de

БАМБАЙН БУЛЧИРХАЙН МЕДУЛЛЯР ӨМӨНГИЙН ОНОШИЛГОО

Г.Ганчимэг,[1] *Х.Гэрэлээ,*[1]*Г.Амарсанаа*[2]*, Ц.Одонтунгалаг*[2]*, Ц.Жавзанпагма*[2]
[1]*Эмгэг судлалын тасаг, Хавдар Судлалын Үндэсний Төв*
[2]*Толгой хүзүүний мэс заслын тасаг, Хавдар Судлалын Үндэсний Төв*

ОРШИЛ

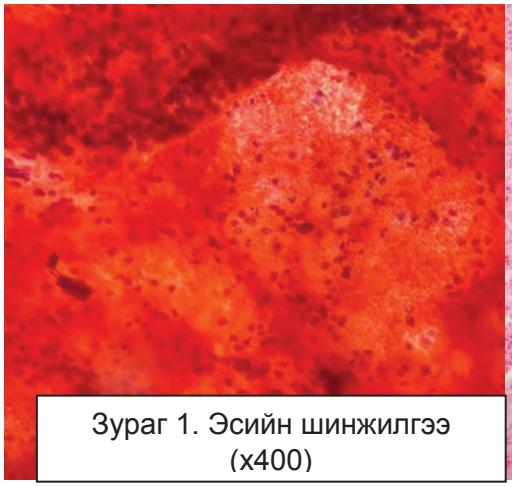
Бамбай булчирхайн хорт хавдар нь дэлхий дахинд зонхилон тохиолддог 10 хорт хавдрын 7-рт (ASR-9.1) ордог бөгөөд 2023 оны байдлаар сүүлийн 5 жилд Монгол улсад шинээр оношлогдож, хянагдаж буй хорт хавдрын 3%-г эзэлж байна. Гэсэн хэдий ч хөгжингүй болон хөгжиж буй орнуудад тохиолдлын тоо нэмэгдэж байна. Бамбай булчирхайн нийт хорт хавдрын ихэнх хувийг бамбайн булчирхайн хөхлөгт өмөн эзэлдэг бол медулляр өмөн нь 2-5%-г эзэлдэг бамбайн булчирхайн ховор тохиолдох хорт хавдар юм. Энэхүү хорт хавдар нь бамбайн дэргэдэх дотоод шүүрлийн үйл ажиллагааг зохицуулдаг С эсээс үүсэх бөгөөд удамшлын (олон голомтот дотоод шүүрлийн хавдрын хам шинжтэй холбоотой) болон удамшлын бус 2 хэлбэрээр тохиолддог. Бид бусад дотоод шүүрлийн эрхтний талаас ямар нэг хавдрын өгүүлэмжгүй 40 настай эрэгтэйд бамбай булчирхайн медулляр өмөн оношлогдсон тохиолдлыг танилцуулна.

ABSTRACT

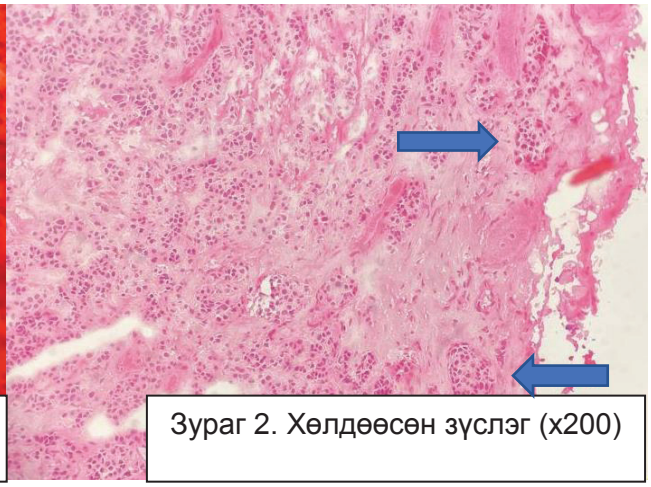
The incidence of thyroid cancer is 7th place of the most common 10 cancers all around the world, and as of 2023, it accounts around 3% of newly diagnosed and monitored cancers in Mongolia in the last 5 years. The most common (more than 70%) subtype is papillary thyroid carcinoma, but medullary thyroid carcinoma is rare, it constitutes around 2-5% of all thyroid cancers. Medullary thyroid carcinoma is driven from parafollicular C-cell origin, is regulate for endocrine process and which occurs in 2 forms as sporadic and familial (related Multiple neuroendocrine neoplasm). Now we introduce 40 years old male patient with no history of other endocrine neoplasm, he is diagnosed medullary thyroid carcinoma.

ТОХИОЛДОЛ ТАНИЛЦУУЛГА

40 настай эрэгтэй 2024 оны 5 сард урьдчилан сэргийлэх үзлэгээр бамбай булчирхайн зүүн дэлбэнд зангилаат үүсгэвэр тодорхойлогдож, 2024 оны 6 сард ХСҮТ-ийн ТХМЗ-н тасагт үзүүлсэн тухайн үед ямар нэг зовуурьгүй, бодит үзлэгээр бамбай булчирхай илэрхий томролгүй, тэмтрэхэд бамбайн зүүн дэлбэнд хатуу хөдөлгөөнгүй үүсгэвэр тэмтрэгдэж байсан, лабораторийн шинжилгээнд TSH-2.91, FT4-16.8, FT3-4.99, Anti-TG-0.8, Anti-TPO-0.8 буюу хэвийн байсан. Эхо-д бамбайн зүүн дэлбэнд зах хүрээ жигд бус, эхо ойлт буурсан, 1.6 см хэмжээтэй, судасжилттай (TI-RADS 5) зураглалтай зангилаа илэрсэн тул эсийн шинжилгээ авагдсан. Бамбайн эсийн шинжилгээнд TBS-5 буюу хорт хавдрын сэжигтэй гэж оношлогдсон (зураг 1). Өвчтөн нас залуу, бамбай булчирхай бүтнээр авах мэс заслаас өөрийн хүсэлтээр татгалзсан тул мэс заслын үеийн экспресс шинжилгээтэй бамбай булчирхайн зүүн дэлбэн авах мэс засал төлөвлөгдсөн. Экспресс шинжилгээгээр муу ялгаралтай бамбай булчирхайн өмөн, капсулын нэвчилттэй (зураг 2), гэсэн урьдчилсан онош гарсан тул мэс заслын хүрээг өргөтгөж бамбай булчирхайг бүтнээр авч, хавдартай талын тунгалгийн булчирхайг түүх мэс засал хийгдсэн. Эдийн шинжилгээний макро шинжилгээнд бамбайн зүүн дэлбэн 5.8*2.2*1.3см, дунд-доод полиусыг хамарсан, капсулд тулсан 1.6*1.5*1.1 см цайвар шаргал зангилаат үүсгэвэр илэрсэн (зураг 3), микро шинжилгээнд дунд зэргийн бөөмийн гажигшилтай, бөөмийн бусад шинжүүд илрээгүй эозинофильсэг мөхлөгт цитоплазмтай хавдрын эсүүдийн нэвчдэс тодорхойлогдсон (зураг 4-6), эдгээр эсүүд нь иммуногистохимийн тусгай будгийн шинжилгээнд TTF1 /-/, p63 /-/, chromogranin A /+/, synaptophysin /+/, calcitonin /+/, ki67-1-10% үр дүн үзүүлж бамбай булчирхайн медулляр өмөн оношлогдсон. *(зураг 7,8)*



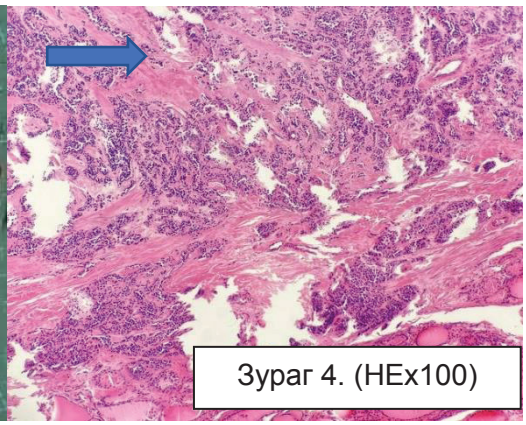
Зураг 1. Эсийн шинжилгээ (x400)



Зураг 2. Хөлдөөсөн зүслэг (x200)

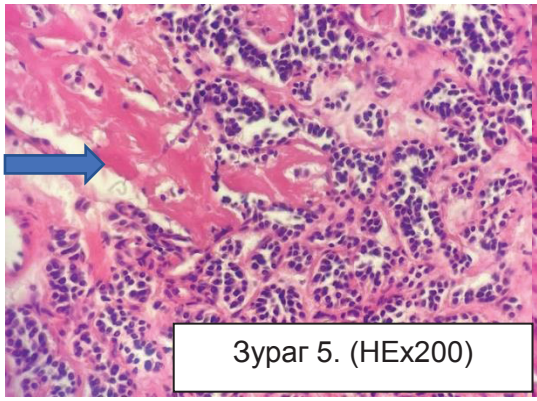
Зураг 1: *Бамбайн нарийн зүүний хатгалтын эсийн шинжилгээнд сорьц эсжилт ихтэй, эсүүд нь бага зэрэг гажигшилтай илэрхий бөөмийн шинжгүй байна.* ***Зураг 2:*** *Мэс заслын үеийн экспресс (хөлдөөсөн зүслэг) шинжилгээнд жижиг хэмжээтэй, дунд зэрэглэлт гажигшил бүхий хавдрын эсүүд, капсул руу нэвчсэн нь харагдаж байна (сумаар тэмдэглэсэн).*

Зураг 3. Макро зураг

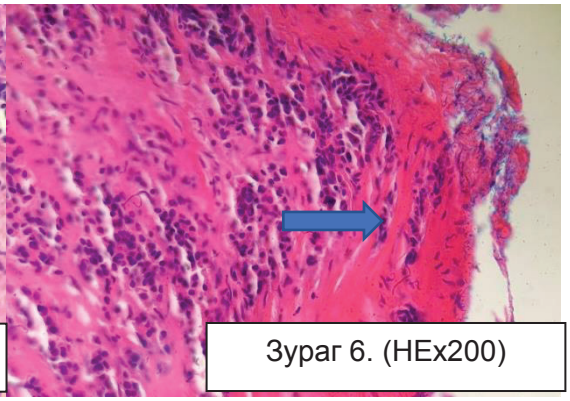


Зураг 4. (HEx100)

Зураг 3: *Эдийн шинжилгээний макро-д үечилсэн зүслэг дэх хавдрын зангилаа (сумаар тэмдэглэсэн).*
Зураг 4: *Бамбайн эд дэх хавдрын эсийн нэвчдэс, эс завсрын амилойд уургийн хуримтлал (сумаар тэмдэглэсэн).*

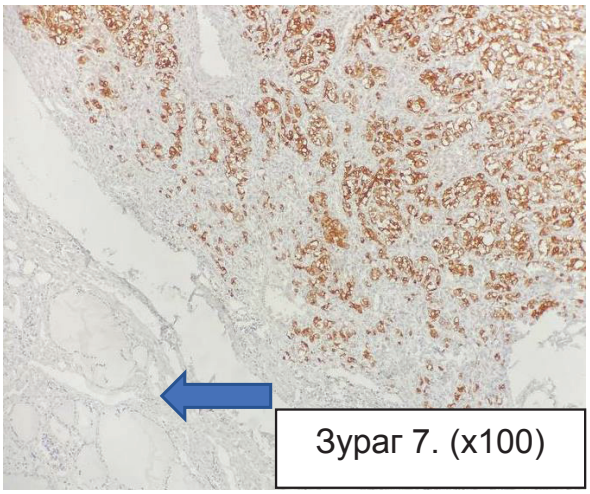


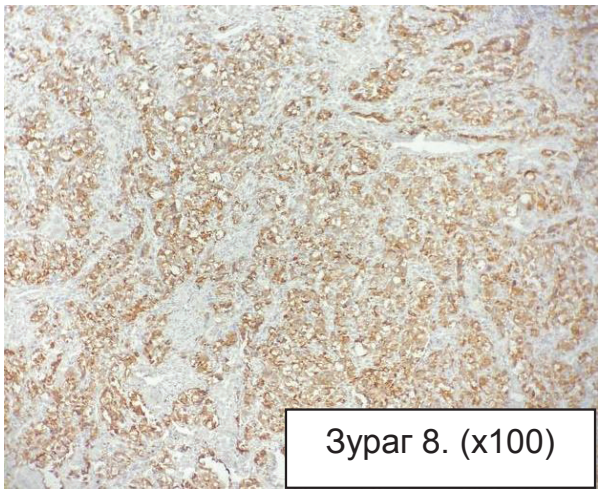
Зураг 5. (HEx200)



Зураг 6. (HEx200)

Зураг 5,6: *Бамбайн эд дэх хавдрын эсийн нэвчдэс, эс завсрын амилойд уургийн хуримтлал, капсулын нэвчилт (сумаар тэмдэглэсэн)*


Зураг 7. (x100)


Зураг 8. (x100)

Зураг 7,8: *Хавдрын эсүүд хромогранин болон синаптофизин маркеруудад эерэг дүн (сумаар эрүүл бамбайг тэмдэглэв)*

ХЭЛЦЭМЖ

Бамбай булчирхайн хорт хавдар нь дэлхий дахинд зонхилон тохиолдох 10 хорт хавдрын 7-рт (ASR-9.1) ордог бөгөөд 2023 оны байдлаар сүүлийн 5 жилд Монгол улсад шинээр оношлогдож, хянагдаж буй хорт хавдрын 3%-г эзэлж байна. Гэсэн хэдий ч хөгжингүй болон хөгжиж буй орнуудад тохиолдлын тоо нэмэгдэж байна [1, 2]. Бамбай булчирхайн медулляр өмөн (ББМӨ) нь бамбай булчирхайн нийт хорт хавдрын 2-5%-ийг эзэлдэг, бамбайн булчирхайн хорт хавдрын шалтгаант нас баралтын 8%-ийг эзэлдэг ховор тохиолдох хортой хавдар юм [3,4]. Удамшлын ба удамшлын бус 2 хэлбэрээр үүсч болдог. Нийт тохиолдлын 75% нь удамшлын бус шалтгаантай байдаг бол үлдсэн 25% нь удамшлын буюу түгмэл нейроэндокрины хавдрын хам шинжтэй холбоотой үүсдэг [5,6]. Аль ч хэлбэрийн ББМӨ эрт үедээ тунгалгийн булчирхайн үсэрхийлэл, зэргэлдээх эрхтний нэвчилт өгдөг, туяа болон хими эмчилгээний мэдрэг чанар багатай, хөхлөгт болон фолликуляр өмөнтэй харьцуулахад 5 жилийн амьдрах хувь болон тавилан муутай. Гэвч энэхүү хавдрын талаар статистик үзүүлэлт хязгаарлагдмал байдаг нь энэхүү тохиолдол хэлцэмжийг бичих шалтгаан болсон [7,8]. ББМӨ-н удамшлын бус хэлбэр нь голдуу 40-60 насныханд, бамбайн дээд болон дунд дэлбэнгийн заагт нэг голомтот цуллаг зангилаа байдлаар оношлогддог. Бидний танилцуулж буй тохиолдолд ямар нэг удамшлын өгүүлэмжгүй 40 настай эрэгтэй бамбайн зүүн дэлбэнд 1 голомтот цуллаг зангилаа тодорхойлогдсон нь ном сэтгүүлд бичигдсэнтэй ижил байна [9]. Бамбай булчирхайн медулляр өмөн нь бамбайн фолликулын дэргэдэх С эсээс үүсдэг. С эсүүд нь цусан дахь кальцийн хэмжээг зохицуулдаг кальцитонин даавар болон серотонин хромогранин, триптаза, түүнчлэн карциноэмбриогений антиген (CEA)-г ялгаруулдаг. Карциноэмбриогений антиген (CEA) ба кальцитонин нь ББМӨ-ийн оношилгоо, хяналтын түлхүүр маркерууд юм [10]. Ялангуяа цусан дахь кальцитонины хэмжээ нь мэс засал эмчилгээний дараа хавдрын дахилтыг үнэлэхэд чухал ач холбогдолтой [11]. Түүнчлэн эрт үеийн оношлогоонд бамбайн эхо шинжилгээ ач холбогдол ихтэй бөгөөд хавдрын хэмжээ, хэлбэр, эхо ойлт болон цусны урсгалын хувьд ББМӨ-н хөхлөгт өмөнгөөс нилээд ялгаатай талаар бичигдсэн байдаг [12]. Бидний тохиолдолд мэс заслын дараа цусан дахь кальцитонины хэмжээ 86 pg/ml байсан, мэс заслын өмнө кальцитонины хэмжээг тодорхойлоогүй байсан нь цаашдын эмчилгээний тактикыг сонгоход хүндрэл учруулсан. Америкийн үндэсний хавдрын нийгэмлэг (NCCN)-н удирдамжид 1см-с том хэмжээний ББМӨ-тэй эсвэл бамбайн хоёр талыг хамарсан эмгэгтэй бүх өвчтөнүүдэд бамбай булчирхайг бүхлээр хоёр талын төвийн тунгалгийн булчирхайн хамт түүх мэс заслыг зөвлөмж болгодог [13]. Харин Америкийн бамбай булчирхайн нийгэмлэгийн удирдамжид төвийн болон хажуугийн тунгалгийн булчирхай түүх эсэхийг шийдвэрлэхдээ цусан дах кальцитонины

хэмжээнд суурилахыг зөвлөсөн байдаг [14]. Бидний танилцуулсан тохиолдолд 1.6см хэмжээтэй бамбайн зангилаа тодорхойлогдож эсийн шинжилгээгээр хорт хавдар сэжигтэй байсан ч өвчтөн өөрийн хүсэлтээр бамбай булчирхайг бүтэн авах мэс заслаас татгалзсан учир мэс заслын үеийн экспресс шинжилгээтэй хавдар бүхий бамбайн дэлбэнг авах мэс засал эмчилгээ төлөвлөсөн, экспресс шинжилгээнд муу ялгаралтай бамбайн өмөн, капсулын нэвчилттэй гэсэн онош гарсан тул мэс заслыг өргөтгөж бамбай булчирхайг бүтнээр нь тунгалгийн булчирхайг сонгомлоор түүх мэс засал хийгдсэн. Мэс заслын дараа эдийн шинжилгээнд бамбай булчирхайн медулляр өмөн, зэргэлдээх тунгалгийн булчирхай үсэрхийллийн онош батлагдсан тул цаашид 2 талын төвийн тунгалгийн булчирхай түүх мэс засал эмчилгээг төлөвлөөд байна.

ДҮГНЭЛТ

Бамбай булчирхайн медулляр өмөн нь бамбай булчирхайн ховор тохиолдох хортой хавдар, бусад бамбайн хорт хавдруудтай харьцуулахад эрт үедээ тунгалгийн булчирхайн үсэрхийлэл, нэвчилт өгдөг тавилан муутай хавдар бөгөөд эмчилгээний менежмент өөр байдаг. Эрт үеийн оношилгоо нь амьдрах хугацааг уртасгахад өндөр ач холбогдолтой. Бамбайн эхо-оор бамбайн зангилааг зөв үнэлэх, нарийн зүүний хатгалтын эсийн шинжилгээг оновчтой авч, зөв дүгнэх нь маш чухал. Эмчилгээний ерөнхий зарчим нь мэс засал эмчилгээ боловч цусан дахь кальцитонины хэмжээг тодорхойлох нь мэс засал эмчилгээний зөв менежментийг сонгож, мэс заслын дараах хүндрэлээс сэргийлэхэд үнэхээр чухал юм

НОМ ЗҮЙ

1. https://gco.iarc.who.int/media/globocan/factsheets/cancers/32-thyroid-fact-sheet.pdf
2. АУ-ны доктор, дэд профессор Н.Эрдэнэхүү, нар. ХСҮТ. Хорт хавдрын үзүүлэлт 2023в
3. Boucai L, Zafereo M, Cabanillas ME. Thyroid Cancer: A Review. JAMA. 2024 Feb 6. 331 (5):425-435. [QxMD MEDLINE Link].
4. Tao Z, Deng X, Guo B, Ding Z, Fan Y. Subgroup analysis of steadily increased trends in medullary thyroid carcinoma incidence and mortality in the USA, 2000-2020: a population-based retrospective cohort study. Endocr Relat Cancer. 2024 May 1. 31 (5):890-6. [QxMD MEDLINE Link]. [Full Text].
5. An unusual case of medullary thyroid carcinoma and a revision of current literature. Cipri C, Vescini F, Torresan F, et al. Endocr Metab Immune Disord Drug Targets. 2019;19:226–229. doi: 10.2174/1871530319666181220165350. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
6. The pathology of medullary thyroid carcinoma and its precursors. DeLellis RA. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8502253/ Monogr Pathol. 1993;35:72–102. [PubMed] [Google Scholar]
7. Pellitteri PK, McCaffrey TV. Tumor and tumor-like lesion in thyroid endocrine surgery of the head and neck. 1. Pennsylvania: Singular publish group; 2002. pp. 21–47. [Google Scholar]
8. Medullary thyroid carcinoma: prognostic variables and tumour markers affecting survival. Hassan A, Siddique M, Riaz S, Khan AI, Nawaz MK, Bashir H. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30838820/ J Ayub Med Coll Abbottabad. 2018;30:627–632. [PubMed] [Google Scholar]https://www.pathologyoutlines.com/topic/thyroidmedullary.html
9. Borget I, De Pouvourville G, Schlumberger M. Editorial: Calcitonin determination in patients with nodular thyroid disease J Clin Endocrinol Metab. 2007;92:425–7
10. Sarah Caillé [1,2,✉], Adeline Debreuve-Theresette [3] et al. Journal of Endocrine Society. 2024 May 13;8(6):bvae084. doi: 10.1210/jendso/bvae084. Medullary Thyroid Cancer: Epidemiology and Characteristics According to Data From the Marne-Ardennes Register 1975-2018.
11. Oncotarget. 2017 Mar 4;8(16):27520–27528. doi: 10.18632/oncotarget.15897 Ultrasonographic characteristics of medullary thyroid carcinoma: a comparison with papillary thyroid carcinoma. Mei-juan Liu [1,#], Zhong-feng Liu [2,#], Yuan-yuan Hou [3], Yan-Ming Men [1], Yu-Xi Zhang [1], Ling-Yun Gao [1], Hao Liu [4]
12. [Guideline] National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Thyroid Carcinoma. NCCN.org. Available at https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/thyroid.pdf. Version 2.2024 — March 12, 2024; Accessed: June 6, 2024

УМАЙН ХҮЗҮҮНИЙ ПЛАЗМАЦИТОМА

Б.Батбаяр*[1]*, *Г.Цолмон* [1]
[1]*СХДЭМТ эмэгтэйчүүдийн эмч,* [1]*эмэгтэйчүүдийн эхо эмч*

УДИРТГАЛ:

Плазмоцитома нь сийвэнгийн эсийн хортой хавдар бөгөөд энэ төрлийн хавдар дотроо 5%-ийг эзэлдэг. Умайн хүзүүний плазмоцитомагийн маш цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг. Плазмоцитома нь дотроо 2 төрөлтэй. I –р төрөл: Ясны чөмөгний,

II-р төрөл: Экстрамедуллярный. Энэ төрлийн хавдар нь биеийн зөөлөн эдийн сийвэнгийн хавдрын ховор төрөл бөгөөд ихэвчлэн толгой, хүзүүний байрлалд тохиолдох ба цөөн тохиолдолд эмэгтэй бэлэг эрхтний хавдраар илэрдэг.

ТОХИОЛДОЛ:

32 настай эмэгтэй. Ирэх үеийн зовуурь: Үтрээнээс цус гарна. Бэлгийн хавьтлын дараа цус гарна. Өвчний түүх: 1 жилийн өмнөөс дээрх зовуурь үе үе илрэх болсон. Шинж тэмдэг нэмэгдэх хандлагатай. Тогтмол бэлгийн хавьталгүй тул аяндаа цус гарах нь багасчихдаг байсан гэнэ. Нийт жирэмслэлт-1, төрөлт-1, ЖСА-үгүй.

Эмэгтэйчүүдийн тусгайлсан үзлэг: Толины үзлэгт: Умайн хүзүү хөөнгө, хавтгайрсан, гадаргуу хонхойсон, цусан тав тогтсоноос толины үзүүрт цус шүүрнэ.

Дотуур үзлэгт: ГБЭ хөгжил зөв. Үсжилт хэвийн. Үтрээ уужим. Умайн хүзүү хатуу,том, хавтгайрсан, хөдөлгөөн багатай, эмзэглэлтэй. Умайн урагш, хэмжээ хэвийн, хөдөлгөөнтэй, эмзэглэлгүй, дайврууд хэвийн. Арын хүнхрээ чөлөөт бус. Бээлийд цустай ялгадастай.

Лаборатори шинжилгээнд: ЦДШ PLT-383 , PDW-8.56 Иммунологи: Ig G-17.84, IgM- 3.3. Эсийн шинжилгээ: ASC-US. PCR: Ureaplasma parvum, HPV:16. Серологи: RPR /+/ титр 1:128. Эдийн шинжилгээ: Plasmacytoma of uterine cervix. Лейкограмм: Улаан эсийн морфологи: Нормохромт нормоцитүүд цөөн эритроцит харагдана. Ялтсын морфологи: Том ялтас цөөн бөөгнөрөлгүй, мөхлөгжилт хэвийн.

Багажийн шинжилгээнд: Эхоод: Умайн хүзүүний доод хөөмий 2,3*1,3 цусан хангамжтай эхо ойлт тодорсон.

Тодосгогчтой СТ: Умайн хэмжээ 10,6*3,5 см. Умайн хүзүү хэсэгт 4,1*2,6 см хэмжээтэй зах ирмэг жигд бус, орчны эдээс ялгарал багатай изоденс голомттой. MRI: Умайн хэмжээ 9,3*5,3 см . эндометрийн зузаан 3-4мм, шилжилтийн зон 3-4мм, гадна миометрийн зузаан 9-10мм хэмжээтэй. Умайд голомтот болон эзлэхүүнт бүтцийн эмгэг өөрчлөлтгүй. Умайн хүзүү 2,2-1,4*5,5 хэмжээтэй Т2ЖД д завсрын дохионы эрчимтэй.

PET-CT: Умайн хүзүүнд 5,9*4,9 см хэмжээтэй SUV max 3.9 бага зэргийн шингээлттэй том масс өөрчлөлттэй.Зүүн өндгөвчний шингээлт хэвийн физиологийн гаралтай. Бага аарцгийн хөндийд 2 талын тунгалгийн зангилаанд 17*0.8 см хүртэл SUV max 6.4 эмгэг шингээлттэй булчирхайтай. Бага аарцгийн хөндийд сул шингэнтэй.

ОНОШ: Умайн хүзүүний плазмоцитома

ЯЛГАХ ОНОШ:

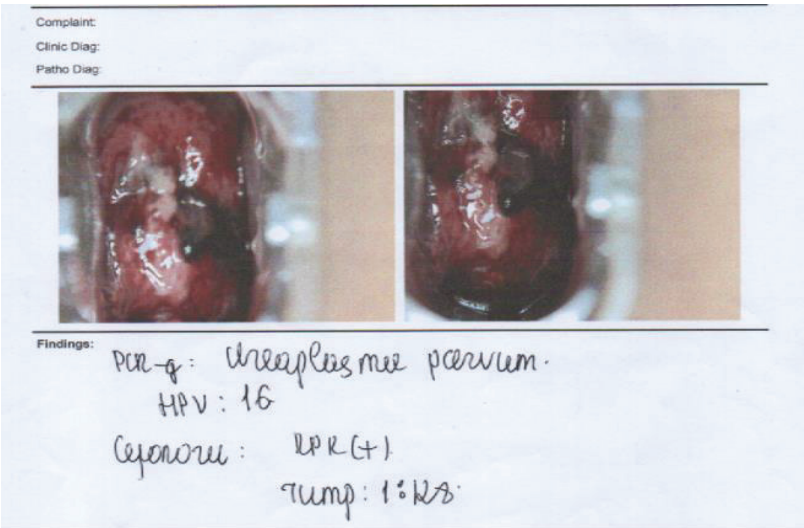
Умайн хүзүүний хорт хавдар, умайн хүзүүний ургацаг, умайн хүзүүний леймиома

ЭМЧИЛГЭЭ:

Тухайн өвчтөнд туяа эмчилгээ 26 удаа хийгдсэн.

ХЭЛЦЭМЖ:

Плазмоцитома нь сийвэнгийн эсийн хортой хавдар бөгөөд энэ төрлийн хавдар дотроо 5%-ийг эзэлдэг ба ясны чөмөгний хэлбэр нь 80%-ийг эзэлдэг. Экстрамедулляр хэлбэр нь ховор тохиолддог бөгөөд умайн хүзүүний эдэд маш цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг. Шалтгаан тодорхойгүй үтрээний цус алдалтаар эмчид хандаж, умайн хүзүүний ургацаг, умайн хүзүүний миома, умайн хүзүүний хавдар зэрэг урьдчилсан оношоор шинжилгээнд хамрагдсан байдаг өвөрмөц хавдар юм.



ДҮГНЭЛТ :

Умайн хүзүүний хорт хавдар нь эмэгтэйчүүдэд тохиолдох хавдрын дотор 2-р байрт ордог. Хорт хавдар үүсгэх гол шалтгаан нь хүний папилома вирус юм. Хавдрын илрүүлгийн хувьд 30 наснаас эхлэн 3 жил тутам орон даяар үнэ төлбөргүй авдаг ч эрт хугацаанд оношлох асуудал тулгарсаар байна. Үүнээс гадна энэхүү тохиолдлын хувьд умайн хүзүүг гэмтээх олон хүчин зүйл хавсарсан нь ховор тохиолдол үүсгэхэд нөлөөлсөн байж болох талтай.

Түлхүүр үгс: *Умайн хүзүүний плазмоцитома, плазмоцитома, цусны хавдар.*

НОМ ЗҮЙ

1. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8211984/
2. https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=95217
3. https://www.uptodate.com/contents/solitary-plasmacytoma-of-bone?search=plasmacytoma%20of%20cervix&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1

“TACE” ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДАРААХ НУГАСНЫ ХҮНДРЭЛ

Н.Одвогмэд[1], *П.Дуламрагчаа*[2], *Т.Маралмаа*[2], *Б.Нямханд*[2]
УХТЭ, Мэдрэл судлалын тасаг

ХУРААНГУЙ

Элэгний артерийн химиэмболизаци /TACE/-тай холбоотой мэдрэлийн хүндрэлүүд ховор тохиолддог бөгөөд ихэвчлэн тархины эмболиаас үүсдэг. Элэгний артерийн химиэмболизацийн дараах элэгний гаднах эмболизмын тохиолдол 4,6% эзэлдэг. Үүнээс нугасны ишеми нь маш ховор тохиолддог бөгөөд нийт хүндрэлийн 0.3%-ийг эзэлдэг [3].

TACE эмчилгээний дараа нугасны хүндрэл үүсч, УХТЭ-ийн Мэдрэл судлалын тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн 2 тохиолдлын эмнэлзүй, оношилгоо, эмчилгээ, түүний үр дүнг танилцуулж байна.

Тохиолдол-1: 87 настай эрэгтэй, элэгний артерийн химиэмболизаци 5 дахь удаагаа хийгдсэний дараа 2 хөл бүсэлхийнээс доош мэдээгүй, хөлөө хөдөлгөж чадахгүй, мэдрэхүй алдагдсан, шээсний гарц бага гэсэн зовуурьтай илэрсэн. Зовуурь илэрснээс хойш 3 хоногийн дараах тодосгогч бодисгүй Th spine MRI шинжилгээнд сээрний Th6-Th9 нугаламуудын түвшинд нугасны хөндийд, урд хэсэгт нь T1-ийн изо, T2/fs-ийн их эрчимтэй, орчиндоо хавангүй өөрчлөлт тодорхойлогдсон. Үзлэгт доод мөчний параплегитэй. Өнгөц, гүний мэдрэхүй 2 талд Th9-с доош дамжуулах хэв шинжээр алдагдсан.

Тохиолдол-2**:** 61 настай, эмэгтэй, элэгний артерийн химиэмболизаци 3 дахь удаагаа хийгдсэний дараа 2 хөл мэдээгүй, бөгсөн бие мэдээгүй, шээс задгайрсан зовуурь илэрсэн. Шинж тэмдэг илэрснээс 4 хоногийн дараах сээр нурууны тодосгогчтой CPT, T2 SAG FS горимд Th5-Th12 нугалмуудын түвшинд нугасны хөндийд T1-ийн изо, T2-ийн их эрчимтэй, DWI/ADC-ийн хориггүй, Th10-Th12 түвшинд тодосгогч бодисын зах хэсгээрээ тодорсон өөрчлөлт илэрсэн. Мэдрэлийн үзлэгт доод мөчний параплеги үүсч, атоник, арефлекси үүссэн. Өнгөц болон гүний мэдрэхүй Th11-Th12-р нугалмаас доош дамжих хэв шинжээр алдагдсан.

ҮНДЭСЛЭЛ

Элэгний артерийн химиэмболизацитай холбоотой мэдрэлийн хүндрэлүүд ховор тохиолддог бөгөөд ихэвчлэн тархины эмболиаас үүсдэг. Элэгний артерийн химиэмболизацийн дараах элэгний гаднах эмболизмын тохиолдол 4,6% ба үүнээс нугасны ишеми нь маш ховор тохиолддог бөгөөд нийт хүндрэлийн 0.3 хувийг эзэлдэг [3]. Эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь ихэвчлэн мэс засал хийснээс хойш 6-8 цагийн дараа парестези, мэдрэхүйн үйл ажиллагаа алдагдах, параплеги, шээс ялгарах зэрэг шинж тэмдгүүд илэрдэг [4].

2010 - 2023 оны хооронд элэгний артерийн химиэмболизацийн дараа мэдрэлийн талаас тархины эмболи, нугасны шигдээс [4], тархины буглаа [5] зэрэг хүндрэл илэрсэн талаар 9 эмнэлзүйн ховор тохиолдол, судалгааны бүтээл мэдээлэгдсэн байсан ба үүнээс нугасны шигдээсний хүндрэл илэрсэн 5 тохиолдол мэдээлэгдсэн байна.

Элэгний артерийн химиэмболизаци нь мэс заслын аргаар тайрч авах боломжгүй элэгний хорт хавдрын эмчилгээнд зориулагдсан ажилбар юм [2]. Энэ нь хавдар руу чиглэсэн катетерээр дамжуулан хими эмчилгээг тарьж, дараа нь артерийн цусны урсгалыг хаадаг.

Элэгний артерийн химиэмболизацийн хоёр үндсэн арга байдаг. Үүнд:

- Иоджуулсан тос, желатин хөвөн хэсгүүдийг ашигладаг ердийн химиэмболизаци (cTACE)
- Эм ялгаруулдаг шүр ашигладаг химиэмболизаци (DEB-TACE).

Ихэнх тохиолдолд ангиографийн шинжилгээнд үндэслэн хавдар тэжээдэг артери гэж тооцогддог баруун элэгний артери ба баруун Т9 хавирга завсрын артерид Адриамицин 30 мг + Липиодол 20-ийн холимог тарилга хийдэг. Элэгний артерийн химиэмболизацийн дараах мэдрэлийн эмгэгийн хамгийн түгээмэл шалтгаан нь иоджуулсан тосны тархины эмболи (Липиодол) юм [3].

Нугасны гэмтэл ба элэгний судсаар дамжих хими эмболизаци эмчилгээ хоёрын хоорондын хамаарлыг судлаачид тодорхойлохдоо “Элэгний артерийн гэмтэл эсвэл өмнөх TACE талбайн урсгал багассан нь нугасны шигдээсний шалтгаан болж байгаа ба энэ нь TACE-ийн дараах нугасны гэмтэл ихэвчлэн хоёр, гурав дахь

ажилбарын дараа тохиолддогийг тайлбарлаж болно”[1][2][3]. Энэ нь intercostal болон lumbar collateral arteries-с гаралтай нугасны салааны санамсаргүй эмболизмын үр дүнд үүсдэг хэмээн тайлбарласан байна. Le Trung Hieu, Le Van Thanh нарын тохиолдолд нугасны шигдээс нь баруун доод френик артерийн /right inferior phrenic artery/ хажуугийн салаа болон нугасны урд талын артериар дамжин нугасыг хангадаг хавирга хоорондын артерийн хоорондох холбоосоор эмболи дамждаг гэж таамагласан байна [1].

Заалт, эмчилгээний үр дүнг өргөнөөр судалж байгаа хэдий ч процедуртай холбоотой хүндрэлүүд ном зохиол, судалгааны ажлууд цөөхөн үнэлгээ дүгнэлт өгөхөд хүндрэлтэй, зарим орнуудад төдийлөн бичигдээгүй байна.

ЗОРИЛГО: Бидний судалгааны зорилго нь элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээний дараах нугасны хүндрэл илэрсэн тохиолдлуудын эмнэлзүйн илрэл, оношилгоо болон эмчилгээ, эмчилгээний дараах эмнэлзүйн үлдэц шинжийг харьцуулан танилцуулахад оршино.

МАТЕРИАЛ АРГА ЗҮЙ

Энэхүү судалгаанд элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээний дараа нугасны хүндрэл үүсч, УХТЭ-ийн Мэдрэл судлалын тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн 2 тохиолдлын эмнэлзүй, оношилгоо, эмчилгээ, түүний үр дүнг танилцуулав. Тохиолдол-1 нь 87 настай эрэгтэй, тохиолдол-2 нь 61 настай эмэгтэй.

2 тохиолдолд хоёуланд нь элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээний дараа 2 хөл мэдээгүй болох шинж илэрч тодосгогчтой соронзон резонанс томографи шинжилгээ (СРТ) хийсэн.

Тохиолдол-1

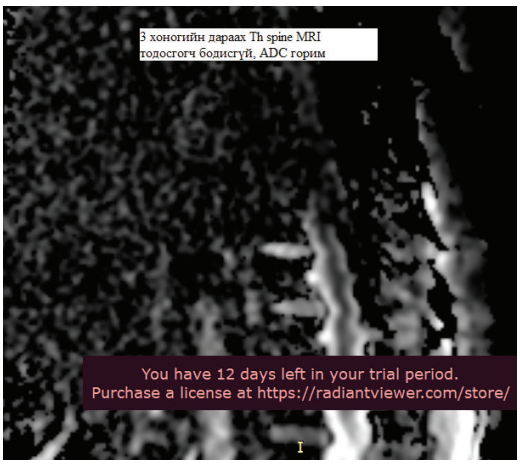
87 настай эрэгтэй, 2 хөл бүсэлхийнээс доош мэдээгүй, гэдэс тулж цардайна, хөлөө хөдөлгөж чадахгүй, мэдрэхүй алдаггдсан, хавагнана, амьсгаадна, шээсний гарц бага, улаавтар гарна, өтгөн 5 хоног гараагүй, дотор муухайрна, хоолонд дургүй гэсэн зовуурьтай УХТЭ-ийн ангиографийн тасгаас мэдрэл судлалын тасагт эмийн эмчилгээг үргэлжлүүлэхээр шилжин ирсэн.

2013 онд Солонгос улсад элэгний эсийн карцинома оношлогдож TACE эмчилгээ, 2015 онд Солонгос улсад 2 дахь удаа TACE эмчилгээ, УХТЭ-т 2019 онд өндөр давтамжит радио долгионоор түлэх эмчилгээ, 2023, 2024 онд TACE эмчилгээ тус тус хийлгэсэн. Нийт 5 удаа судас боолгох ажилбар хийлгэсэн. Сүүлийн TACE эмчилгээ хийгдсэнээс 2 цагийн дараа 2 хөл мэдээгүй болсон. Тэр үеэс шээсний гарц багасаж улаавтар өнгөтэй бага хэмжээтэй гарах болсон, мөн хаван нэмэгдэж, дотор муухайрч хоолонд дургүйлхэх зовуурь нэмэгдсэн. Хавдрын хими, туяа эмчилгээ хийлгэж байгаагүй.

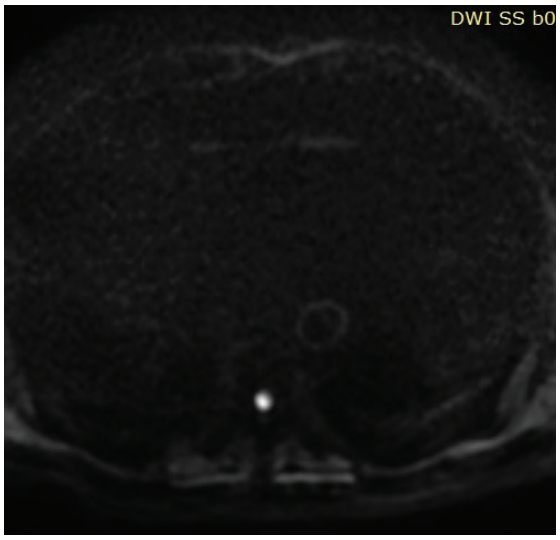
Архаг хууч өвчингүй, АД ихсэлт, чихрийн шижин оношлогдож байгаагүй гэсэн өгүүлэмжтэй.

Мэдрэлийн үзлэгт Глазго 15 балл. Гавал тархины 12 хос мэдрэлийн талаас өөрчлөлтгүй. Хөдөлгөөний хүрээнээс доод мөчний идэвхтэй хөдөлгөөн алдагдаж, булчингийн хүч 0/5 балл, булчин шөрмөсний рефлекс арилсан, доод мөчний параплегитэй. Өнгөц, гүний мэдрэхүй 2 талд Th9-с доош дамжуулах хэв шинжээр алдагдсан. Мэнэн хам шинжгүй. Хуруу хамрын сорилд алдана. Өсгий-өвдөгний сорилд саагийн улмаас үнэлэх боломжгүй байсан.

Дээрх зовуурь илэрснээс 2 цагийн дараах бүсэлхий нурууны СРТ шинжилгээ хийгдсэн ба шинжилгээгээр голомтот өөрчлөлт илрээгүй. 3 хоногийн дараах тодосгогч бодисгүй сээр нурууны СРТ шинжилгээнд сээрний Th6-Th9 нугалмуудын түвшинд нугасны хөндийд, урд хэсэгт нь T1-ийн изо, T2/fs-ийн их эрчимтэй, орчиндоо хавангүй өөрчлөлт тодорхойлогдсон. /Зураг 1/ ба 19 хоногийн дараах давтан шинжилгээнд өмнөх зурагтай харьцуулахад эрчмийн хэмжээ буурсан байсан /Зураг 2/.



Зураг 1. *3 хоногийн дараах Th spine MRI тодосгогч бодисгүй, ADC горим*



Зураг 2. *19 хоногийн дараах Th spine MRI, DWI горим, аксиал зүслэгт*

Үндсэн оношь: Spinal infarction after TACE of spinal cord T6-T10

Дагалдах оношь: Hepatocellular carcinoma / C22.0/, Urinary tract infection, Arterial hypertension II st

Хамшинжийн оношь: Sensor - motor paraplegia

Хүндрэл: Spinal shock, Bladder dysfunction

Нугасны шигдээс оношлогдсоны дараа нэн даруй кортикостероидын эмчилгээг 30 минутын турш 1500мг метилпреднизолон судсанд дуслаар, дараа нь 24 цагт 7500мг метилпреднизолон 32,5мл/цаг хурдаар пампаар, дараа нь өдөрт 8мг метилпреднизолоныг уулгасан. Шээс гарахгүй байсан тул давсагт гуурс тавьсан.

1 сарын эмчилгээний дараа өвчтөний 2 хөлийн хөдөлгөөн сэргээгүй, аарцаг эрхтний үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр байсан.

<u>Тохиолдол-2</u>

61 настай, эрэгтэй. Тэрээр 2 хөл мэдээгүй, бөгсөн бие мэдээгүй, шээс задгайрсан зовуурьтай УХТЭ-ийн яаралтай түргэн тусламжийн тасагт ирсэн. 2015 онд Элэгний С вирус, 2018 онд элэгний хавдар оношлогдож, ХСҮТ-д элэг тайруулах мэс засал хийлгэсэн. 2019, 2021 онд ХСҮТ-д, 2 хоногийн өмнө буюу 2022.10.07-нд Хэнтий аймагт элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээ хийлгэсэн. Эмчилгээ хийлгэснээс 6 цагийн дараа 2 хөл мэдээгүй болсон, УХТЭ-ийн мэдрэл судлалын тасагт хэвтэн эмчлүүлэхээр ирсэн. Ажилбарын өмнө ямар нэг зовуурь байгаагүй гэнэ.

Мэдрэлийн үзлэгт глазго үнэлгээ 15 балл, гавал тархины 12 хос мэдрэлийн талаас өөрчлөлтгүй, доод мөчний идэвхтэй хөдөлгөөн алдагдаж, булчингийн хүч 0/5 балл, булчин шөрмөсний рефлекс арилж, параплеги үүсч, атоник, арефлекси үүссэн. Хуруу хамрын сорил болон алхтай сорилд алдахгүй. Өсгий- өвдөг-шилбэний сорил болон Ромбергийн сорил үнэлэх боломжгүй. Өнгөц болон гүний мэдрэхүй Th11-Th12-р нугалмаас доош дамжих хэв шинжээр алдагдсан. ДБХ, Кернингийн шинжгүй. Нурууны ёзоор дарагдлын шинж илрээгүй.

Шинж тэмдэг илэрснээс 4 хоногийн дараах сээр нурууны тодосгогчтой СРТ, Т2 SAG FS горимд Th5-Th12 нугалмуудын түвшинд нугасны хөндийд Т1-ийн изо, Т2-ийн их эрчимтэй, DWI/ADC-ийн хориггүй, Th10-Th12 түвшинд тодосгогч бодисын зах хэсгээрээ тодорсон өөрчлөлттэй /Зураг 3/. Th3 нугалмын их биед d-0.6 см, Th5 нугалмын ар хэсэгт d-0.5 см хэмжээтэй Т1/Т2 горимд их эрчим ихэссэн өөрчлөлттэй.

Үндсэн оношь: Acute infarction of spinal cord T5-T12 after TACE

Дагалдах оношь: Status post TACE due to HCC in S4 of liver, Urinary tract infection

Хүндрэл: Spinal shock, Bladder dysfunction

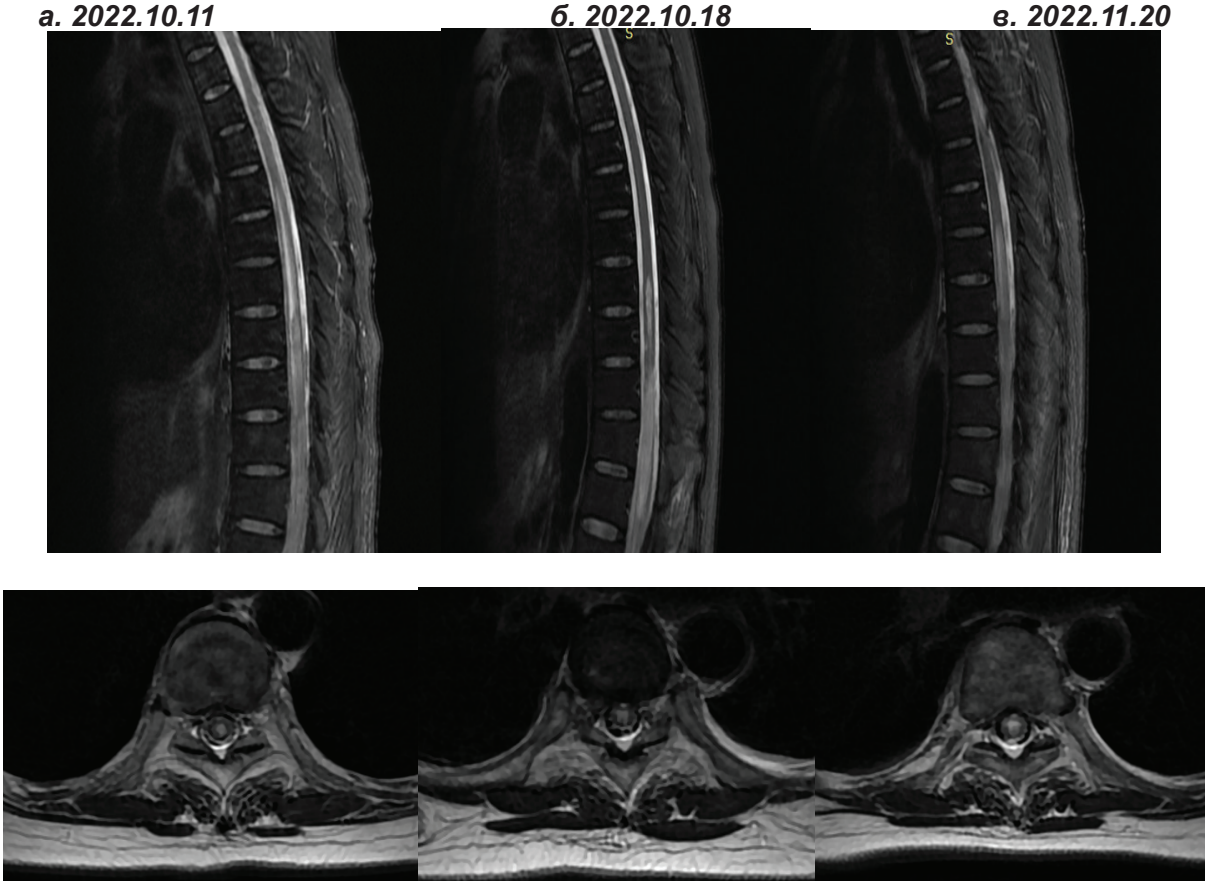
Хамшинжийн оношь: Sensor-motor paraplegia

Эмчилгээ: Нейропротектор, ноотроп бэлдмэлүүд, үрэвслийн эсрэг антибиотик эмчилгээ болон бусад шинж тэмдгийн эмчилгээнүүд хийгдсэн.

Эмчилгээний дараах болон 1 жилийн дараах асуумжид өвчтөний 2 хөлийн хөдөлгөөн сэргээгүй, аарцаг эрхтний үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр байсан.

Зураг 3. *Сээр нурууны тодосгогчтой СРТ, Т2 SAG FS горим*

а. 2022.10.11 ***б. 2022.10.18*** ***в. 2022.11.20***



2022.10.11 ***2022.11.18*** ***2022.11.20***

ҮР ДҮН

Хүснэгт 1. *Тохиолдлуудын үр дүнг харьцуулсан байдал*

Тохиолдлын дугаар	**Тохиолдол-1**	**Тохиолдол-2**
Нас, хүйс	87 настай, эрэгтэй	61 настай, эмэгтэй
TACE эмчилгээ тоо	5	3
Шинж тэмдэг илэрсэн хугацаа	2 цагийн дараа	6 цагийн дараа
Шинжилгээ	3 хоногийн дараах тодосгогчтой сээр нурууны СРТ	10 хоногийн дараах тодосгогчтой сээр нурууны СРТ
Голомтын түвшин	Th6-Th9	Th5-Th12
Эмнэлзүй	2 хөл бүсэлхийнээс доош мэдээгүй, шээсний гарц бага.	2 хөл мэдээгүй, бөгсөн бие мэдээгүй, шээс задгайрсан.
Хийгдсэн эмчилгээ	Өндөр тунгаар метилпреднизолон + Нейропротектор, ноотроп бэлдмэлүүд, үрэвслийн эсрэг антибиотик эмчилгээ болон бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ	Нейропротектор, ноотроп бэлдмэлүүд, үрэвслийн эсрэг антибиотик эмчилгээ болон бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ
Үр дүн	2 хөлийн хөдөлгөөн сэргээгүй, аарцаг эрхтэний үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр	

ХЭЛЦЭМЖ

Бидний ажигласнаар элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээний дараах нугасны хүндрэл эхний эмчилгээний үед үүсэхгүй, 2 дах тохиолдлоос хойш үүсч байна гэж үзсэн ба энэ таамаглал бидний 2 тохиолдолд 3 болон 5 дахь эмчилгээний дараа, Aziz Bazine, Mohamed Fetohi [3] нарын судалгаанд 3 дах ажилбарын дараа болон Le Trung Hieu, Le Van Thanh [1] нарын судалгаанд “элэгний артерийн химиэмболизацийн дараах нугасны гэмтэл ихэвчлэн 2, 3 дах ажилбарын дараа тохиолддог” хэмээсэнтэй тохирч байсан.

Бидний Тохиолдол-2 дээр 6 цагийн дараа нугасны гэмтлийн эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрсэн нь “нуруу нугасны гэмтлийн эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд ихэвчлэн ажилбараас хойш 6-8 цагийн дараа парастези, мэдрэхүйн үйл ажиллагааны алдагдал, парапарез эсвэл параплеги, шээс хаагдах шинж тэмдгээр илэрдэг” хэмээсэнтэй тохирч байсан ба харин Тохиолдол-1 дээр 2 цагийн дараа шинж тэмдэг илэрснээрээ онцлог байсан.

Lee HN, Hyun D нарын судалгаанд “CPT шинжилгээ цочмог үе шатанд ихэвчлэн хэвийн байдаг; гэхдээ 1-2 хоногийн дараа нугасны хаван болон T2 гиперинтенси өөрчлөлт илэрч болно” [4] хэмээсэн байсан ба Le Trung Hieu, Le Van Thanh [1], Sang-Geun Lee, Sung Min Cho [2], Aziz Bazine, Mohamed Fetohi [3] нарын судалгаанд 12-24 цагт сээрний тодосгогчтой CPT шинжилгээ хийгдэж онош батлагдсан бол манай 2 тохиолдолд 3 болон 10 хоногийн дараа сээрний тодосгогчтой CPT хийгдэж онош батлагдсан нь дээрх судлаач нарынхаас хугацааны хувьд уртассан байна.

Бидний Тохиолдол-1 дээр Le Trung Hieu, Le Van Thanh [1], Sang-Geun Lee, Sung Min Cho [2], Aziz Bazine, Mohamed Fetohi [3] нарын тохиолдлуудтай ижил зарчмаар өндөр тунгаар кортикостериод эмчилгээ хийгдсэн.

Харин бидний 2 тохиолдолд хоёуланд параплеги болон мэдрэхүйн алдагдал нь хэвээр үлдсэн бол Le Trung Hieu, Le Van Thanh [1], Aziz Bazine, Mohamed Fetohi [3] нарын тохиолдлуудад мэдрэхүйн алдагдал сэргэж, параплеги хэвээр үлдэж, Sang-Geun Lee, Sung Min Cho [2] нарын тохиолдолд элэгний хорт хавдар задарч тасралтгүй цус алдалт үүсч бодисын солилцооны ацидоз ба гиповолемийн шок, бөөрний дутагдлын улмаас 3 хоногийн дараа нас барсан байна.

***Хүснэгт 2**. Хэлэлцүүлэг*

Судлаачийн нэр	Нас, хүйс	TACE хийгдсэн тоо	Эмнэлзүй, илэрсэн хугацаа	Шинжилгээ хийгдсэн, илэрсэн хугацаа	Голомтын түвшин	Хийгдсэн эмчилгээ	Үр дүн
Le Trung Hieu, Le Van Thanh, 2022	76н, эр	2	эмчилгээний дараа шууд цочмог параплеги үүссэн, Th10-с доош доод мөчний мэдрэхүйн сулрал, шээс хаагдах	24 цагийн дараах Th spine MRI,	Th1-Th12 гиперинтенс	Өндөр тунгаар метилпред-ни-золон	Хөдөлгөөний хүрээ сэргээгүй, мэдрэхүй сайжирсан
Sang-Geun Lee, Sung Min Cho, 2023	58н, эр		6 цагийн дараа Th10-с доош доод мөчний мэдрэхүйн буурч, параплеги үүссэн	12 цагийн дараах Th spine MRI	Th4-L1-д шигдээс илэрсэн	Кортико-стериод	3 хоногийн дараа нас барсан
Aziz Bazine, Mohamed Fetohi, 2014	62н, эм		Th10-с доош доод мөчний мэдрэхүйн буурч, парапарез үүссэн	24 цагийн дараах Th spine MRI		Өндөр тунгаар метилпредни-золон	Хөдөлгөөний хүрээ сэргээгүй, мэдрэхүй сайжирсан

Бидний судалгаа, Тохиолдол-1, 2024	87н, эр	5	2 цагийн дараа 2 хөл бүсэлхийнээс доош мэдээгүй, шээсний гарц бага.	3 хоногийн дараах Th spine MRI	Th6-Th9	Өндөр тунгаар метилпредни-золон	Хөдөлгөөний хүрээ болон мэдрэхүйн үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр
Бидний судалгаа, Тохиолдол-2, 2024	61н, эм	3	6 цагийн дараа 2 хөл мэдээгүй, бөгсөн бие мэдээгүй, шээс задгайрсан	10 хоногийн дараах Th spine MRI	Th5-Th12		Хөдөлгөөний хүрээ болон мэдрэхүйн үйл ажиллагаа алдагдсан хэвээр

ДҮГНЭЛТ

Эмболизацийн үед зохих судсыг сонгож, үр дүнтэй ажилбар хийхийн тулд маш болгоомжтой байх шаардлагатай. Артерийг сонгох, сонгосон артери руу ойртох арга болон давтан эмболизаци хийгдэж байгаа тохиолдолд өөр судсаар ажилбарыг хийх нь чухал юм. Хэрэв артерийг зохих ёсоор сонгох боломжгүй бол эмчилгээг зогсоох болон өөр аргыг авч үзэх хэрэгтэй.

Артерийн судасны эмболизаци эмчилгээний янз бүрийн процедурыг мэддэг байх нь эмчилгээтэй холбоотой өөрчлөлтүүд болон хүндрэлүүдийг ялгахад тусалж, улмаар элэгний хорт хавдрын эмчилгээний явцад өвчтөний менежментийг сайжруулахад тусална.

Түлхүүр үг: *Элэгний артерийн химиэмболизаци эмчилгээ /Transarterial Chemoembolization буюу TACE/; Өндөр давтамжит радио долгионоор түлэх эмчилгээ /Radio frequency ablation буюу RFA эмчилгээ/; Нугасны шигдээс /Spinal infarction/.*

НОМ ЗҮЙ

1. Le Trung Hieu, Le Van Thanh “Spinal cord ischemia after transcatheter artery chemoembolization for hepatocellular carcinoma: A case-report” 2023
2. Sang-Geun Lee, Sung Min Cho “Spinal Cord Infarction After Transarterial Chemoembolization for Hepatocellular Carcinoma” 2022
3. Aziz Bazine, Mohamed Fetohi “Spinal Cord Ischemia Secondary to Transcatheter Arterial Chemoembolization for Hepatocellular Carcinoma” 2014
4. “Complications Related to Transarterial Treatment of Hepatocellular Carcinoma: A Comprehensive Review” Lee HN, Hyun D. Korean J Radiol. 2023
5. “Rare Case of Pyogenic Brain Abscess after Transarterial Chemoembolization in a Patient with Hepatocellular Carcinoma: Case Report and Literature Review” Jun-Ho Myeong, Jeong-Ju Yoo, J Liver Cancer. 2021 Mar/21
6. J.H. Kim, J.E. Yeon “Spinal cord injury subsequent to transcatheter arterial chemoembolization in patients with hepatocellular carcinoma” 2010
7. Aaron L. Zuckerberg, Myron Yaster “Anesthesia for Pediatric Orthopedic Surgery” 2009

ГҮРЭЭНИЙ БИЕНЦЭРИЙН ХАВДРЫГ ТАЙРАН АВЧ COMMON CAROTID ARTERY-Г INTERNAL JUGULAR VEIN-ЭЭР НӨХӨН СЭРГЭЭСЭН ТОХИОЛДОЛ

С.Пүрэвдорж[1], *А.Цэнд-Аюуш[1],Г.Пүрэвдорж[2],Л.Тамир[2] ,*
Э.Жаргалхүү[1],П.Мөнхбаатар[1], Л.Нямдулам[2], П.Долгорцэрэн[2]
[1]АШУҮИС, АУС, Чих Хамар Хоолойн тэнхим
[2]АШУҮИС, МЯЭ, Чих Хамар Хоолойн тасаг

Өвчтөний тухай мэдээлэл: Үйлчлүүлэгч Б. 34 настай, эмэгтэй.

АСУУМЖ:

Хүзүүний баруун талд товгор үүсвэр харагдана, тэмтрэхэд гөлгөр гадаргуутай хатуувтар үүсвэр тэмтрэгдэнэ ялимгүй хөндүүр гэсэн өгүүлэмжтэй. Биеийн хүчний ачаалалд энэхүү өвдөлт улам нэмэгддэг. Толгой өвдөх, дотор муухайрах зовуурь хаяа илэрнэ. Хүзүүнд тэмтрэгдэж буй зүйл 10 гаруй жилийн өмнөөс хүзүүний баруун талд анх гарсныг анзаарч байсан. 2 жилийн өмнөөс хүзүүний зүүн талд мөн овойх шинж тэмдэг илэрч эхэлсэн. 2023.10.06 өдөр Монгол Япон эмнэлгийн Чих хамар хоолойн эмчид амбулаториор үзүүлсэн. 2023.11.28-ний өдөр төлөвлөгөөт журмаар Баруун талын гүрээний биенцэрийн хавдар оношоор Баруун талын гүрээний биенцэрийн хавдар тайрах мэс засал төлөвлөсөн.

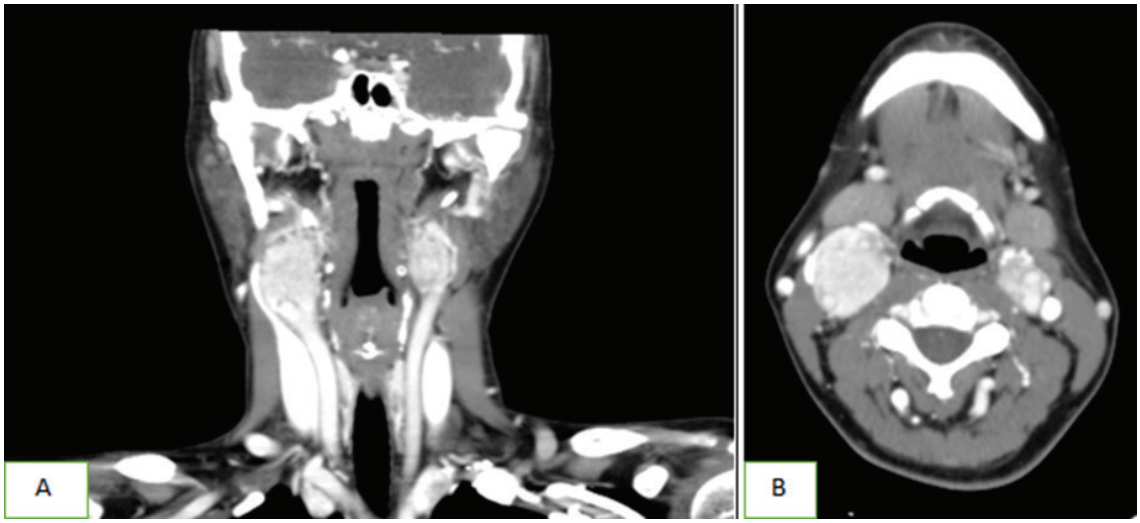
Архаг хууч өвчин: АДИӨ, өмнө нь осол гэмтэл авч байгаагүй, мэс засалд орж байгаагүй, тогтмол хэрэглэдэг эм тариа байхгүй, аавын хүзүүний урд овойж байсан бөгөөд оношоо тодруулж байгаагүй.

БОДИТ ҮЗЛЭГ:

Харж ажиглахад хүзүүний II-р түвшинд 2 талд овойсон харагдана.Хэсэг газрын тэмтрэх үзлэгээр хүзүүний баруун талын II түвшинд m.SCM булчингийн дотор талд гүрээний гурвалжинд ойролцоогоор 5,0*3,0см орчим зөөлөвтөр бүтэцтэй, эмзэглэлтэй, хөдөлгөөн сул, үүсвэр тэмтрэгдэнэ.Хүзүүний зүүн талын II түвшинд ойролцоогоор 3,0*2,0 см орчим зөөлөвтөр бүтэцтэй, эмзэглэлтэй, хөдөлгөөн сул үүсвэр тэмтрэгдэнэ. Хүзүүнд томорсон тунгалгийн булчирхай байхгүй.

Лаборатори болон Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

КТГ: Хүзүүний баруун талд каротид зайд гүрээний тараагуур болон хураагуур судаснаас дунд хэсгийн түвшингээс дээш тойрч үргэлжилсэн 4,5*2,9 см, зүүн талд 2,9*2,1 см хэмжээтэй зах ирмэг жигд бус, нэг төрлийн бүтэцтэй, (+53 HU) тодосгогч бодисын шингээлт ихээр авсан судасжилт ихтэй, төвдөө некротик зон бүхий үүсгэвэр өөрчлөлттэй.



Хүзүүний баруун талд каротид зайд гүрээний тараагуур болон хураагуур судаснаас дунд хэсгийн түвшингээс дээш тойрч үргэлжилсэн 4,5*2,9 см, зүүн талд 2,9*2,1 см хэмжээтэй зах ирмэг жигд бус, нэг төрлийн бүтэцтэй, (+53 HU) тодосгогч бодисын шингээлт ихээр авсан судасжилт ихтэй, төвдөө некротик зон бүхий үүсгэвэр өөрчлөлттэй.

Үндсэн онош: Гүрээний биенцэрийн хавдар (Bilateral carotid body tumor, Shamblin type III)

Хемодектома, параганглиома, гломус опухоль

Ялгах онош: Гүрээний биенцэрийн хавдрыг тунгалгийн булчирхайн томрол, брахиал клефт цист, эрүүн доорх шүлсний булчирхай хавдар, мэдрэлийн хавдрууд, гүрээний артерийн аневризм зэргээс ялган оношилдог.

ЭМЧИЛГЭЭ:

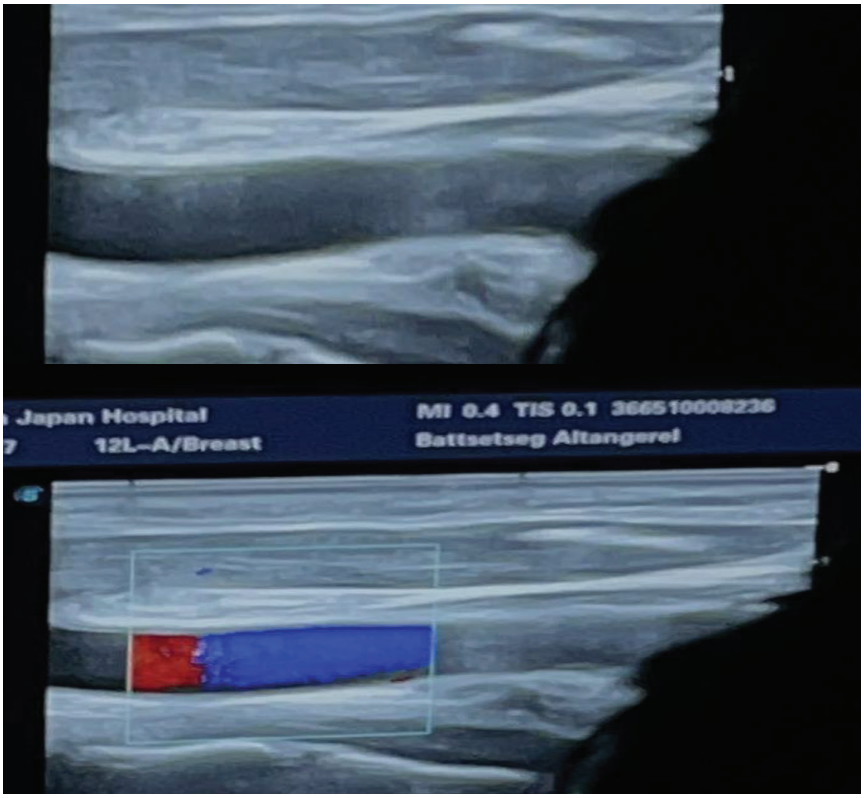
Гүрээний биенцэрийн хавдар нь удаан ургалттай, зовуурь багатай хэлбэрээр явагддаг. Туяа эмчилгээг эмчилгээний эхний сонголт эсэх дээр одоог хүртэл маргаантай байдаг.Учир нь туяа эмчилгээнд гүрээний биенцэрийн хавдар нь мэдрэг бус, хэмжээгээр жижгэрсэн ч буцаж ургах эрсдэлтэй бөгөөд туяа эмчилгээний дараа мэс засал хийх нь туяанаас үүдэлтэй фиброзоос болоод эрсдэлтэй бөгөөд хүндрэлтэй байдаг. Тийм учраас туяа эмчилгээг мэс заслын аргаар хавдрыг авах боломжгүй хүмүүст ургалтыг удаашруулах зорилгоор хэрэглэдэг.

Мэс засал эмчилгээ нь гүрээний биенцэрийн хавдрын эхний сонголт байдаг.Залуу, мэс засал эмчилгээний эсрэг заалтгүй хүмүүст хавдарыг мэс заслаар бүрэн авах нь өвчтөний тавиланд сайнаар нөлөөлдөг.Манай тохиолдлын хувьд Шамблины ангиллаар 3-р хэлбэр буюу хавдар нь гүрээний дотор болон гадна артерийг ороож ургасан байсан бөгөөд нь энэ тохиолдолд мэс заслаар хавдрыг бүрэн тайрч авах үед гүрээний артерийн судас урагдах, цус алдах, мэдрэл гэмтэх зэрэг маш олон эрсдэлтэй байдаг ч манай үйлчлүүлэгчийн нас харьцангуй залуу, мэс заслын эсрэг заалт болохоор хавсарсан өвчингүй, өмнө нь туяа эмчилгээнд орж байгаагүй тул төлөвлөгөөт журмаар баруун талын гүрээний биенцэрийн хавдрыг тайрч авах мэс залыг төлөвлөсөн. Мэс заслаас өмнө судсыг боох нь одоог хүртэл маргаантай байдаг.

Хүзүүний баруун талын дунд хэсгээр арьсны төрөлхийн нугалаас дагуу 8 см орчим хөндлөн зүслэг хийж, арьс болон platysm булчинг сөхөв. Цааш мохоо аргаар гүрээний гурвалжинг илчлэн internal jugular vein-н дотор талд гүрээний хураагуур судасны салааны гадуур ороосон хавдрыг салган internal jugular vein-г гадагш чөлөөлөв. Хавдар нь Шамблины ангилалаар 3-р хэлбэр буюу common carotid artery-г бүтэн ороож байрласан тул хавдрыг салгах явцад common carotid artery язарч, урагдсан тул 2 талд хавчаар тавин 3 см орчим хэсгийг тайрч аван тэр хэсгийг internal jugular vein-с 3см судас авч internal carotid artery-г(ICA) common carotid artery-тэй (CCA) 8.0 prolen утсаар микроскоп ашиглан сэргээн залгав.Common carotid artery болон internal carotid artery-г залгах ишемийн хугацаа 65 минут байв.Артерийг залгасны дараа 2 талд тавьсан хавчаарыг авахад цус алдалт үгүй, судас ажиллаж байв.Internal jugular vein-н тайрагдсан хэсгийг vicryl 4.0 утас ашиглаж оёж боов.Шархыг угааж, вакум дренаж байрлуулан шархыг vicryl 3.0, prolene 5.0 утсаар үечлэн хааж, ариун боолт хийв.

Common carotid artery-г internal jugular vein-р нөхөн сэргээсэн байдал

Carotid body tumor мэс заслаар авагдсан байдал

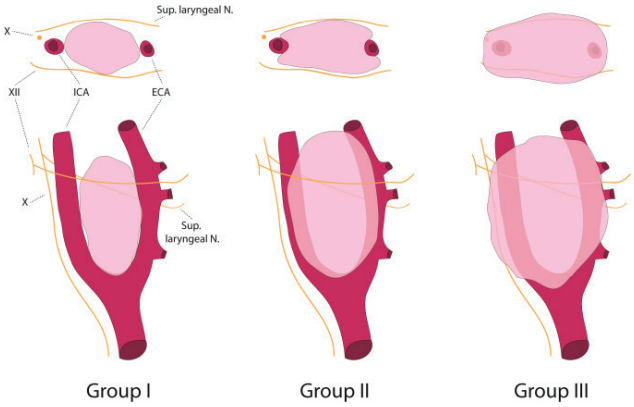


Мэс заслын дараах 9 дэхь хоног.Баруун талын common carotid artery-н залгалт хийсэн хэсэгт цусны урсгал саадгүй байсан.

ХЭЛЦЭМЖ:

Гүрээний биенцэрийн хавдар нь маш их судсархаг, мэдрэл, дотоод шүүрлийн гаралтай хавдар бөгөөд гүрээний артерийн салаалах хэсэгт байрлаж цусны хийнүүдийг даралт болон РН-г мэдэрч өөрөөсөө судас идэвхит нейротрансмиттерүүд ялгаруулан цусны эргэлтэнд оролцдог.Тархалтын хувьд 100000 хүнд 1-2 тохиолддог бол нийт Гүрээний биенцэрийн хавдруудын 5% нь 2 талд тохиолддог байна.Хавдрын хувьд удаан

ургалттай, ихэвчлэн хоргүй хэлбэр зонхилдог ч нэгэнт зовуурь өгч эхэлсэн бол мэс заслын аргаар хавдрыг авах нь одоогийн байдлаар эмчилгээний хамгийн эхний сонголт байна. Хэдий тийм боловч хоёр талын Гүрээний биенцэрийн хавдрын хувьд олон эрсдэлийг дагуулдаг.1971 онд Шамблины танилцуулсан ангиллаар Гүрээний биенцэрийн хавдрын хэмжээ болон гүрээний судас болон зэргэлээдэх судаснуудыг хэр их хамарсан байдлаар нь ангилдаг. Шамблины ангиллаар 2 болон 3 хэлбэрийн үед мэс заслаар авахад хүндрэлтэй бөгөөд судас гэмтэж урагдах, их хэмжээний цус алдах, мэдрэл гэмтэх, псевдоаневризм үүсэх зэрэг эрсдэлтэй байдаг.Манай тохиолдолын хувьд Шамблиний ангиллаар 3 хэлбэр бөгөөд хавдар нь салаалах хэсгийн судасны хананд маш их наалдаж, 360 градус хучиж ургасан байсан бөгөөд мэс заслын үед хавдрыг тайрах явцад гүрээний ерөнхий артери урагдсан. Common carotid artery нь маш өндөр даралттай(100-139/60-89 м.у.б.д) өргөн диаметртэй(6-7mm/ судас учир гэмтсэн тохиолдолд маш хурдан их хэмжээний цус алдаж гиповолемийн шоконд орох, тархийг тэжээж буй internal carotid artery руу цус очихгүй тул тэр талдаа тархинд ишеми инсульт үүсэх тархи үхжих эрсдэлүүдийг шууд дагуулдаг. Энэ тохиолдолд манай мэс заслын баг судасны гэмтсэн хэсгээс дээш болон доош 2 талд хавчаар тавин гэмтсэн судсыг тайран авч internal jugular vein-г донор болгон 3 см судсыг авч common carotid artery-г internal carotid artery-тай холбон амжилттай нөхөн сэргээснээр дээрх хүндрэлүүдээс сэргийлж чадсан.Мөн манай мэс заслын багт судасны бичил мэс заслын эмч нар байсан нь internal jugular vein-с судас авч autotransplantat free vessels graft нөхөн сэргээх шийдвэрийг цаг алдалгүй гарган олон нарийн мэргэжлийн эмч нарын багийн богино хугацаанд хамгийн оновчтой сонголтыг шуурхай шийдвэрлэн эмнэл зүйд амжилттай хэрэглэсэн тохиолдол болсон. Гүрээний биенцэрийн хавдрыг тайрах мэс заслын үед хамгийн их гэмтдэг мэдрэл нь тэнэгч мэдрэл N.Vagus түүнээс салаалж эргэж төвөнх рүү ордог N.Recurrens дууны хөвчийн хөдөлгөөнийг мэдрэлжүүлдэг төвөнхийн эргэх мэдрэл юм. Мөн гүрээний тараагуур судасны салаан дээгүүр хөндлөн гардаг n.hypoglossus гэмтсэнээр хэлний нэг тал муруйж атрофия болох хүндрэл тохиолдох эрсдэлтэй манай тохиолдлын хувьд дээрх мэдрэлүүд гэмтээгүй бөгөөд мэс заслын дараа дуу авиа хэвийн, залгих үйл ажиллагаа хэвийн, төвөнхийн уян дурангийн шинжилгээнд дууны хөвчийн хөдөлгөөн 2 талд хэвийн, хэл тэгш хэмтэй хэвийн байсан.



1971 оны Шамблины ангилал

ДҮГНЭЛТ:

Гүрээний биенцэрийн хавдар нь ховор тохиолддог, гүрээний салаалах хэсгийн параганглиагаас үүсэлтэй мэдрэл дотоод шүүрлийн хавдар юм. Гүрээний биенцэр нь зууван хэлбэртэй, улаан хүрэн өнгөтэй, 2-5мм хэмжээтэй хеморецептор бөгөөд цусны хийнүүдийн даралт болон PH-г хэмжиж өөрөөсөө нейротрансмиттер ялгаруулан цусны эргэлтэнд оролцдог. Гүрээний биенцэрийн хавдар 2 талд тохиолдох маш ховор бөгөөд 2 талыг хамарсан байх нь эмчилгээний хувьд төвөгтэй бөгөөд олон эрсдэлийг дагуулдаг. 1971 оны Шамблины ангиллаар 3-р зэрэг буюу common carotid artery болон external carotid artery, internal carotid artery-г бүтэн ороосон учир мэс заслын үед common carotid artery урагдсаныг internal jugular vein-р нөхөн сэргээсэн нь их хэмжээний цус алдах, гиповолемийн шок, тархи үхжих зэрэг олон эрсдэлээс сэргийлж чадсан. Энэ тохиолдлын онцлог нь бидний судалснаар Манай анагаах ухааны практикт гүрээний артерийн параганглиома хавдрыг авах явцад Common carotid artery тасарсныг цаг алдалгүй, цус алдуулалгүй шууд судсыг нөхөн сэргээж байсан тохиолдол байгаагүй. Судас залгах явцад алдсан цус 10мл-с хэтрээгүй. Мөн бидний тохиолдлын онцлог нь өөрийн эдээр 2 өөр диаметртэй судсыг end to end залгасан, хагалгааны дараа үйлчлүүлэгчид тархины

талаас цус хомсролын болон гипоксийн хүндрэл байгаагүй бөгөөд хяналтын хугацаанд судасны залгалт нарийсаж тромб үүсэх хүндрэл гараагүй. Мөн гүрээний артеритай ойр орших гавал тархины мэдрэлүүд гэмтээгүй, үйл ажиллагаа хэвийн байсан. Манай тохиолдлын хувьд толгой хүзүүний мэс заслын баг нь толгой хүзүүний нөхөн сэргээх бичил мэс засал, судасны бичил мэс заслыг давхар хийдэг нь давуу тал болсон.

НОМ ЗҮЙ:

1. https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-presentation-and-diagnosis-of-paragangliomas?search=carotid%20body%20tumor&source=search_result&selectedTitle=1%7E13&usage_type=default&display_rank=1
2. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients

   D Erickson 1, Y C Kudva, M J Ebersold, G B Thompson, C S Grant, J A van Heerden, W F Young Jr
3. A multicenter review of carotid body tumour management.M S Sajid 1, G Hamilton, D M Baker; Joint Vascular Research Group
4. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes.Jose N Fayad 1, Bahar Keles, Derald E Brackmann
5. Evaluation of paragangliomas presenting as a cervical mass on color-coded Doppler sonography. Sandro J Stoeckli 1, Bernhard Schuknecht, Hatem Alkadhi, Ugo Fisch
6. [Head and neck paragangliomas: revision of 89 cases in 73 patients]. María Agustina Sevilla García, José Luis Llorente Pendás, Juan Pablo Rodrigo Tapia, Ginesa García Rostán, Vanesa Suárez Fente, Andrés Coca Pelaz, Carlos Suárez Nieto
7. Hereditary Paraganglioma-Pheochromocytoma Syndromes. Tobias Else, MD, Samantha Greenberg, MS, MPH, CGC, and Lauren Fishbein, MD,PhD, MTR.
8. Efficacy of surgical therapy for carotid body tumors. Lian Li-shan, Liu Chang-wei, Guan Heng, Zheng Yue-hong, Chen Xing-ming, Li Yong-jun
9. Results of combined preoperative direct percutaneous embolization and surgical excision in treatment of carotid body tumors. M A Sahin, A Jahollari, A Guler, S Doganci, H Bingol, B Karaman, M Arslan, H Tatar
10. Carotid body tumors: objective criteria to predict the Shamblin group on MR imaging. S Arya, V Rao, S Juvekar, A K Dcruz
11. A simple technique to achieve bloodless excision of carotid body tumors. Francesco Spinelli, Mafalda Massara, Michele La Spada, Francesco Stilo, David Barillà, Giovanni De Caridi
12. https://emedicine.medscape.com/article/1575155-treatment#d11
13. Congenital Vascular Lesions of the Head and Neck. Mark Persky MD, Theresa Tran MD, in Otolaryngologic Clinics of North America, 2018

НОЙР БУЛЧИРХАЙН СУВГИЙН ЧУЛУУ

Д.Намжилцэрэн[1], Ж.Сугаржав[2]
Сонгино хайрхан нэгдсэн эмнэлэг-Дотрын тасаг[1,2]

УДИРТГАЛ:

Нойр булчирхайн сувгийн чулуу нь нийт өвчлөлийн нэгээс бага хувийг эзэлдэг, ховор тохиолддог эмгэг бөгөөд өвөрмөц онцлох шинж тэмдэггүй юм. Эрсдэлт хүчин зүйлд архины хэрэглээ, идиопатик, цөсний чулуу, ген (SPINK1), аутоиммун нойр булчирхайн үрэвсэл, панкреатикодуоденэктомийн дараах хүндрэл, удамшлын болон гэр бүлийн хүчин зүйл, гипертиреодизм хамаарна. Эмгэг жамын хувьд эрсдэлт хүчин зүйлийн нөлөөгөөр нойр булчирхайн шүүс дэхь уураг багасч талстжилт, кальцийн карбонатын хуримтлалд үүссэнээр чулуу үүсдэг гэж үздэг. Эмнэлзүйн өвөрмөц шинж тэмдэг илрэхгүй бөгөөд нойр булчирхайн гадаад шүүрлийн дутагдал, хэвлийн архаг өвдөлтөөр илрэх бөгөөд бусад түгээмэл тохиолдох эмгэгтэй андуурагдаж өвчин нас баралтаар төгсөх нь элбэг. Нойр булчирхайн чулууны бүтэц нүүрстөрөгчийн давс, фосфор эсвэл магнийн давс, органик бодисоос бүрддэг. Нойр булчирхайн сувгийн чулууны орчин үеийн шинж тэмдгийн эмчилгээнд PERT, биеийн гадна талаас долгионоор чулуу бутлах (ESWL), дурангийн ретроград холангиопанкреатографиг (ERCP), бөмбөлөг саг, трал ашиглан чулууг авах, болон дурангийн хэт авиан шинжилгээ (EUS) болон мэс заслын эмчилгээ хамаарна.

Энэхүү тохиолдлын хувьд нойр булчирхайн архаг үрэвсэл 3 жилийн өмнө оношлогдсон, жилд 1-2 удаа уг эмгэгээр эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлдэг асуумжтай. Энэ удаад хэвлийн өвдөлт, суулгах зовуурь илэрч эмнэлэгт хандсан бөгөөд лаборатори, хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд өвөрмөц өөрчлөлт илрээгүй хэдий ч хэвлийн тодосгогчтой компьютер томографи шинжилгээнд нойр булчирхайн сувгийн чулуу оношлогдсон тохиолдлыг танилцуулах гэж байна.

Эмнэлзүйн тохиолдол:

Өвчтөн Ө 48 настай эмэгтэй, багш мэргэжилтэй. Осол гэмтэл, хорт зуршил, халдварт өвчний асуумжийг үгүйсгэнэ. Чихрийн шижин хэв шинж -2 (2013 онд), бамбайн дутагдал (2017 онд), артерийн даралт ихсэх өвчин (2022 онд), цөсний ургацаг (2022 онд) оношлогдсон.

Асуумж: 3 жилийн өмнөөс өөх тос ихтэй, өтгөн шөлтэй хоол идэх үед суулгах, хэвлийгээр цардайх, хөндүүрлэх зовуурь үе үе илэрч нойр булчирхайн архаг үрэвслээр эмнэлэгт жилд 1-2 удаа хэвтэн эмчлүүлдэг байсан асуумжтай. Энэ удаад эмнэлэгт хандахаас 4 хоногийн өмнөөс хоолны дэглэм алдагдсан өгүүлэмжтэй ба гэрээр болон өрхийн эрүүл мэндийн төвд эмийн эмчилгээ хийлгээд зовуурь намдахгүй байсан өөрт ойрхон байрлах эмнэлэгийн яаралтай тусламжийн тасагт хандсан.

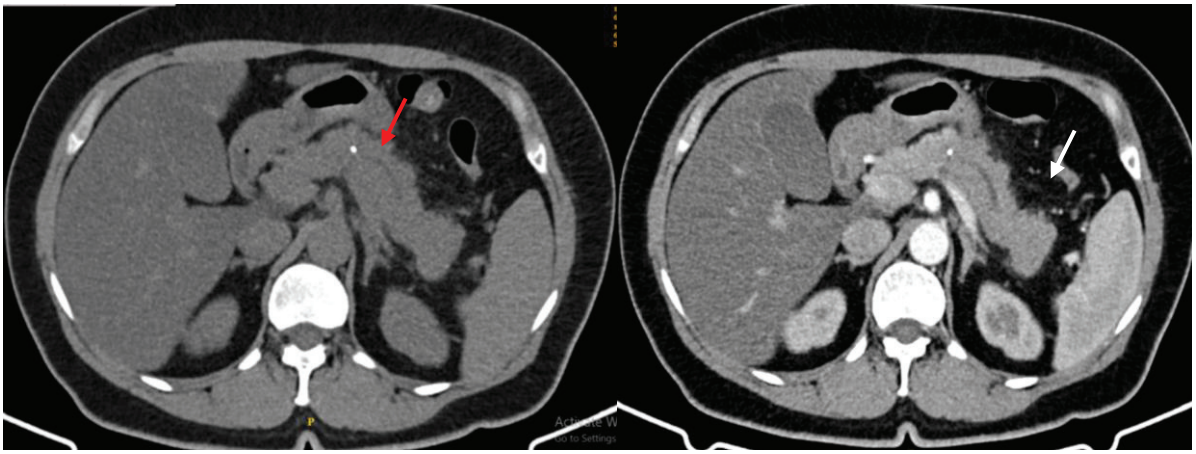
Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүнд. Царайны илрэл шаналсан, арьс цайвар цонхигор, эмгэг тууралтгүй. Хэл хуурайвтар, нимгэн цайвар өнгөртэй. АД 130/80 мм.муб, ЗАТ-110 удаа/минут хүчилтөрөгчийн нэмэлт хэрэгцээгүй spo2- 95%, АТ-17удаа/минут. Хэвлийн өнгөц тэмтрэлтээр аюулхай, хэвлийн зүүн дээд хэсэгт эмзэглэлтэй, гялтан цочролын шинжгүй, гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн сул сонсогдоно.

Шинжилгээнд:

ЦДШ: WBC-10,0*10^9, Neu#6.93

Биохими: P AMY-591.7, CRP-61.35 HbA1c - 8.8

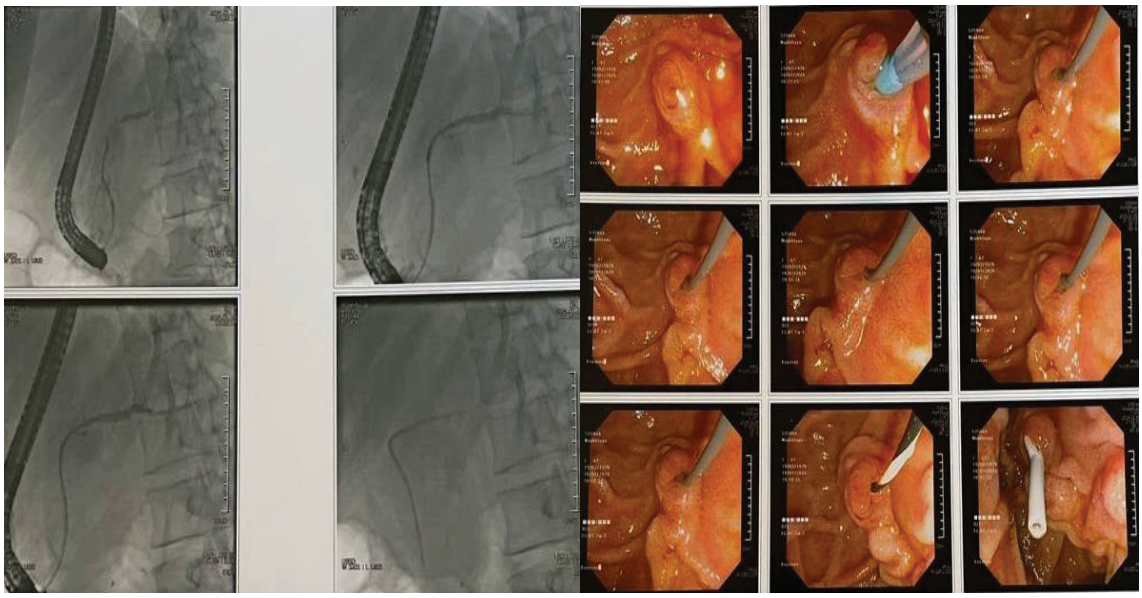
Хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд нойр булчирхайн зураглал өөрчлөлттэй харагдах хэдий ч сувгийн чулуу дүгнэгдэж бичигдээгүй. Эмчлүүлэгч харъяаллын дагуу СХНЭ-яаралтай тусламжийн тасагт хандаж онош тодруулах зорилгоор хэвлийн тодосгогч бодистой компьютер томограф шинжилгээ хийхэд нойр булчирхайн их бие хэсэгт 0.3см хэмжээтэй чулуутай, их бие болон сүүл хэсгийн ерөнхий сувагт 0.3см хэмжээтэй өргөссөн өөрчлөлттэй (Зураг 1). ба дурангийн хэт авиа (EUS), дурангийн ретроград холангиопанкреатографиг (ERCP) шинжилгээ хийгдэж нойр булчирхайн ерөнхий сувагт 5.0ft*9.0 хэмжээтэй стент тавигдсан (Зураг 2)



Зураг 1: Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой компьютер томографи

A: Нойр булчирхайн сувгийн чулуу (улаан сумаар)

B: Нойр булчирхайн сувгийн өргөсөл (цагаан сумаар)



Зураг 2: ERCP- дурангийн ретроград холангиопанкреатографи

*5.0ft*9.0 plastic stent in inserted to the main pancreatic duct*

ОНОШ: Нойр булчирхайн ерөнхий цоргийн чулуу

Ялган оношилгоо: Нойр булчирхайн цочмог үрэвсэл, Ходоодны шархлаа, Мухар олгойн үрэвсэл, Колит, Кроны өвчин

ДҮГНЭЛТ:

Нойр булчирхайн сувгийн чулуу нь хөгжиж буй орнуудад ихэвчлэн тохиолдох бөгөөд бөгөөд бусад эмгэгийн үед илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг, лабораторийн шинжилгээний өөрчлөлт гардаг ба онцлох шинж тэмдэггүй юм. Монгол улсад сүүлийн жилүүдэд дүрс оношилгооны багаж сайжирч байгаатай холбоотой нилээн оношлогдож байна. Нойр булчирхайн чулууг төрлөөр нь цацраг туяанд тодролтой, тодролгүй болон холимог, тоо хэмжээгээр нь ганц тооны, олон тооны, байршлаар нь ерөнхий сувгийн, салбар сувгийн, паренхимийн, байршлаар нь толгой хэсгийн, их биеийн, сүүл хэсэгт байрласан гэж ангилна.

Уг эмгэг нь эмнэлзүйн зовуурь, асуумж, бодит үзлэгээр өвөрмөц өөрчлөлт илэрдэггүй тул дээрх өртөг өндөртэй шинжилгээгээр оношлогддог. Оношилгоонд цусны шинжилгээ: цусны цагаан эсийн тоо, сийвэнгийн амилаза, ийлдэс дэх липаза, багажийн шинжилгээнээс хэвлийн хөндийн хэт авиан шинжилгээ, компьютерын томографи (CT scan), соронзон резонансын дүрслэл (MRI скан), дурангийн хэт авиан шинжилгээ (EUS), дурангийн ретроград холангиопанкреатографиг (ERCP) ашиглаж оношилно.

Нойр булчирхайн чулууны эмчилгээнд эмийн (антибиотик, өвдөлт намдаах), дурангийн ажилбарын (дурангийн ретроград холангиопанкреатографи (ERCP), бөмбөлөг сагс, трал ашиглан чулууг авах, нойр булчирхайн сфинктеротоми, биеийн гадна талаас долгионоор чулуу бутлах (ESWL), чулуу бутлах зориулалттай цахилгаан гидравлик литотрипси (EHL) эсвэл лазер литотрипси (LL), нойр булчирхайн сувгийн нарийсалтыг тэлэх, стент тавих, мэс заслын эмчилгээ хамаарна.

2018 оны Европын гастроэнтерологийн нийгэмлэг, 2017 оны Европын гастроэнтерологийн удирдамжид өвдөлттэй, эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй нойр булчирхайн сувгийн 5мм-с том чулууыны эмчилгээний эхний сонголт нь ESWL гэж заасан байдаг. Харин 5мм-с бага хэмжээтэй чулуунд ERCP санал болгодог. 2020 оны Гастроэнтерологийн Америкийн коллежийн менежментэд EUS, ERCP г санал болгож байна. Хэрэв эдгээр аргууд үр дэнгүй бол эцсийн арга нь мэс засал эмчилгээ юм.

Манай тохиолдлын хувьд хэвлийн тодосгогчтой компьютер томограф шинжилгээ хийхэд нойр булчирхайн их бие хэсэгт 0.3см хэмжээтэй чулуутай, их бие болон сүүл хэсгийн ерөнхий сувагт 0.3см хэмжээтэй өргөл илэрсэн ба EUS , ESWL эмчилгээ монгол улсад бүрэн эмчилгээнд нэвтрээгүй тул ERCP, нойр булчирхайн сувгийн нарийсалтыг тэлэх, стент тавих ажилбар хийлгэсэн.

Түлхүүр үг: Нойр булчирхайн сувгийн чулуу, биеийн гадна талаас долгионоор чулуу бутлах (ESWL), дурангийн ретроград холангиопанкреатографиг (ERCP), бөмбөлөг сагс, трал ашиглан чулууг авах, болон дурангийн хэт авиан шинжилгээ (EUS).

НОМ ЗҮЙ:

1. https://www.frontiersin.org/journals/physiology/articles/10.3389/fphys.2012.00415/full Molecular Mechanisms of Pancreatic Stone Formation in Chronic Pancreatitis
2. https://www.gutnliver.org/journal/view.html?doi=10.5009/gnl15555 Management of Pancreatic Calculi: An Update
3. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3488765/ Molecular Mechanisms of Pancreatic Stone Formation in Chronic Pancreatitis
4. https://advances.umw.edu.pl/pdf/2017/26/4/609.pdf

Товчилсон үгийн тайлбар:

- ERCP-дурангийн ретроград холангиопанкреатографи
- ESWL- биеийн гадна талаас долгионоор чулуу бутлах
- EHL- чулуу бутлах зориулалттай цахилгаан гидравлик литотрипси
- LL- лазер литотрипси
- ESGE-Европын гастроэнтерологи дурангийн нийгэмлэг
- CFTR- цистик фиброзын мембран дамжуулагч зохицуулагч
- MRCP- соронзон резонансын холангиопанкреатографи

НҮҮРНИЙ МЭДРЭЛИЙН ШВАННОМА
(CLINICAL CASE REPORT OF FACIAL NERVE SCHWANNOMA)

А.Лхагвадулам[1], *Д.Мөнгөндөлгөөн*[1], *Н.Ган-Эрдэнэ*[1]
Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг – Чих Хамар Хоолой Судлал Мэс Заслын Тасаг[1]

УДИРТГАЛ

Нүүрний мэдрэлийн шваннома (НМШ) нь захын мэдрэлийн шванны эсээс гаралтай, аажим ургалттай нүүрний мэдрэлийн анхдагч хоргүй хавдар бөгөөд нүүрний мэдрэлийн аль ч байрлалд тохиолдож болох хэдий ч чамархайн ясанд тохиолдох нь маш ховор буюу <1%-с бага ойролцоогоор 0,83%-тай тохиолддог(Tsubasa Kitama ..2013). Аль ч насны хүмүүст тохиолдож болох ба дундаж наслалт 43-51 бөгөөд хүйс болон баруун зүүн талын хувьд илэрхий ялгаа байхгүй(ShiraziMA..2007]) Нүүрний мэдрэлийн аль сегментэд илүү их байрлах магадлалтайг хувиар илэрхийлвэл өвдгөн зангилаанд(68%), лабиринтид (52%), хэнгэрэгт (43%) тохиолдох бөгөөд хамгийн бага тохиолдох сегмент нь дотор сонсголын сувагт (34%), мастойдод (29%), бага тархи гүүрний өнцөгт (22%)-тай тохиолддог (Kertesz et al., 2001). Өөрөө аяндаа үүсдэг хэдий ч нүүрний мэдрэлийн 2 талыг хамарсан шваннома нь нейрофибриматоз-2 генийн мутацитай хүмүүст ихэвчлэн тохиолддог ба энэхүү ген нь 22-р хромосомын q мөрөн дээр байрладаг бөгөөд тухайн мөр делец болсноос хавдар дарангуйлагч бодис болох мерлиний ялгаралт багасаж шваннома үүсдэг байна(David A Hilton..2014).

Хавдар нүүрний мэдрэлийн аль хэсгийг хамарсан болон хаана байрлаж байгаагаас хамаарч дуу дамжуулах эсвэл мэдрэлийн гаралтай сонсгол бууралт, чих шуугилт, нүүрний мэдрэлийн саа, толгой эргэх, чихээр өвдөх зэрэг шинж тэмдгүүд илэрдэг ба удаан ургалттай буюу жилд 0.85-1.4 мм-ээр томордог тул шинж тэмдэг аажим явцтай байдаг(Wilkinson EP...2014).

Оношилгоо нь шинж тэмдэг болон Компьютерт Томографи (КТГ), Соронзон Резонанст Томографи(СРТ) дээр үндэслэн тавигддаг. СРТ-д Т-1 цонх дээр ижил эрчимтэй, Т-2 цонх дээр бага эрчимтэй зураглал харагдана, олон сегментийг хамарсан үед сувдан зүүлтний шинж илэрдэг(Chen WJ, Ye Jy.. 2017)].

Эмнэлзүйн тохиолдол Эмчлүүлэгч Д, 34 настай эрэгтэй.

Ирэх үеийн зовуурь:

Зүүн нүднээс нулимс гоожно, нүд бүрэн анигдахгүй бүрэлзэнэ, зүүн чихний сонсгол бага зэрэг муудсан, нүүр муруйна.

Өвчний түүх:

2024/07/01-с дээрх шинж тэмдгүүд илэрч, 2024/07/04-нд зүүн талын нүд анигдахгүй болсон тул мэдрэлийн эмчид үзүүлэхэд гормон (Methylprednisolone 80mg) эмчилгээг эхлүүлж, ЧХХ эмчид үзүүлэхийг зөвлөсөн. 2024/07/23-нд УНТЭ-Сонсгол судлалын амбулаторид үзүүлсэн.

Амьдралын түүх:

Ам бүл 4, эхнэр хүүхдийн хамт амьдардаг. Одоо хувиараа хөдөлмөр эрхэлдэг. Архи, тамхи хэрэглэдэггүй. Өмнө нь мэс засалд орж байгаагүй. Осол гэмтэлд өртөж байгаагүй. Унаж татаж байгаагүй. Удамшлын өгүүлэмжгүй. Туяа эмчилгээ, хорт туяанд өртөж байгаагүй. Тогтмол уудаг эм тариа байхгүй. Архаг хууч өвчин байхгүй. Харшил- /Ибупрофен/

Бодит үзлэг*: Биеийн ерөнхий үзлэгт:*

Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй, арьс салст цэвэр, чийглэг. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, хэвлийн өнгөц болон гүний тэмтрэлтээр зөөлөн, эмзэглэлгүй. Диурез хэвийн, захад ил хавангүй.

АД -107/73 мм.муб

ЗЦТ- 75 удаа/мин

АТ-19 удаа/мин

SpO2 - 97%

Хэсэг газрын үзлэгт:

Нүүрний мэдрэхүй 2 талд ижил, мимик 2 талд жигд бус зүүн талд буурсан, зүүн талд духны атираа тэнэгэр, үрчлээс бага үүснэ, нүд бүрэн анигдахгүй, нүд аних хүч 4/5, хэл голоор, хөдөлгөөн хэвийн. Хаус Брекман(ХБ) II-III зэрэг.

Зураг 1. *ХБ II-III*

Электромиографи: 2024/07/23

- Зүүн талын нүүрний мэдрэлийн захын хэсэгт хөдөлгөөний хариу потенциал үүсээгүй.
- N.Trigeminus-ыг цочроон N.Facialis-ын хариуг хэмжихэд эрт үеийн болон хожуу хариу маш сул үүснэ. Амплитуд эрс буурсан, латенц хугацаа баруунтай харьцуулахад эрс уртассан нь зүүнд нүүрний мэдрүүлийн дисталь хэсэгт байрлах хүнд зэргийн гэмтлийг илэрхийлнэ.

Отоскопид: Гадна чихний хэлбэр зөв, тэмтрэлтээр хөхлөг сэртэн орчим эмзэглэлгүй, хавангүй. 2 талын чадна чихний суваг өргөн чөлөөтэй, сувагт эмгэг ялгадасгүй. Хэнгэргэн бүтэн, таних тэмдгүүд тод.

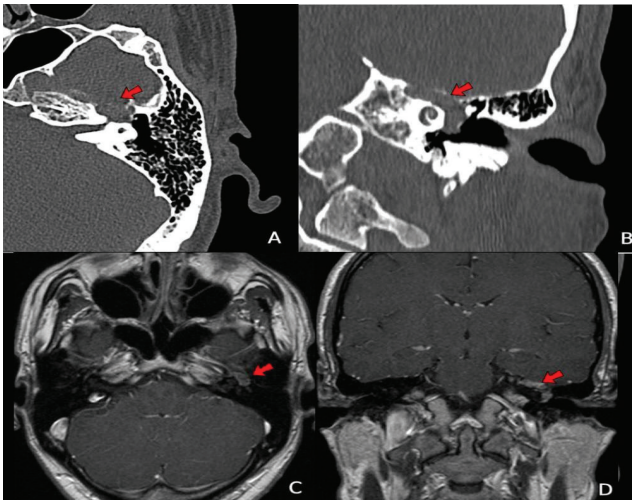
Риноскопид: Гадна хамрын хэлбэр зөв, дух нүүрний проекцоор тэмтрэхэд өвчин эмзэглэлгүй. Хамрын үүдэвч хэвийн, ерөнхий хөндий чөлөөтэй. Хамрын таславч зүүн тийш муруй. Самалдаг хэвийн. Хамрын салст улаан ягаан өнгөтэй.

Орофарингоскопид: Хүзүүний хөдөлгөөн чөлөөтэй, тунгалгийн булчирхайн орчим тэмтрэхэд эмзэглэлгүй, томролгүй. Ам ангайлт чөлөөтэй, хүүхэн хэл голоор. Тагнайн гүйлсэн булчирхай томролгүй. Залгиурын ар болон хажуу хана хэвийн. Зөөлөн тагнай хэвийн. Салст улаан.

Лаборатори шинжилгээ: ЦДШ, Цусны бүлэгнэлт, ШЕШ, Иммунологийн шинжилгээ өөрчлөлтгүй

Сонсголын бичлэг /Аудиометр/: Зүүн чихний хөнгөн зэргийн мэдрэлийн гаралтай сонсгол бууралт

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:



Зураг А) *Чамархайн КТГ Axial зүслэгт зүүн талын дунд чихэнд тархины эдтэй ойролцоо нягтрал бүхий үүсгэвэр харагдана.* ***В)*** *Чамархайн КТГ Coronal зүслэгт зүүн талын дунд чихэнд тархины эдтэй ойролцоо нягтралтай 1см*0,62см хэмжээ бүхий үүсгэвэр харагдана.* ***С)*** *T1 Pre contrast* зүүн талын дунд чихний сувагт (middle ear cavity) ойролцоогоор1см*0,62см см орчим Т2 горимд өндөр тодрол бүхий үүсгэвэртэй. Энэ үүсгэвэр нь тодосгогчийн өмнөх Т1 горимд тархины эдтэй ойролцоо тодролтой***D)*** *T1 Postcontrast* Т1 горимд зах ирмэг тодрол бүхий нүүрний мэдрэлийн хэнгэрэг болон өвдгөн зангилааг хамарсан үүсгэвэр харагдана.

ОНОШ: *Зүүн талын нүүрний мэдрэлийн өвдгөн зангилааг хамарсан шваннома.*

Ялгах оношлогоо:

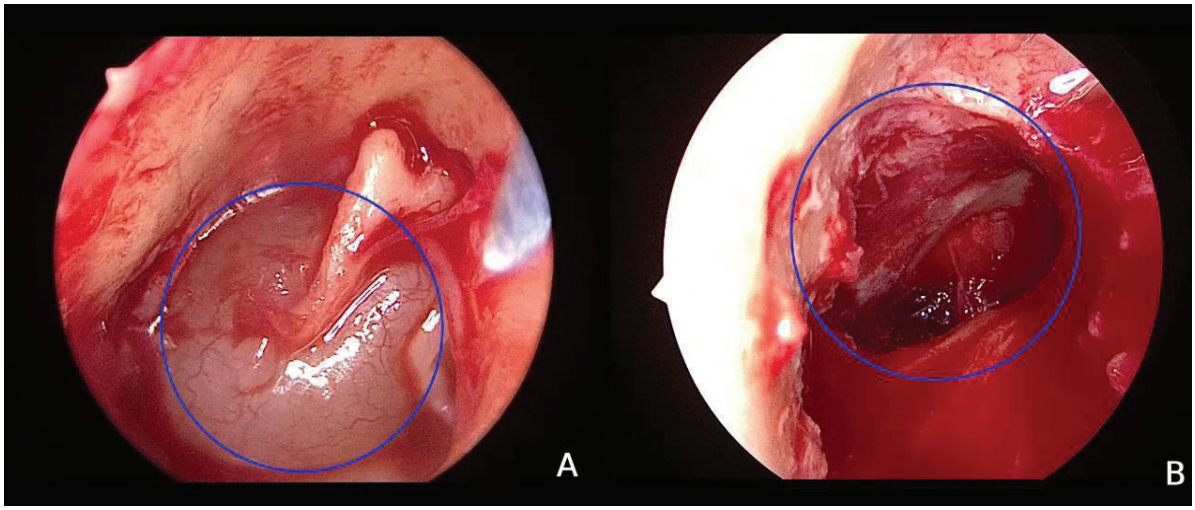
1. **Нүүрний мэдрэлийн гемангиома -** MRI-д Т2 цонх дээр холимог тодролтой эрчим ихтэй зураглал Т1 цонх дээр шохойжсон зураглал харагддаг ба ховор тохиолдолд дотор сонсголын суваг (internal auditory canal)-д үүсэн байж болох ба 1см-аас бага хэмжээтэй байдаг. CT-д гадаргуу нь жигд бус, хавдрын дотор хэсэгт ясны хэм төст шохойжилт (bone spicules) харагддаг. Тухайн хавдар нь яснаас өргөгдсөн байдгаараа нүүрний мэдрэлийн шванномагаас ялгаатай[2].
2. **Гломус хавдар -** Нүүрний мэдрэлийн саажил болон пулсацитай чих шуугилт илэрдэг. CT, MRI-д paraganglioma болон ясны деструкци өөрчлөлт, Т2 цонх дээр

давс перцний шинж илэрдгээрээ нүүрний мэдрэлийн шванномагаас ялгаатай.

3. **Сонсгол, тэнцвэрийн мэдрэлийн хавдар** - Дотор сонсголын сувагаас өөр байрлалтай үүсгэвэр нүүрний мэдрэлийн саа үүсгэх нь ихэвчлэн нүүрний мэдрэлийн шванномагийн үед илрэх ба Сонсгол, тэнцвэрийн мэдрэлийн хавдрын үед эмчилгээний дараа л ихэвчлэн нүүрний мэдрэлийн саа үүсдэг байна. Харин дотор сонсголын сувагт үүссэн хавдрыг ялган оношлоход маш төвөгтэй ба зарим тохиолдолд мэс заслын үед оношлогддог.
4. **Меньерийн өвчин** - Сонсгол бууралт болон тэнцвэр алдагдал илрээгүй.
5. **Петроклавиал менингома**- Зэргэлдээх тархины менинг бүрхүүл (dural tail гэх мэт) нэмэлтээр тодрол өгдөг энэхүү шинжээр нь ялгах боломжтой.
6. **Холестеатома**- Нүүрний мэдрэлийн сувгийг хамарсан төрөлхийн болон олдмол эпитимпаниумын байрлалтай холестатома нь тодосгогчтой MRI-д тодрол өгдөггүй бөгөөд энэ шинжээрээ ялгардаг.

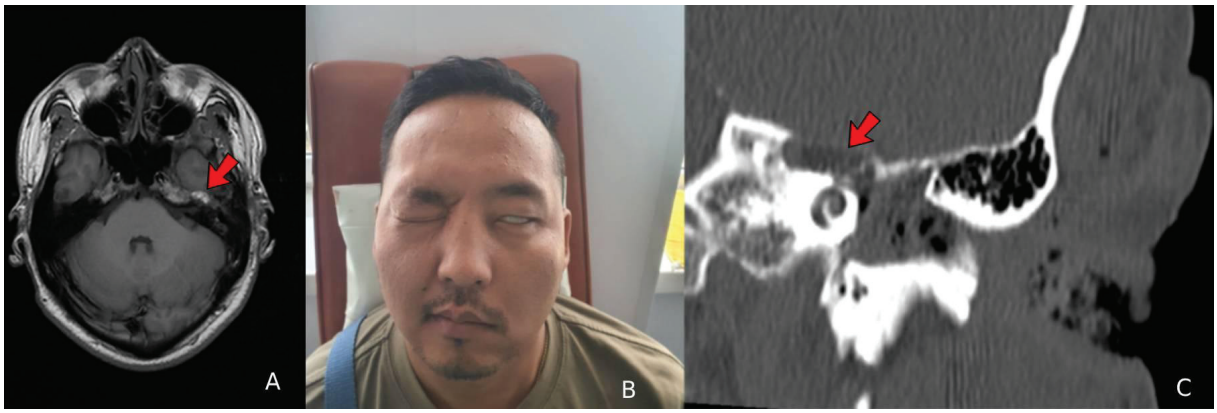
ХИЙГДСЭНЭМЧИЛГЭЭ: Метипреднизолоныг глюкокортикостероидын Фишерийн режимений аргаар өндөр, жинд тохируулан 23 хоног уусан.

Мэс заслын эмчилгээ: *Дурангийн аргаар нүүрний мэдрэлийн хавдрыг гадна чихний сувгийн хүрцээр авах мэс засал*



Зураг (A) *Хавдрын харагдах байдал. Зүүн талын хэнгэргэн хальсыг бүрэн авсны дараах дунд чихний мезотимпаниумыг хамарсан, алх ясны бариул болон дөш дөрөөний холбоосыг дарж байрласан гадуураа капсул болон хялгасан судасжилт бүхий эмгэг үүсгэвэр* ***(B)*** *Хавдрыг авсны дараах харагдах байдал. Зүүн талын дунгийн дээд хэсгийн яс зөөлөрч нимгэрсэн, мохоо багажаар хүрч үзэхэд тархины хатуу хальс тэмтрэгдэнэ. Мэс заслын үеэр тархи нугасны шингэн гараагүй.*

Мэс заслын дараах үр дүн:



Зураг(A) *Толгойн CPT Axial зүслэгт нүүрний мэдрэл мэс заслаар авагдсан* ***(B)*** *Мэс заслаас 2 сарын дараах өвчлөлт* ХБ *VI зэрэг* ***(C)*** *Чамархайн КТГ Coronal зүслэгт нүүрний мэдрэл мэс заслаар авагдсан, зурвас 0.5мм орчим үлдэцтэй, нүүрний мэдрэлийн авагдсан хэсэгт өвхний эдтэй ижил нягтрал бүхий бүтэцтэй.*

Иммуногистохимийн шинжилгээ:

- Макро: Зүүн чихний хэнгэргэн хөндийн Шваннома төстэй өөрчлөлт
- Микро: Зүүн чихний хэнгэргэн хөндийн Шваннома 0.5*0.5см
- /S100/+/,
- Ki67 <1%,
- SMA/-/,
- HMB45/-/

Электромиографи:2024/08/29

- *N. Facialis-ын захын хариу баруундтод үүснэ, амплитууд болон захын латенц хэвийн. Хариу потенциал зүүнд үүсээгүй.*
- *Blink reflex-ыг шалгахад баруунд эрт үеийн болон хожуу үеийн хариу тод үүснэ, латенц хугацаа хэвийн байна.*
- *Зүүнд хариу потенциал үүсээгүй.*

Цаашид хийх төлөвлөсөн эмчилгээ, менежмент:

Бид эмчлүүлэгчдээ тохируулж 3 төрлийн сонголт өгсөн үүнд:

1. Ботокс тарилга/энгийн тайван байдалтай үед хэвийн мэт харагдах боловч нүүрний мимик гаргах үед мэдэгдэнэ/
2. 9-р хос мэдрэлийг нүүрний мэдрэлтэй анастомоз үүсгэж нөхөн сэргээх/ Булчингийн тонус 65-75 хувьтай эргээд сэргэх боловч зөвхөн залгих хөдөлгөөн хийх үед нүд анигдана/
3. Нүүрний мэдрэлийг рераутинг аргаар хооронд нь дахин залгах/Нүүрний булчингийн тонус 75-85 хувьтай сайжрах боловч хүнд хэлбэрийн мэдрэл мэдрэхүйн сонсгол бууралт үүсэх, мэс заслын шалтгаантай тэнцвэр алдагдал үүснэ. Зөвхөн сонсгол бууралтыг симултаниус дунгийн суулгацын мэс заслаар сонсголыг орлуулах боломжтой/

Эмчлүүлэгч өөрийн хүсэлтээр нүүрний мэдрэлийг 9-р хос мэдрэлтэй залгах буюу 2-р сонголтыг сонгосон.

ХЭЛЦЭМЖ:

Чамархайн ясан доторх байрлалтай НМШ-ыг дурангийн аргаар авах нь эдгээр ховор хавдруудын эмчилгээнд томоохон дэвшил болж байна. Интратемпорал НМШ нь ихэвчлэн түр зуурын ясанд байрладаг бөгөөд нүүрний мэдрэлийн шванномын ойролцоогоор 71%-ийг эзэлдэг ба нүүрний саажилт, сонсгол бууралт зэрэг шинж тэмдгүүдээр илэрдэг (Kader et al., 2022; Zhu & Yang, 2021). Эдгээр хавдруудыг авах мэс заслын арга нь чухал ач холбогдолтой бөгөөд мэс заслын явцад нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааг хадгалах нь үндсэн зорилт юм (Bartindale et al., 2020; Greve et al., 2021).

НМШ-ын эмчилгээ нь өвчтөн бүрт тохируулсан нарийн өвөрмөц эмчилгээний тактик шаарддаг. Шинж тэмдэг багатай эсвэл шинж тэмдэггүй өвчтөнд КТГ болон СРТ шинжилгээгээр тогтмол хянах шаардлагатай. НМШ ургалт удаан тул хавдрын хэмжээ жижиг мөн мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн байгаа өвчтөнд ажиглах зарчим баримталдаг. Зарим тохиолдолд том хавдар илүү хурдан ургаж болох ба жилд 6 мм-ээр томордог тохиолдол гардаг учраас нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн байсан ч том хавдрын хувьд ажиглалт хийх нь тохиромжгүй байж болохыг анхаарах хэрэгтэй.

Шинж тэмдэг бүхий эсвэл хавдрын ургалт хурдан байгаа тохиолдолд мэс засал болон Гамма Хутганы Мэс Заслыг(ГХМЗ) сонгож болно. Хавдрыг бүрэн авах мэс засал нь нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааны алдагдал үүсэх эрсдэлтэй байдаг тул мэс заслын ашиг тусыг мэдрэлийн үр дүнтэй харьцуулж сайтар нягтлах шаардлагатай. Фасцикул хадгалах мэс засал нь мэдрэлийг хадгалах зорилготой боловч нейромониторын нэмэлт хэрэглэгдэхүүний дутагдалтай байдалтай тул МУ-ын хувьд хязгаарлагдмал нөхцөл байдлыг үүсгэж байна. ГХМЗ нь ихэнх тохиолдолд нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааг хадгалж, хавдрын хяналтыг өндөр хэмжээнд хадгалах боломжтой, тогтвортой эмчилгээний хувилбар болж гарч ирсэн. Судалгаагаар ГХМЗ нь жижиг, дунд хэмжээтэй хавдартай өвчтөнд нүүрний болон сонсголын үйл ажиллагаанд бага нөлөөлөл үзүүлэн, 90-100% хавдрын хяналттай үр дүн үзүүлсэн. Ховор боловч түр зуурын нүүрний таталт, сонсголын бууралт зэрэг сөрөг үр дагаврууд том хавдар болон өндөр цацрагийн тунтай хамааралтай байсан (Sheehan et al., 2014). Бидний эмнэлзүйн тохиолдолд Монгол улсын хэмжээнд ГХМЗ-ыг хийх боломжгүй тул шууд мэс заслын аргыг сонгохоос өөр аргагүй нөхцөл байдалд хүрсэн.

НМШ-ын тохиолдолд эмчилгээний цаг хугацаа нь үр дүнд нөлөөлөх чухал хүчин зүйл юм. Нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааг хадгалах, хавдрыг авах хоёрын тэнцвэрийг

оновчтой байлгахын тулд ХБ зэрэг III-IV үед мэс засал хийхийг зөвлөдөг. Хүнд хэлбэрийн нүүрний саажилттай өвчтөнд эрт мэс засал хийхийг санал болгодог ба учир нь мэдрэлийн алдагдал удаан үргэлжлэх тусам мэс заслын дараах үр дүн мууддаг. Хэрэв мэдрэлийн тасралт үүссэн эсвэл мэс заслын үеэр тасралт үүссэн тохиолдолд, сурлын мэдрэл эсвэл том чихний мэдрэл зэрэг суулгалтын аргаар сэргээх мэс засал хийн мэдрэлийг сэргээх боломжтой. Энэхүү эмнэлзүйн тохиолдол нь дүрс оношилгооны шинжилгээнд илэрхий өөрчлөлт харагдахгүй байгаа боловч мэс заслын өмнөх болон дараах электромиографийн дүгнэлтээр мэс заслын дараа бүрэн саажсан үр дүн гарсан. Мэс заслын үеийн нейромониторын хяналттай үед мэдрэл гэмтсэн эсэхийг тухай бүрт нь шалгах боломж бүрддэг бөгөөд ямар хувилбарын мэдрэл нөхөөн сэргээх аргыг ашиглах шийдвэрийг хурдан хугацаанд гаргах боломжийг бүрдүүлж өгдөг ач холбогдолтой. Бидний тохиолдолд тенхик хэрэгслийн дутагдалтай байдалд байсан учир мэс заслын дараах ХБ зэрэг ямар түвшинд хүрснээс шалтгаалж дараагийн алхмуудыг хийх зайлшгүй байдал үүссэн. Мэс заслын явцад нейромониторын ашиглах нь бодит цагийн нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааг үнэлэх боломжийг олгож, үр дүнг сайжруулахад нөлөөлж байна (Greve et al., 2021). Судалгаагаар дурангийн аргаар хийсэн бичил засал нь хавдрыг бүрэн авах, мэдрэлийн үйл ажиллагааг хадгалах тал дээр эерэг үр дүнгүүдтэй болохыг харуулж байгаа бөгөөд ялангуяа нарийн мэс заслын техникүүдтэй хослуулан ашиглах үед үр дүн өндөр байгааг илтгэж байна (Yang et al., 2023).

НМШ-ын эмчилгээ нь нүүрний саажилтын ХБ-ны зэрэг, хавдрын хэмжээ, сонсгол бууралтын зэрэг, хаана байрлалтайгаас хамааарч гурван төрлийн стратегийг баримталдаг. Үүнд хүлээх тактик, туяа эмчилгээ, мэс засал орно. Эхний сонголт хүлээх тактик нь хөнгөн зэргийн сонсгол алдагдал эсвэл нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагаа бага зэрэг алдагдсан буюу ХБ I–III зэрэг хүртэл, удаан ургалттай хавдрын үед цаашдын хүндрэлээс сэргийлэхийн тулд цуврал СРТ зураг авч хянаж болно. Хоёрдох сонголт буюу туяа эмчилгээ нь нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагаа ХБ I–III зэрэг, хавдар ≤1cm3 бага хэмжээтэй үед үр дүнтэй ба хавдрыг 90% буюу түүнээс дээш хэмжээгээр хянах боломжийг олгохоос гадна зарим шинж тэмдгүүдийг сайжруулдаг давуу талтай. Гэсэн хэдий ч урт хугацаагаар хянаж судалсан судалгааны ажлууд дутмаг байдаг. Гуравдах сонголт мэс заслын арга бөгөөд хавдрыг бүрэн тайрах, хэсэгчилж тайрах, нүүрний мэдрэлийг чөлөөлөх, нөхөн сэргээх зэрэг олон төрлийн аргуудтай ба хагалгааны өмнөх ХБ зэргээс хамаарч мэс заслын аргыг сонгоно. ≤ХБ II бага үед хэсэгчилж тайрах болон нүүрний мэдрэлийг чөлөөлөх мэс заслыг хийнэ. 2024 оны 11 дүгээр сарыг хүртэл хэвлэгдсэн НМШ-ын тохиолдлуудад мэс заслын хүрц 2016 он хүртэл зөвхөн транс мастойд, гавлын дунд хотгорын хүрц, субтоталь петрозэктомийн аргаар авдаг байсан нь олон төвт мета-аналитик судалгаануудаас харагдаж байгаа бөгөөд 2016 оноос хойш одоогоор 15 эмнэлзүйн тохиолдол дурангаар хийгдсэн гэж бүртгэгдсэн. Дурангийн аргыг интратемпорал НМШ-ыг авах мэс заслыг 2016 оноос хойш улам бүр ашиглаж байна. Энэхүү хөнөөл багатай арга нь хагалгаанаас шалтгаалсан мэс заслын дараах сонсгол бууралт, тэнцвэр алдагдлаас зайлсхийх боломжтойгоороо давуу талтай (Tanaka et al., 2021; Yang et al., 2023).

Мэдрэлийн ширхгийг хадгалах мэс засал нь хавдартай хэсгийг тайрч авсаны дараа шууд (nylon 9-0) утсаар мэдрэлийг залгаж оёж болох ба хэрвээ шууд залгах боломжгүй тохиолдолд сурал мэдрэл эсвэл чихний дэлбээний мэдрэлийг ашиглаж залгаж болно. Уг тохиолдлын эмчлүүлэгчийн хувьд хөнөөл багатай гоо сайхны үр дүн бүхий мэс заслын аргыг сонгосон учир нүүрний мэдрэлийн нөхөн сэргээх мэс заслын арга мөн хөнөөл багатай байх шалгуурт хүрэх ёстой. Ийм тохиолдолд 9-р мэдрэл эсвэл нүүрний мэдрэлийн 2 талын тэгш хэмийг хадгалах мэс засал хийх нь үр дүн харьцуулсан олон аргуудаас хамгийн үр дүнтэй сонголт юм. Мэс засал эмчилгээний өмнө болон дараа туяа эмчилгээг хавсарч ашиглаж болно [7].

ДҮГНЭЛТ:

Чамархайн ясан доторх Нүүрний мэдрэлийн шванном (НМШ)-ын эмчилгээнд дурангийн аргыг ашиглах нь хавдрыг үр дүнтэй арилгахын зэрэгцээ нүүрний мэдрэлийн үйл ажиллагааг хадгалах томоохон дэвшил болж байна. Тохиолдлын шинж чанар, хавдрын байрлал, хэмжээ зэргээс хамааран өвчтөн бүрт хяналт,

туяа эмчилгээ, мэс заслыг уян хатан хослуулан ашиглах шаардлагатай. Том хавдар, хурдан ургалттай үед мэс заслын аргыг илүүд үздэг бол хөнгөн зэргийн шинж тэмдэгтэй, удаан ургалттай хавдрын хувьд хяналт хийх нь үр дүнтэй байж болно. Дурангийн хөнөөл багатай арга нь хагалгааны дараах эдгэрэлтийг сайжруулж, сонсгол бууралт, тэнцвэрийн алдагдлыг бууруулж, гоо сайхны хувьд давуу тал үзүүлдэг нь олон улсын судалгаагаар батлагдсан. Мэс заслын явцад нейромонитор ашиглан мэдрэлийг хадгалах, шаардлагатай тохиолдолд нөхөн сэргээх арга хэрэглэх нь амжилттай үр дүнд хүрэхэд чухал ач холбогдолтой.

НОМ ЗҮЙ

1. Intratemporal Facial Nerve Schwannomas: A Review of 45 Cases in A Single Center Are the Current Treatment Strategies for Facial Nerve Schwannoma Appropriate Also for Complex Cases? 2013;18:184–191
2. Primary Tumors of the Facial Nerve Theodore R. McRackan, MDa , Eric P. Wilkinson, MDa , Alejandro Rivas, MDb, *
3. Are the Current Treatment Strategies for Facial Nerve Schwannoma Appropriate Also for Complex Cases? 2013;18:184–191
4. Schwannomas and Their Pathogenesis 014 Feb 25;24(3):205–220. doi: 10.1111/bpa.12125
5. Facial schwannoma: results of a large case series and review B McMonagle 1, A Al-Sanosi, G Croxson, P Fagan (2008), 122, 1139 –1150.
6. Nair S., Baldawa S.S., Gopalakrishnan C.V., Menon G., Vikas V., Sudhir J.B. Surgical outcome in cystic vestibular schwannomas. Asian J Neurosurg. 2016;11(3):219–225. doi: 10.4103/1793-5482.145359. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
7. Bacciu A., Nusier A., Lauda L., Falcioni M., Russo A., Sanna M. Are the current treatment strategies for facial nerve schwannoma appropriate also for complex case? Audiol Neurotol. 2013;18(3):184–191. doi: 10.1159/000349990. [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]
8. Gamma Knife radiosurgery for facial nerve schwannomas: a multicenter study
9. Management of facial nerve schwannoma: when is the timing for surgery Young Sang Cho1 · Ji Eun Choi2 · Ji Hyun Lim3 · Yang-Sun Cho1 Received: 18 September 2020 / Accepted: 15 March 2021
10. Bacciu, A., Nusier, A., Lauda, L., Falcioni, M., Russo, A., & Sanna, M. (2013). Are the current treatment strategies for facial nerve schwannoma appropriate also for complex cases?. Audiology and Neurotology, 18(3), 184-191. https://doi.org/10.1159/000349990
11. Bartindale, M., Heiferman, J., Joyce, C., Anderson, D., & Leonetti, J. (2020). Facial schwannoma management outcomes: a systematic review of the literature. Otolaryngology, 163(2), 293-301. https://doi.org/10.1177/0194599820913639
12. Bartindale, M., Heiferman, J., Joyce, C., Balasubramanian, N., Anderson, D., & Leonetti, J. (2018). The natural history of facial schwannomas: a meta-analysis of case series. Journal of Neurological Surgery Part B Skull Base, 80(05), 458-468. https://doi.org/10.1055/s-0038-1675590
13. Damar, M., Dinɜ, A., Eliɜora, S., Bişkin, S., Erten, G., & Biz, S. (2016). Facial nerve schwannoma of parotid gland: difficulties in diagnosis and management. Case Reports in Otolaryngology, 2016, 1-4. https://doi.org/10.1155/2016/3939685
14. Greve, T., Wang, L., Katzendobler, S., Geyer, L., Schichor, C., Tonn, J., … & Szelйnyi, A. (2021). Bilateral and optimistic warning paradigms improve the predictive power of intraoperative facial motor evoked potentials during vestibular schwannoma surgery. Cancers, 13(24), 6196. https://doi.org/10.3390/cancers13246196
15. Kader, M., Abdullah, A., Yunus, M., Jaafar, M., & Kew, T. (2022). Preoperative challenges in managing intraparotid schwannoma. Cureus. https://doi.org/10.7759/cureus.21392
16. Tanaka, C., Kikuchi, M., Matsunaga, M., Omori, K., & Nakagawa, T. (2021). Endoscopic endonasal surgery of a large vidian nerve schwannoma with preparation for avoiding major vascular injury. Cureus. https://doi.org/10.7759/cureus.14230
17. Wilkinson, E., Hoa, M., Slattery, W., Fayad, J., Friedman, R., Schwartz, M., … & Brackmann, D. (2011). Evolution in the management of facial nerve schwannoma. The Laryngoscope, 121(10), 2065-2074. https://doi.org/10.1002/lary.22141
18. Yang, Z., Xiong, X., Jian, Z., & Li, D. (2023). Analysis of the effect of neuroendoscopy-assisted microscopy in the treatment of large (koos grade iv) vestibular schwannoma. Frontiers in Oncology, 13. https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1033954
19. Zhu, J. and Yang, B. (2021). A large intratemporal facial nerve schwannoma presenting as an occluding external auditory canal mass. Ear Nose & Throat Journal, 102(9), NP419-NP422. https://doi.org/10.1177/01455613211016706

ТАРХИНЫ СУУРИЙН ХАВДАР

Д.Оюунцэцэг[1], Н.Хишигбат[1], Л.Авааажигмэд[1], А. Цэнд-Аюуш[2]
1-УГТЭ-Мэдрэлийн мэс заслын тасаг.
2-УГТЭ-Мэс засал мэдээгүйжүүлгийн нэгдсэн тасаг.

УДИРТГАЛ

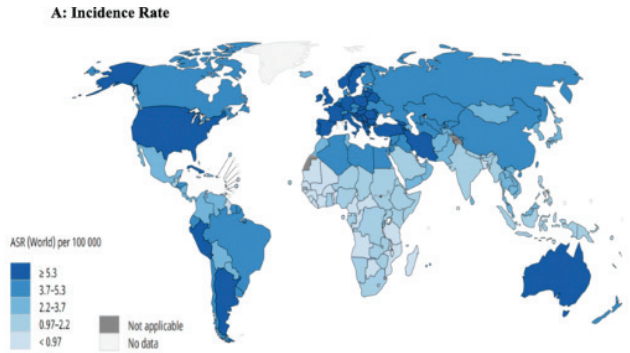
Тархины суурийн хавдар нь гавлын ясны суурь хэсэгт үүсэх ба гавлын дотор эсвэл гаднах гаралтай байдаг. Энэ бүлгийн хавдар нь харьцангуй ховор, ихэвчлэн гүний байрлалтай тул эмчилгээний өвөрмөц сонголтуудтай байдаг.

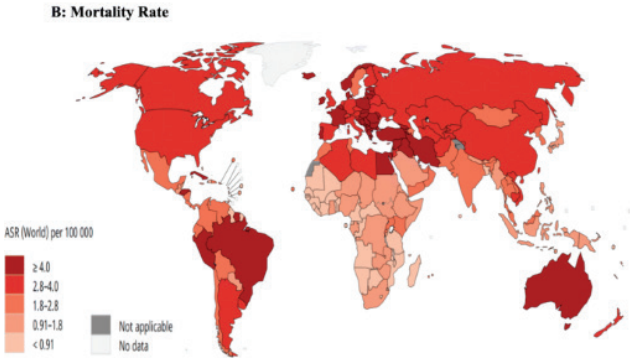
Тархины суурийн хавдар нь тархины багана, уртавтар тархи, нугасны дээд хэсгийн мэдрэлийн судасны бүтцүүд ба суурь тархины мембран (менингиома, гипофиз аденома, шваннома, параганглиома), гавлын ясны суурь өөрөө (хордома, хондросаркома) эсвэл гавлын доорх бүтцээс толгой ба хүзүүний хэсгээс (paranasal sinus carcinomas) үүсч болно. Байршлын дагуу ангилах нь клиникийн эмгэг судлалын харилцан хамаарлыг тогтооход ач холбогдолтой. Мэс заслын төлөвлөлтөд хавдрын байршил нь чухал ач холбогдолтой байдаг бол хавдрын биологийн шинж чанар нь өвчтөний тавиланг тодорхойлно. Менингиома, шваннома зэрэг хавдрын үед өвчтөний тавилан, амьдралын чанарыг сайжруулахын тулд мэс заслаар бүрэн авах нь чухал юм. Зарим тохиолдолд паранасал синусын хорт хавдар зэрэг эмгэгүүдийн үед индукцийн хими эмчилгээ, мэс засал, туяа эмчилгээ (RT) шаардлагатай байж болно.

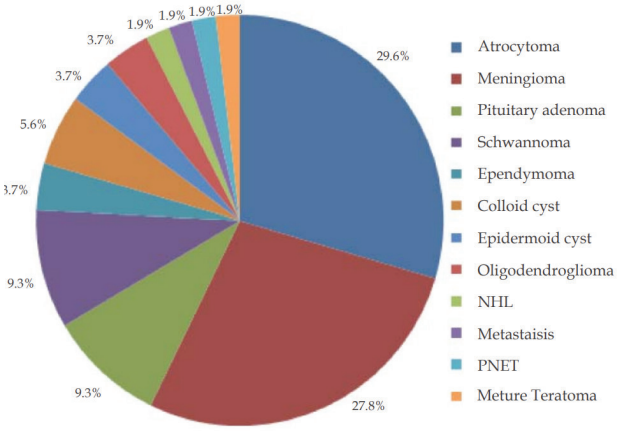
Тархины суурийн хавдрын мэс заслын үр дүн нь хавдрын төрөл, хэмжээ, байршил, өвчтөний нас, эрүүл мэндийн ерөнхий байдал, мэдрэлийн өөрчлөлт зэргээс хамаарна.

ТАРХАЛТ

Тархины суурийн хавдар нь харьцангуй ховор тохиолддог. Задлан шинжилгээний өгөгдлийг эс тооцвол менингиома нь анхдагч гавлын дотоод хавдрын 22 орчим хувийг эзэлдэг. Хэрэв задлан шинжилгээний мэдээллийг оруулбал менингиомын нийт тохиолдол 100,000 хүнд 2.3-5.5 тохиолдол байдаг. Бусад бүс нутгийн менингиомын нэгэн адил гавлын ясны суурь менингиома нь эмэгтэй хүн давамгайлж, эмэгтэй, эрэгтэй хүний харьцаа 3:1 хүртэл өндөр байдаг. Менингиомийн ойролцоогоор 15% нь гавлын арын хонхорт 10%, өмнөд хонхорт 5% нь сфеноид ясны дагууд байрладаг. Гавлын дунд хонхрын менингиома нь ховор тохиолддог бөгөөд оношлохоос өмнө нэлээд томрох хандлагатай байдаг.







Хүснэгт 1. *Гавлын суурь хэсгийн хавдрын англилал, гарал үүслээр*

Table 12–1. Tumors of the Skull Base

Site of Tumor Origin	*Tumor Pathology*
Basal neurovascular structures and meninges	Meningioma Schwannoma Pituitary adenoma Craniopharyngioma Paraganglioma Hemangiopericytoma
Cranial base	Chordoma Chondrosarcoma Osteosarcoma Plasmacytoma Metastasis
Subcranial with upward extension	Sinonasal carcinomas Olfactory neuroblastoma Juvenile angiofibroma Nasopharyngeal carcinoma Adenoid cystic carcinoma Primary sarcomas

Хүснэгт 2. *Гавлын суурь хэсгийн хавдрын англилал, биологийн явц*

INTRACRANIAL EXTRA-AXIAL PRIMARY TUMORS

Table 12–3. Classification of Skull-Base Tumors by Biologic Behavior

Benign	Meningioma, schwannoma, paraganglioma, pituitary adenoma, dermoid, epidermoid, juvenile angiofibroma, cholesterol granuloma, osteoma
Low-grade malignancy	Chordoma, chondrosarcoma, adenoid cystic carcinoma, desmoid, low-grade fibrosarcoma, olfactory neuroblastoma, low-grade sarcomas, hemangiopericytoma
High-grade malignancy	Carcinomas, high-grade sarcomas (e.g., rhabdomyosarcoma, Ewing's sarcoma, osteogenic), lymphoma, metastases

Хүснэгт 3. *Гавлын суурь хэсгийн хавдрын англилал, байрлал*

Table 12–2. Classification of Skull-Base Tumors Based on Location

Location	*Clinical Features*	*Common Pathologies*
Anterior skull base	Anosmia, frontal lobe dysfunction, increased intracranial pressure, nasal obstruction, epistaxis, visual changes	Meningioma, olfactory neuroblastoma, sinonasal malignancies
Middle skull base		
Central	Pituitary hypo- or hyperfunction, optic neuropathy (nerve and chiasm)	Pituitary adenoma, meningioma, craniopharyngioma, sphenoid sinus carcinoma
Paracentral	Optic neuropathy, sphenocavernous syndrome	Meningioma, schwannoma, adenoid cystic carcinoma, nasopharyngeal carcinoma
Lateral	Proptosis, facial dysesthesia and pain, trismus, epistaxis	Meningioma, schwannoma, juvenile nasal angiofibroma, adenoid cystic carcinoma, sarcoma
Posterior skull base		
Cerebellopontine angle	Hearing loss, facial numbness or weakness, dysmetria, ataxia, lower cranial nerve dysfunction, brain stem signs, increased intracranial pressure	Acoustic neuroma, meningioma, epidermoid, trigeminal neuroma, cholesterol granuloma
Clival	Abducens palsy, bilateral cranial neuropathies, brain stem signs	Chordoma, meningioma, paraganglioma, nasopharyngeal carcinoma, schwannoma, chondrosarcoma
Jugular foramen	Palsies of cranial nerves 9,10,11 (Vernet's syndrome), 9,10,11,12 (Collet-Sicard syndrome), 9,10,11,12, and sympathetics (Villaret's syndrome)	Paraganglioma, schwannoma, meningioma, metastasis
Foramen magnum	Suboccipital neck pain (C2 dermatome), ipsilateral dysesthesias, contralateral dissociated sensory loss, progressive weakness, wasting of intrinsic hand muscles	Meningioma, schwannoma, chordoma, intramedullary tumor

Гавлын хөндийн хавдрыг хавдрын төрөл, гавлын ясны доторх байршлаар нь 3 ангилдаг. Нүдний нүх, синусыг агуулсан гавлын өмнөд хонхор буюу үнэрлэхүйн хонхор (урд талын гавлын хөндий) дараах хавдрууд үүсэх магадлал өндөр байдаг. Үүнд:

- Менингиома
- Үнэрлэхүйн мэдрэлийн нейробластома (эстезионевробластома)
- Паранасал синусын хорт хавдар

Гавлын дунд хонхорт гавлын ясны ёроолд эмээл хэлбэртэй ясны бүтэц болох sella turcica-г агуулдаг бөгөөд өнчин тархинд байрладаг. Энэ хэсэгт үүссэн хавдрыг селлар хавдар гэж нэрлэдэг. Үүнд:

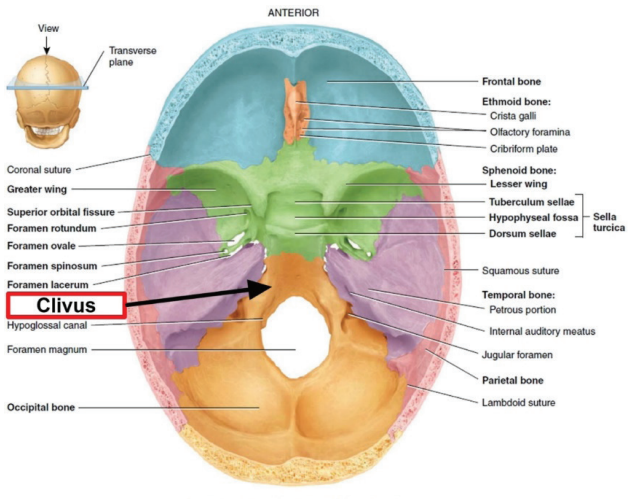
- Гипофизын аденома
- Краниофарингиома
- Раткегийн сэтэрхий уйланхай

Гавлын арын хонхор (гавлын ясны арын хөндий) дараах хавдар илүү түгээмэл байдаг. Үүнд:

- Акустик нейрома
- Хондросаркома
- Хордома
- Эпидермоид хавдар
- Менингиома

Гавлын суурын хэсгийн бусад хавдруудад хордома, энцефалоцели, гемангиоперицитома, хамар залгиурын ангиофиброма, гавлын суурын хэсгийн остеома, petrous apex-ийн гэмтэл гэх мэт орно.

Зураг 1.



(a) Superior view of sphenoid bone in floor of cranium

ОНОШИЛГОО

Гавлын ясны хавдрыг оношлоход эмнэлзүйн шинж тэмдэг, мөн мэдрэлийн үзлэгээр хараа, сонсгол, тэнцвэрийн үйл ажиллагаа, рефлекс, сэтгэн бодох, санах чадварыг шалгана. Мөн мэдрэлийн дүрс оношилогооны шинжилгээ чухал ач холбогдолтой. Үүнд:

- Соронзон резонансын дүрслэл (MRI)
- Компьютерын томографи (CT эсвэл CAT сканнер)
- Позитрон ялгаралтын томограф (PET) нь эсийн өсөлтийн явцад өөрчлөлтийг илрүүлдэг. Ихэнхдээ CT-тэй хамт хэрэглэгддэг PET/CT нь цацраг идэвхт глюкоз тарьсан хавдрын эсийг тодорхойлдог тул тархины хэвийн хэсгүүдтэй харьцуулах боломжтой.
- Дурангийн шинжилгээ нь нимгэн, гэрэлтдэг багажаар хамрын хэсгүүдийг шалгадаг.

ЭМНЭЛ ЗҮЙ

Хавдар томрох тусам шинж тэмдгүүд аажмаар гарч ирдэг бөгөөд өнчин тархи харааны мэдрэл, каротид артери зэрэг тархины амин чухал бүтцэд дарагдал учруулдаг. Өвөрмөц шинж тэмдгүүд нь хавдрын төрөл, байршил, хэмжээ зэргээс шалтгаална. Жишээлбэл, гавлын яс, хамартай холбоотой хавдар нь амьсгалах, үнэрлэх мэдрэмжинд нөлөөлдөг. Гипофиз булчирхайн зарим хавдар нь харааны өөрчлөлт болон залгих үйл ажиллагаанд нөлөөлдөг.

Ерөнхийдөө гавлын ясны хавдрын нийтлэг шинж тэмдгүүд нь:

- Толгой өвдөх
- Амьсгалахад хүндрэлтэй болох
- Үнэрлэх мэдрэмж өөрчлөгдөх
- Бүдэг эсвэл давхар хараа
- Залгих үйл ажиллагаа алдагдах
- Сонсголын алдагдал

Бусад шинж тэмдгүүд:

- Тэнцвэр алдагдах
- Дотор муухайрах, бөөлжих
- Санах ойн алдагдал

Эмнэлзүй тохиолдол-1. 58 настай, эмэгтэй.

Зовуурь: Гар хөл бадайрна, баруун гараараа барьсан зүйлээ алдаж унагаана, алхахаар гуйвж дайвна. Толгой баруун таллаж өвдөнө.

Асуумж: Дээрх зовуурь 1 жилийн өмнөөс эхэлсэн. Тухайн үед зүүн хөл өвдөж эхэлсэн. Дундговь аймгийн мэдрэлийн эмчид үзүүлэн

толгойн СРТ хийлгэхийг зөвлөсөн. УБ хотод ирээд УХТЭ-т тархины СРТ хийлгээд тархины хавдар анх оношлогдсон. Гэрээр эм тариа хэрэглэж байгаагүй. Харшилгүй, байнга уудаг эм үгүй. Урьд өмнө оношлогдож байсан өвчин үгүй. 1989 онд аппендэктоми мэс засалд орсон.

Амьдралын түүх: 1966 онд Дундговь аймагт төрсөн. Ам бүл-5, нөхөр, 3 хүүхдийн хамт Дундговь аймагт амьдардаг, багш мэргэжилтэй, тэтгэвэрт гарсан. Жирэмслэлт-3, төрөлт-3. Бага насны өсөлт хөдөө орон нутагт, эцэг эхийн гар дээр хүмүүжсэн. Хорт зуршил үгүй, гэр бүл, удамд хавдраар өвдөж байсан хүн үгүй.

Ерөнхий үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, байрлал идэвхтэй, асуултад хариулна, команд биелүүлнэ. Арьс салст ердийн, арьсан доорх өөхөн эдийн хөгжил ердийн, тууралт үгүй. Амьсгал зүрх судасны үйл ажиллагаа тогтвортой. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. АД 120/60мм.муб, пульс 1мин-74 удаа, сат-98%, О2-хэрэгцээгүй. Хэл чийглэг, хэвлий зөөлөн, диурез өөрөөрөө, захад ил хаван үгүй.

Мэдрэлийн үзлэг: Дээд мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн. Орон зай, цаг хугацаан баримжаа хэвийн. Гавал тархины 12 хос мэдрэлийн талаас эмгэг өөрчлөлт үгүй, хүүхэн хараа 2 талд ижил нарийн, гэрлийн урвалтай, зөв дугариг хэлбэртэй, дисфони, дисфаги үгүй, хэл голоор. Баруун гарын булчингийн хүч 3/5 балл. Мэдрэхүй хэвийн.Тэнцвэрийн сорилд алдана. Эмгэг рефлекс үгүй. ГКҮ-15 балл.

Лабораторийн шинжилгээ

1. ЦДШ: СОЭ уртассан 7 мм/цаг
2. Биохими: Өөрчлөлт үгүй
3. Коагулограмм: Коагулопати үгүй
4. Серологи: Сөрөг
5. Вирус маркер: Сөрөг

Багажийн шинжилгээ

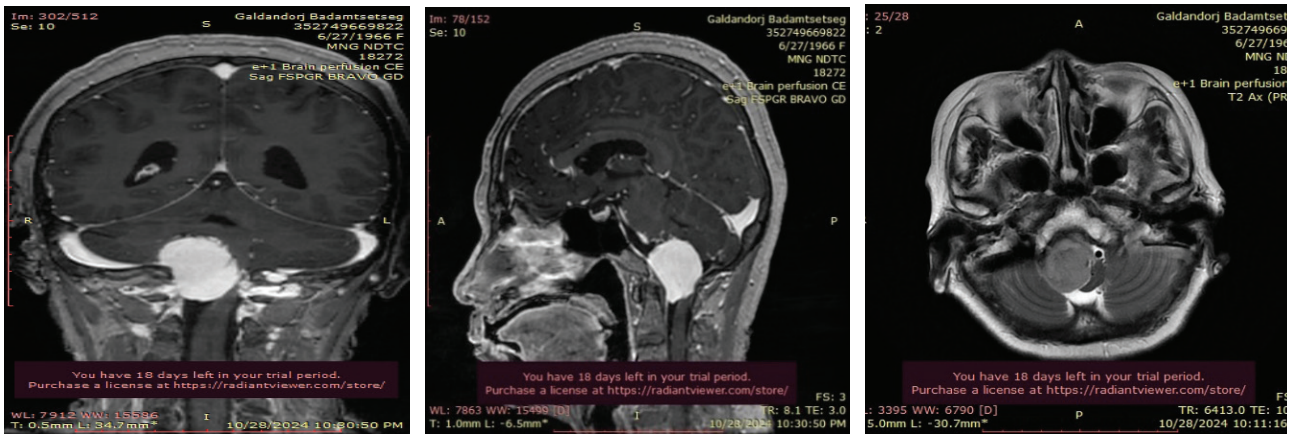
Тархины СРТ: /УХТЭ 2024.10.28/

Бага тархины урд хэсэг, форамен магнумын орчимд 3,5х2,8 см хэмжээтэй өргөн сууриараа тархины хатуу хальстай холбоотой, Т1/Т2-ийн горимд изо дохионы эрчимтэй, хориггүй, тодосгогчийн дараах Т1-ийн горимд тод жигд тодролтой экстра-аксиал хавдар тодорхойлогдоно. /менингиома гэж үзэж байна/

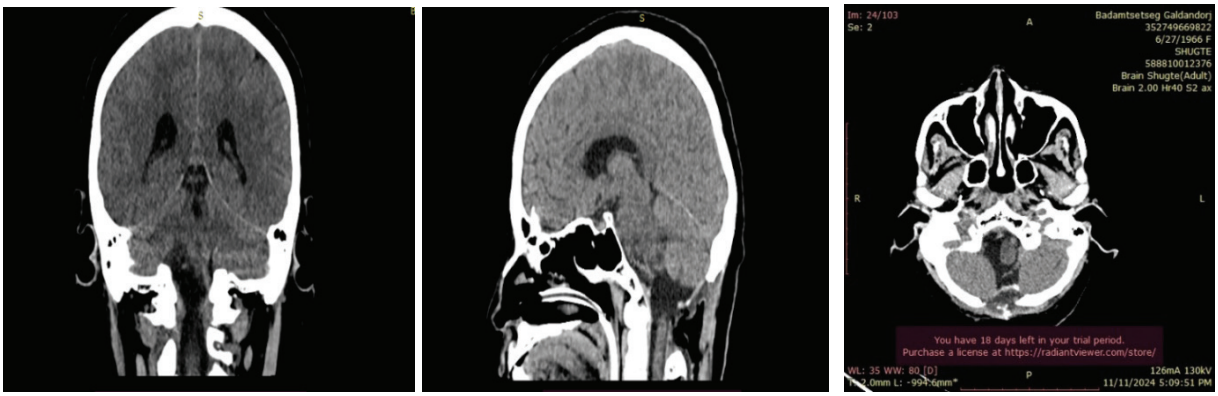
Уг хавдар нь foramen magnum-н нүхийг илэрхий нарийсгаж, уртавтар тархи болон нугасны гарах хэсгийг шахаж байрласан.

Impression:

1. There is no abnormality in the brain
2. S/o: Foramen magnum meningioma with severe stenosis of FM
3. Some small patchy lesions with T2/FLAIR hyperintensityin the brain



Мэс заслын дараах хяналтын КТГ: /УГТЭ 2024.11.05/



Эмнэлзүйн онош: Тархины суурийн хавдар. /ICD-10 D33.0/

ХИЙГДСЭН ЭМЧИЛГЭЭ:

Тархины суурийн хавдар бүрэн авах мэс засал. Гавал тархины арын голын хүрцээр / Telovermal surgical approach/, /УГТЭ-н Мэдрэлийн мэс заслын тасаг 2024.11.05/

Мэс заслын дараах хоёрдогч халдвараас сэргийлэх антибиотик эмчилгээ болон бусад шинж тэмдгийн эсрэг эмчилгээ.

ХЭЛЦЭМЖ

Бидний тохиолдолд тархины суурийн хэсгийн хавдар эмнэлзүйн шинж тэмдэг бүдэг, илрээд ойролцоогоор 1 жилийн дараагаар оношилгоо хийгдсэн нь хэт орой гэж үзэх боломжтой. Гавлын суурийн хэсгийн хавдар ховор тохиолддог. Мөн эмнэлзүйн шинж тэмдэг удаан хугацаагаар даамжран илрэх хандлагатай байдаг тул эрт илрүүлгийн багцад толгойн КТГ, СРТ зэргийг оруулах шаардлагатай.

ДҮГНЭЛТ

Тархины суурийн хавдар нь гавал ясны суурь хэсэгт үүсэх ба гавлын дотор эсвэл гаднах гаралтай байдаг. Төрөл бүрийн бүлэгт хамаарах эдгээр хавдар нь харьцангуй ховор, ихэвчлэн гүн байрлалтай, мэдрэлийн судасны чухал бүтцүүдтэй ойрхон, анатомийн болон хавдрын хил хязгаараар хязгаарлагдсан байдаг тул эмчилгээний өвөрмөц сонголтуудтай байдаг. Гавлын суурь хавдар нь харьцангуй ховор тохиолддог. Задлан шинжилгээний өгөгдлийг эс тооцвол менингиома нь анхдагч гавлын дотоод хавдрын 22 орчим хувийг эзэлдэг. Хэрэв задлан шинжилгээний мэдээллийг оруулбал менингиомын нийт тохиолдол 100,000 хүнд 2.3-5.5 тохиолдол байдаг.

Манай улсын хувьд Шастины Улсын Гуравдугаар Төв Эмнэлгийн Мэдрэлийн мэс заслын тасагт гавлын суурь хэсгийн хавдруудыг оношилж мэс заслын аргаар авах тохиолдол сүүлийн жилүүдэд ихсэх хандлагатай байна. Тус тасагт сүүлийн үеийн мэдрэлийн мэс заслын тоног төхөөрөмж, эмч нарын ур чадвар сайжирсантай холбоотойгоор гавлын суурь хэсгийн хавдруудыг бүрэн авч оношилгоо эмчилгээний үр дүн сайжирч байгаа боловч шаардлагатай туяа эмчилгээний төхөөрөмжүүд нэн ялангуяа стереотактик, gamma knife эмчилгээг шинээр нэвтрүүлэх шаардлагатай байна.

НОМ ЗҮЙ

1. Al-Mefty O. Management of glomus jugulare tumors.. Contemp Neurosurg 10:1–6. Anand VK, Leonetti JP, Al-Mefty O.Neurovascular considerations in surgery of glomus tumors with intracranial extensions. Laryngoscope 103:722–728.
2. skullbasetumorsperineuralspread-radiology
3. https://emedicine.medscape.com/
4. Skull Base Tumors | Johns Hopkins Medicine
5. Skull Base Tumors: Practice Essentials, Epidemiology, Presentation (medscape.com)

САЛСТЫН МЕЛАНОМА

Ц.Солонго[1], *Э.Ариунаа*[1], *Н.Ган- Эрдэнэ*[1]
[1]*Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг - Чих Хамар Хоолой Судлал Мэс Заслын Тасаг*

УДИРТГАЛ

Толгой хүзүүний салстын меланома нь меланоцит эсээс гаралтай давшингуй явцтай ховор тохиолддог төрлийн хавдар юм[1]. Энэхүү хавдрыг анх 1859 онд Вебер гэх эрдэмтэн тодорхойлж, 1869 онд эмнэлзүйн хувьд тусад нь “Меланоцит эсийн гаралтай саркома” нэртэй ангилалд оруулсан[2]. Толгой хүзүүний салстын меланома нь толгой, хүзүүний бүх хорт хавдрын 8%-15%-ийг эзэлдэг ба арьсны меланомаг оролцуулан биеийн бусад хэсэгт үүсэх боломжтой бүх меланомын 0.2%-10%-ийг бүрдүүлдэг[1-4]. АНУ-ын Үндэсний Хавдрын Мэдээллийн Сангийн 84,836 меланомын тохиолдлын ердөө 1.3% нь салстын гаралтай гэж нотлогдсон бөгөөд үүнээс 611 тохиолдол (0.7%) нь толгой хүзүүний бүсэд байрласан байна[3].

Толгой хүзүүний салстын меланом нь Япон, Угандагийн Африк гаралтай хүмүүст цагаан арьстнуудаас илүү түгээмэл тохиолддог[4]. Хүйсийн хувьд тодорхой ялгаа байхгүй ч, зарим судалгаанд эмэгтэйчүүдийн дунд илүүтэй тохиолддог гэсэн үр дүн байдаг[6]. Өвчний шалтгаан, эмгэг жам нь тодорхой бус хэвээр байгаа ч генийн өөрчлөлт, хүрээлэн буй орчны хүчин зүйлсээс шалтгаалдаг гэж үзжээ. Гол генийн өөрчлөлтүүдэд KIT (2%), NRAS (22%), BRAF ховор мутациудаас хамааран арьсны меланомаас өөр молекулын шинж чанаруудтай байгааг харуулдаг. Орчны хүчин зүйлсэд, ялангуяа формальдегид гэх мэт хорт хавдрын шалтгаан болох бодисуудтай орчинд ажиллах нь нөлөөлдөг гэж үздэг ч тус үндэслэл одоогоор бүрэн тогтоогдоогүй байна[7,8,9,15].

Эмнэлзүйн илрэлийн хувьд нэлээд олон янз, харин эмгэг судлалын хувьд өвөрмөц үзүүлэлтүүдийг илтгэдэг[7,11,10]. Толгой, хүзүүний салстын меланомыг хамгийн давшингуй явцтай, хучуур эсийн хавдруудын нэг гэж үздэг ба хамар, залгиур, ам, хамрын дайвар хөндийн меланомын 5 жилийн амьдрах чадвар нь харгалзан 30.9%, 13.3%, 12.3%, 5%-аас бага байна[11].

Салстын меланома нь хамрын таславчийн урд хэсэг (33%) болон хамрын хажуу хананд (28%) хамгийн элбэг тохиолддог юм. Үүний дараа хамрын доод самалдаг (15%) болон хамрын үүдэвчинд (10%) тохиолддог. Хамар дайвар хөндийнүүдээс хамгийн их үүсдэг хэсэг нь зажуурын хөндий бөгөөд үүний дараа элхэг (6%), духны болон суурь ясны дайвар хөндийд үүсдэг (1%). Хамар дайвар хөндийн меланомтой өвчтөнүүд ихэвчлэн хамраас цус гарах, хамар битүүрэх шинж тэмдгүүд илэрдэг бөгөөд нэг талын полиптой эсвэл салстын өнгө өөрчлөгдсөн байж болно.

Эмнэлзүйн тохиолдол Эмчлүүлэгч А, 76 настай эмэгтэй

Ирэх үеийн зовуурь: Зөвхөн хамар баруун талд битүүрэх, цус гарах, хамраас ногоон өнгийн өмхий үнэртэй ялгадас гарах зовууриар чих хамар хоолойн кабинетыг зорин ирсэн.

Өвчний түүх: 2021 оноос хамрын баруун тал битүүрч, хамраас эхүүн үнэртэй өмхий үнэр үнэртэх болсон ба хамар битүүрсэнтэй холбоотой толгой өвдөх болсон. 2022 оны 5 сард УНТЭ-ийн Чих хамар хоолойн кабинетад үзүүлэн Хамар залгиурын ангиофиброма (Nasopharyngeal Angiofibroma) гэх урьдчилсан оношийг тавьсан. Тухайн үед УНТЭ-ЧХХСМЗТ-т хэвтэн төлөвлөгөөт журмаар хамрын дурангийн мэс заслын аргаар Хамар залгиурын ангиофиброма авах мэс засал хийгдсэн ба мэс заслын өмнө ангиологийн баг мэс заслын үеийн цус алдалтаас сэргийлэх зорилгоор sphenopalatine артерийн судас боох мэс ажилбар хийгдсэн юм. Тухайн үеийн эмгэг судлалын шинжилгээнд ангиофиброма оношлогдсон ба 2023 оны 11 сараас эхлэн хамрын баруун талаас дахин өмхий үнэртэж, хамар битүүрэх болсон.

Амьдралын түүх: 1948 онд Архангай аймагт төрсөн. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн явагдсан. Бүрэн бус боловсролтой. Тэтгэвэрт гарсан. Ам бүл 3. Хоёр охины хамт амьдардаг.

Архи, тамхи хэрэглэдэггүй. Өмнө нь мэс засалд орж байгаагүй. Осол гэмтэл, уналт таталтын асуумж үгүйсгэгдсэн. Удамшлын өгүүлэмжгүй, туяаны ачаалал авч байгаагүй. Архаг хууч өвчин (Артерийн даралт ихсэлт), өдөр бүр тогтмол нэг удаа амлодипин 10 мг-ийг ууж хэрэглэдэг. Харшил, харшилдаг эм тариа байхгүй.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй, арьс салст цэвэр чийглэг, эмгэг тууралтгүй.

Хэсэг газрын үзлэгт. Гадна хамрын хэлбэр зөв, дух нүүрний проекцоор тэмтрэхэд эмзэглэлгүй, хаван хавдаргүй. Риноскопид. Хамрын үүдэвч ердийн, хамрын баруун ерөнхий хөндий саадтай, хүрэн цусан өнгийн эмгэг үүсгэвэр тодорхойлогдоно, эмгэг эхүүн ногоон өнгийн үнэртэй ялгадастай.

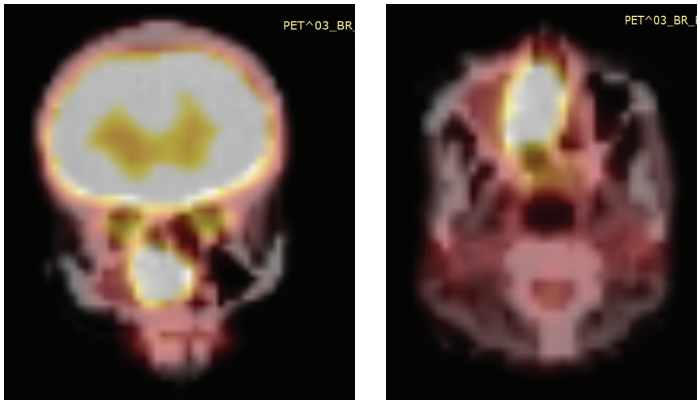
Лаборатори: ЦДШ, ШЕШ, Цусны бүлэгнэлт, иммунологийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

Дүрс оношилгоо:

Толгойн тодосгогчтой СРТ (2024.01.22)

Зураг 1. *Толгойн тодосгогчтой соронзон резонансын дүрс оношилгоонд T1 горимд тодрол өгсөн ба эмгэг үүсгэврийг онцлон харуулахын тулд улаан хүрээ (red line)-ээр тэмдэглэв.*

Мэс заслын өмнөх PET CT (2024.04.23):



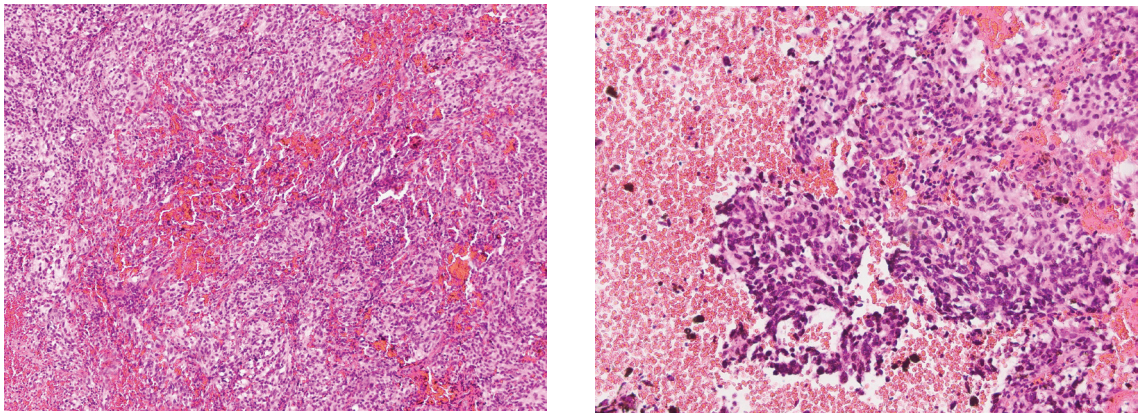
Зураг 2. *PET CT-д өндөр сигналаар буюу шар өнгийн тодорсон хэсгүүд нь радиотрассерийн хуримтлал ихтэй, бодисын солилцооны идэвх өндөртэй бүсүүдийг илтгэж байна.*

Эмгэг судлалын шинжилгээ (2024.01):

- Макро: 2 ширхэг 0,5 см куб 1*1, 1*0,3 см хар хүрэн цусан бүлэн төст эд.
- Микро: Дахилтат ангиофиброма
- Оношийг дахин баталгаажуулахын тулд иммуногистохимийн шинжилгээ хийхээр шийдвэрлэсэн.

Иммуногистохимийн шинжилгээний дүн (2024.02): Салстын меланома

HMB45 (+), MART1 (+), CD34 (-), D2-40 (-), CD31 (-/+), VEGF (-) Ki67-high 80%



Зураг 3. *Иммуногистохими шинжилгээний будалтын (HMB45, MART1) маркер тодруулсан байдал.* ***HMB45 (+)****.* ***MART1 (+)*** *-ийн эерэг хариу нь меланома болон меланоцитын гаралтай хавдар оношийг баталж болохыг харуулж байна.*

ОНОШ: Баруун хамрын хөндийн ёроол болон доод самалдгийг хамарсан салстын меланома

Ялган оношилгоо: Салст бүрхүүлийн меланома нь эмнэлзүйн болон гистопатологийн шинж тэмдгүүдийн давхцалаас шалтгаалан бусад өвчнөөс ялгахад төвөгтэй, ховор, түрэмгий хорт хавдар учир дараах эмгэгүүдээс ялган оношлох шаардлагатай.

1. Хавтгай эсийн хорт хавдар (SCC) Меланомад эвэршил илэрдэггүй бөгөөд p63, цитокератин зэрэг IHC маркерууд нь тус оношийг баталдаг.

2. Аденокарцинома Аденокарцинома нь булчирхайн маркеруудыг (CK7, CK20, CEA) илэрхийлдэг бол меланомад илэрдэггүй.

3. Лимфома Лимфома нь меланомоос ялгаатай нь CD20 эсвэл CD3-ийг илэрхийлдэг. Лимфома, түүний дотор MALT (салст бүрхэвчтэй холбоотой лимфоид эд) лимфома нь ихэвчлэн салст бүрхүүлийн меланоматай төстэй лимфоид эсийн сарнисан нэвчилтээр илэрдэг.

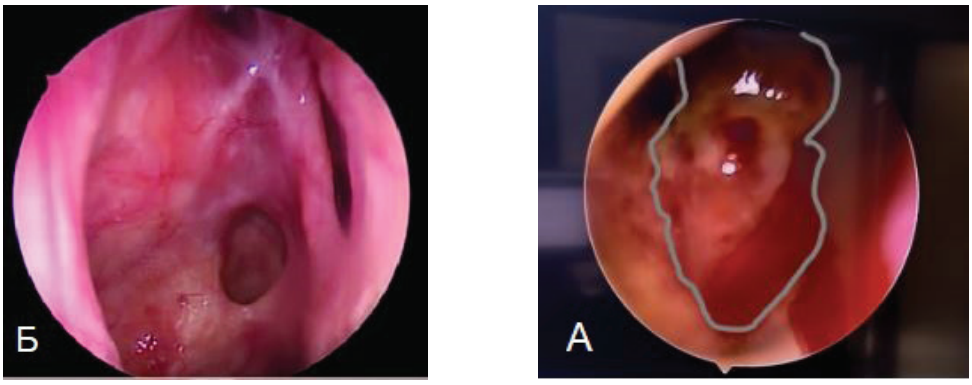
4. Амеланозын меланома Амеланозын меланома нь муу ялгаралтай карциномтой ижил төстэй боловч S100, HMB-45, Melan-A-ийн эерэг IHC-ээр батлагдаж болно.

5. Мэдрэл-дотоод шүүрлийн хавдар (Меркел эсийн хорт хавдар) Мэдрэл-дотоод шүүрлийн хавдар нь меланомад илэрдэггүй синаптофизин, хромогранин, CK20-д хариу урвал үзүүлдэг.

Мэс заслын явцад хөлдөөсөн эдийн шинжилгээ: Consistent with Melanoma -дээд ирмэг: хавдрын эсээс чөлөөтэй, хажуу ирмэг: хавдрын эсээс чөлөөтэй, доод ирмэг: хавдрын эсээс чөлөөтэй байлаа. Иммуногистохимийн шинжилгээгээр ялган оношлох, оношийг баталсны дараа TNM үе шатыг мэс заслын эдэд тодорхойлохоор шийдвэрлэсэн.

Мэс заслын дараах иммуногистохимийн шинжилгээ: <u>*Салстын меланома*</u> Хамрын хажуу хананд байрласан, 4 см³ хэмжээтэй, салстын меланома (G3), хил хязгаар нь гэмтээгүй, шархлаагүй, митозын идэвх бага (мм² тутамд 1–3), тунгалгийн булчирхайд үсэрхийлэлгүй (pT-3NXMX).

Мэс заслын эмчилгээ: Хамар дайвар хөндийн меланомийн хувьд үүсгэврийг салстын зах ирмэгээс чөлөөлөх мэс засал нь стандарт эмчилгээ хэвээр байна.



Зураг 4. *Хамрын 0 градусын дурангаар харахад Lund Kennedy-ийн дурангийн үнэлгээгээр 6 оноо буюу хамрын хөндийг дүүргэсэн эмгэг үүсгэвэр тодорхойлогдоно. (А) Үүсгэврийг хамрын дурангийн мэс заслын аргаар авсан мэс заслын дараах байдал. (Б)*

Мэс заслын дараах PET КТ (2024.08.21):

Зураг 5. *PET CT-д мэс заслын өмнөх дүрслэлтэй харьцуулахад нам сигналаар радиотрассерийн хуримтлал багатай мэс заслын дараах цагаан хэсэг газрын салстын үрэвслийн улмаас цагаан эсийн хуримтлал болсон.*

Цаашид хийх төлөвлөсөн эмчилгээ, менежмент:

1. Мэс заслын дараа туяа эмчилгээ. Тус эмчилгээний тусламжтай хавдрын эсүүдийг устгах зорилгоор хөнгөвчлөх эмчилгээний арга болгон ашиглагдаж болно.
2. Мэс заслын дараах хяналт: Мэс заслын дараах эхний 2-3 жилийн хугацаанд 3-6 сар тутам идэвхтэй хяналт хийнэ.

ХЭЛЦЭМЖ

Хамар, хамрын дайвар хөндийн салстын меланом нь ховор тохиолддог хоруу чанартай хавдар юм. Эмнэлзүйн хувьд өвөрмөц шинж тэмдэггүй тул оношилгооны хувьд Соронзон резонанс томографи (СРТ) хамгийн үр дүнтэй арга юм. Эдийн оношийг эмгэг судлалын шинжилгээгээр батлахаас өмнө ялангуяа хамар дайвар хөндийн нэг талын масстай өвчтөнүүдэд СРТ ашиглан ялган оношлох нь илүү тохиромжтой арга болно. Хэдий тийм боловч, СРТ дээр өвөрмөц бус шинжүүд илэрч мэс заслын өмнө судасны хавдартай андуурч оношлосон тохиолдол гарсан ба тухайн өвчтөний эдийн шинжилгээгээр салстын меланома батлагдсан юм[12].

Толгой, хүзүүний салстын меланома (СМ) өвчтэй өвчтөнүүдийн үе шатыг тодорхойлох болон дахин оношлоход Позитрон Эмиссийн Томограф бүхий Компьютер Томограф (ПЭТ/КТ) ашиглан нарийвчлалыг тодорхойлдог. 2006 оны 3-р сараас 2013 оны 12-р сар хүртэл Өмнөд Азийн гуравдугаар шатлалын Хорт хавдрын төвд ПЭТ/КТ шинжилгээнд хамрагдсан, толгой, хүзүүний салстын меланома (СМ) онош нь эдийн шинжилгээгээр батлагдсан өвчтөнүүдийг судалгаанд хамруулсан. Хамрын хөндий, хамрын дайвар хөндий, амны хөндийн СМ-тэй 19 өвчтөн судалгаанд хамрагдсан бөгөөд үүнээс 12 нь үе шатыг тодорхойлоход, 7 нь дахин оношлоход зориулагдсан. ПЭТ/КТ нь үндсэн хавдрыг илрүүлэхэд мэдрэг чанар (SN) 100%, өвөрмөц чанар (SP), эерэг урьдчилсан утга (PPV), сөрөг урьдчилсан утга (NPV)-тэй байсан. Тунгалгийн булчирхайн үсэрхийлэлд SN нь 91.7%, SP нь 100%, PPV нь 100%, NPV нь 87.5% байсан. Алсын үсэрхийлэлд SN нь 85.7%, SP нь 100%, PPV нь 100%, NPV нь 92.3% байсан. ПЭТ/КТ нь толгой, хүзүүний салстын меланоматай өвчтөнүүдийг үнэлэхэд өндөр нарийвчлалтайг харуулж байна. ПЭТ/КТ-ийн гол давуу тал нь бүх биеийн өргөн хүрээг хамрах боломжтой учир алсын үсэрхийллийг илрүүлэхэд оршдог.[13]

Манай эмнэлзүйн тохиолдлын хувьд хавдар үсэрхийлэл өгөөгүй байсан нь Монгол улсад анх удаа хоншоор яс тайрах мэс засал бус хамрын дурангийн аргаар хавдрыг салстаас чөлөөлөх мэс засал хийгдсэн ба Karnofsky Performance Status (KPS) оноогоор 80 буюу өдөр тутмын үйл ажиллагаа явуулахад бага зэрэг хүчин чармайлттай ба эмчлүүлэгчийн мэс заслын дараах амьдралын чанар сайн байхад нөлөөлж байна. Маттив нарын гавлын суурийн ахисан түвшний мэс заслын дараах амьдралын чанарын үзүүлэлтийн судалгаанд тухайн үнэлгээ сайжирсан нь мэс заслын арга техник сайжирсантай холбоотой байдгийг дурджээ.[14]

ДҮГНЭЛТ

ПЭТ нь бодисын солилцоог бүхэлд нь харуулдаг биеийн дүрслэлийг харуулдаг хэрэгсэл бөгөөд эмчилгээний зорилгоор мэс засал хийхээс өмнө СМ-ийн үе шатыг нарийвчлалтай тодорхойлоход тохиромжтой байдаг. КТ-г ПЭТ-тэй хослуулснаар анатомийн байршлыг тодорхойлохын зэрэгцээ флуородеоксиглюкозын (ФДГ) эмгэг болон физиологийн /сайн чанарын шингээлтийг ялгахад тустай, зураглалын аргын мэдрэг чанар (SN) болон өвөрмөц чанарыг (SP) нэмэгдүүлдэг. Түүнчлэн, ФДГ ПЭТ/КТ нь толгой, хүзүү болон биеийн бусад олон төрлийн хорт хавдрын алсын үсэрхийллийг үнэлэх хамгийн шилдэг аргуудын нэг юм. Манай судалгаанд ПЭТ/КТ нь толгой, хүзүүний салстын меланомаг илрүүлэхэд өндөр мэдрэг чанар (SN), өвөрмөц чанар (SP) болон оношлох нарийвчлалтайг харуулсан бөгөөд эдгээр меланома өвчний үе шатыг тодорхойлох, улмаар алсын үсэрхийлэлтэй болон дахилттай өвчтөнүүдийн эмчилгээний сонголтыг ангилахад чухал үүрэг гүйцэтгэж болохыг харуулж байна. Үүнээс гадна, иммуногистохимийн шинжилгээ хийж оношийг заавал баталгаажуулах нь эмнэлзүйн ач холбогдолтой байна.

НОМ ЗҮЙ

1. *Nandapalan V, Roland NJ, Helliwell TR, Williams EMI, Hamilton JW, Jones AS. Mucosal melanoma of the head and neck. Clin Otolaryngol 1998;23:107–116.*
2. *Trap TK, Fu Y, Calcaterra TC. Melanoma of the nasal and paranasal sinus mucosa. Arch Otolaringol Head Neck Surg 1987;113:1086–1089.*
3. *Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous mela noma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Can cer and the American Cancer Society. Cancer 1998;83: 1664–1678.*
4. *Tagaki M, Ishikawa G, Mori W. Primary malignant mel anoma of the oral cavity in Japan: with special reference to mucosal melanosis. Cancer 1974;34:358–370.*
5. *Tagaki M, Ishikawa G, Mori W. Primary malignant mel anoma of the oral cavity in Japan: with special reference to mucosal melanosis. Cancer 1974;34:358–370.*
6. *Lewis MG, Martin JAM. Malignant melanomas of the nasal cavity in Ugandan Africans: relationship to ectopic pigmentation. Cancer 1974;34:358–370.*
7. *Rapini RP, Golitz LE, Greer RO Jr, Krekorian EA, Poul son T. Primary malignant melanoma of the oral cavity. A review of 177 cases. Cancer 1985;55:1543–1551.*
8. *Hicks MJ, Flaitz CM. Oral mucosal melanoma: epidemi ology and pathobiology. Oral Oncol 2000;36:152–169.*
9. *Meleti M, Mooi WJ, Casparie M, van der Waal I. Mela nocytic nevi of the oral mucosa. No evidence of increased risk for oral malignant melanoma. An analysis of 119 cases. Oral Oncol 2007;13:976–981.*
10. *van der Waal RI, Snow GB, Karim AB, van der Waal I. Primary malignant melanoma of the oral cavity: a review of eight cases. Br Dent J 1994;176:185–188.*
11. *Manolidis S, Donald PJ. Malignant mucosal melanoma of the head and neck. Review of literature and report of 14 patients. Cancer 1997;80:1373–1386.*
12. *Kyung Soo Kim, Hyun Jin Min. Preoperative Misdiagnosis of Malignant Mucosal Melanoma of the Nasal Septum by MRI. Ear, Nose, Ear, Nose & Throat Journal 2022 101:6, NP242-NP244*
13. *Archi Agrawal, Gouri Pantvaidya. Positron Emission Tomography in Mucosal Melanomas of Head and Neck: Results from a South Asian Tertiary Cancer Care Center. World J Nucl Med. 2017 Jul-Sep;16(3):197–201. doi: 10.4103/1450-1147.207274*
14. *Matthew A. Kirkman. Quality of life after Anterior Skull Base Surgery: A Systemic review. J Neurol Surg B 2014;75:73–89.*
15. *Btissaam Belhoucha, Zahra Essaadi et al, Head and Neck Primary Mucosal Melanoma: Report of 17 Cases. International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, 2015, 4, 86-93*

ТАРХИНЫ ГУРВАЛСАН МЭДРЭЛИЙН ЯН БОЛОН НҮҮРНИЙ МЭДРЭЛИЙН ТАТВАЛЗАА ХАВСАРСАН ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Д.Оюунцэцэг[1], Н.Хишигбат[1], Д.Энхболд[1], А.Эрдэнэдалай [2]
1-УГТЭ-Мэдрэлийн мэс заслын тасаг.
2-УГТЭ-Мэс засал мэдээгүйжүүлгийн нэгдсэн тасаг.

Паспортын хэсэг

- Өвчний түүхийн дугаар: 15916
- Төрсөн он сар өдөр: 1974/11/17
- Нас: 50
- Хүйс: Эрэгтэй
- Боловсролын байдал: Бүрэн дунд
- Цусны бүлэг: I (O) +

Зовууръ: Баруун талын хацар байнга татна, баруун талын эрүүнээс хойшоо дамжиж өвдөнө. Шүдээ угаах үед эсвэл юм залгих үед өвдөлт ихэсдэг. Өвдөж эхлэх үедээ өвдөлт маш хүчтэй байдаг.

Өвчний түүх: 2000 оноос эхлэн дээрх зовууриуд илэрч эхэлсэн. 4 жилийн өмнөөс эрүүгээр мөн өвдөх болсон. Тиймд 1-2 сарын өмнө ШУГТЭ мэдрэлийн мэс заслын эмчид үзүүлж Баруун талын гурвалсан мэдрэлийн ян болон нүүрний мэдрэлийн татвалзаа оношлогдож мэс засал эмчилгээний зааltын дагуу ММЗ тасагт хэвтсэн. Өвдөх үедээ өвдөлт намдаах эм уудаг. Байнга уудаг эм байхгүй. Өөр архаг хууч өвчингүй.

Амьдралын түүх: 1974 онд Завхан аймагт төрсөн. Ам бүл, эхнэр 2 хүүхдийн хамт амьдардаг. Бүрэн дунд боловсролтой. Хувиараа хөдөлмөр эрхэлдэг.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаантай, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй. Асуултад зөв тодорхой хариулна. Команд биелүүлнэ. ГКҮ – 15 балл. Уушги 2 талд ижил цулангийн амьсгалтай, Сатураци – 97%, А/Т -18. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй, АД – 120/80, ЗЦТ – 78. Хэвлий зөөлөн, тайван. Шээсний гарц хэвий, захад хавангүй.

Мэдрэлийн үзлэгт: Дээд мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн. Гурвалсан мэдрэлийн цэгүүдэд баруун талдаа эмзэглэлтэй. Булчингийн хүч 4 мөчдөд 5/5 балл, булчингийн тонус хэвийн. Шөрмөсний рефлексүүд жигд дунд үүснэ. Эмгэг рефлексгүй, мэдрэхүй хэвийн. Хамар хуруууны сорилд алдахгүй. Мэнэн хам шинжгүй.

Лабораторийн шинжилгээнд:

Цусны дэлгэрэнгүй			Биохими	
WBC	5.51		ALT	25.4
RBC	4.65		AST	20.9
HGB	13.8		T-Bil	3.2
HCT	41.5		D-Bil	1.9
MCV	89.1		ALB	45.9
MCH	29.7		TP	73.3
PLT	158		UREA	5.2
ESR	5		CRE	81.3

Коагулограмм	
APTT	35.8
TT	13.7
PT	14.2
INR	1.01
FIB	2.45

Серологи	
HBsAG Test	negative
Anti-HCV Test	negative
HIV Test	negative
RPR Test	negative

Багажийн шинжилгээнд:

Цээжний рентген: Цээжний хэлбэр зөв. 2 уушгины талбайд голомтот болон нэвчдэст сүүдэргүй.Уушгины бронх судасны зураглал 2 талдаа доод талбайд олширсон. Уушгины уг 2 талдаа хэвийн.2 талын плеврийн хөндий чөлөөтэй. Зүрх томролгүй. Гол судасны нум хэвийн.Голтод нэмэлт сүүдэргүй. Өрцний гадаргуу тэгш.

Хэвлийн ЭХО: Элэгний хэмжээ хэвийн, гадаргуу тэгш, эхо ойлт жигд ихэссэн, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдийн хана зузаангүй, голомтот өөрчлөлтгүй, ЦЕС - 0.4 см, өргөсөөгүй. Нойр булчирхайн эхо ойлт ихэссэн, гадаргуу тэгш, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томроогүй /11.8х4.2 см/, голомтот өөрчлөлтгүй. 2 бөөрний хэмжээ хэвийн, гадаргуу жигд, АТ өргөсөөгүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Давсаг шээс багатайТүрүү

булчирхай 3.0x3.9x3.1 см, голомтот өөрчлөлтгүй. Хэвлийн хөндийд сул шингэнгүй.

Клиникийн үндсэн оношː Баруун талын гурвалсан мэдрэлийн ян /ICD-10 G50.0/

Дагалдах оношː Баруун талын нүүрний мэдрэлийн татвалзал /ICD-10 G51.3/

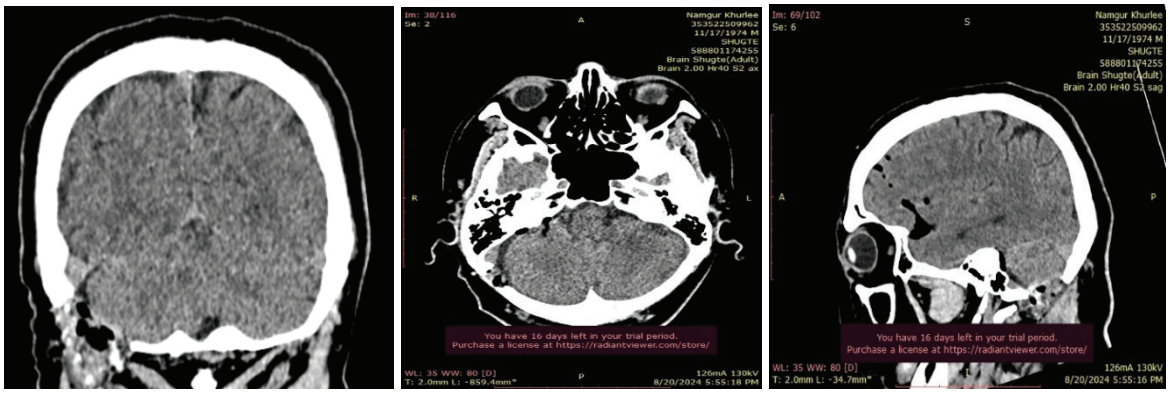
Ялган оношилгоо

- Чамархай эрүүний үений өвдөлт
- Нүдний эмгэгүүд (Глаукома, нүдний целлулит, гэмтэл)
- Нүүрний гэмтэл, хугарал
- Нүүрний ясны хавдрууд
- Гурвалсан мэдрэлийн хавдар
- Толоса-Хантын хам шинж
- Бусад толгойн өвдөлтийн хам шинжүүд

Хийгдсэн мэс засал: Баруун талын гурвалсан болон нүүрний мэдрэлийн дарагдлыг баруун ретросигмоид хүрцээр мэдрэлүүдийн дарагдлыг чөлөөлөх, тефлон жийргэвч байрлуулах мэс засал.

/УГТЭ-Мэдрэлийн мэс заслын тасаг 2024.08/

Мэс заслын дараах хяналтын КТГː



ҮР ДҮНː Мэс заслын дараа эмчлүүлэгчийн баруун талын гурвалсан мэдрэлийн өвдөлт болон нүүрний баруун талын татвалзаа бүрэн арилсан.

Мэс заслын шарх анхдагчаар эдгэрч эмнэлгээс гарсан.

ХЭЛЦЭМЖ: Гавлын мэдрэлийн гиперактив дисфункцийн хам шинж нь 5, 7, 9-р хос мэдрэлүүд орох хэсэгтээ судсаар шахагдсанаас үүдэн өөр хоорондоо хамт тохиолдож болох бүлэг хам шинж бүхий өвчин юм. [1] Сао нарын. судалгаанд мэдээлснээр гиперактив дисфункцийн хам шинжтэй 1450 өвчтөнд нүүрний мэдрэлийн спазм бусад мэдрэлийн невралгитай хавсарсан тохиолдол 44 (3.03%) байсан бол үүнээс 14 тохиолдол нь гурвалсан мэдрэлийн невралгитай хавсарсан байжээ. [2] Кобата нарын судалгаанд судалгаанд мэдээлснээр гиперактив дисфункцийн хам шинжтэй 1472 өвчтөнд нүүрний мэдрэлийн спазм бусад мэдрэлийн невралгитай хавсарсан тохиолдол 41 (2.8%) байсан бол үүнээс 3 тохиолдол нь гурвалсан мэдрэлийн невралгитай хавсарсан байсан дүн гарсан байна. Дээрх судалгаанаас харахад дэлхий дахинд гурвалсан мэдрэлийн ян болон нүүрний мэдрэлийн татвалзаа нь хавсарч тохиолдох нь маш ховор тохиолддог болох нь харагдаж байна.

НОМ ЗҮЙː

1. Cao J, Jiao J, Du Z, Xu W, Sun B, Li F, et al. Combined Hyperactive Dysfunction Syndrome of the Cranial Nerves: A Retrospective Systematic Study of Clinical Characteristics in 44 Patients. World Neurosurg. 2017;104:390–7. doi: 10.1016/j.wneu.2017.05.020.
2. Kobata H, Kondo A, Iwasaki K, Nishioka T. Combined hyperactive dysfunction syndrome of the cranial nerves: Trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: 11-year experience and review. Neurosurgery. 1998;43:1351–61. doi: 10.1097/00006123-199812000-00052.

УДАМШЛЫН ШАЛТГААНТ ЭВЭРЛЭГИЙН ТОЛБОТ ДИСТРОФИТОЙ ЭМЧЛҮҮЛЭГЧДЭД ДОНОРООС ЭВЭРЛЭГ БҮРХҮҮЛ ШИЛЖҮҮЛЭН СУУЛГАХ МЭС ЗАСЛЫН ЭМЧИЛГЭЭ

Т.Ундармаа[1], *Leela Raju[1], О.Наранцэцэг[2], С.Энхтуул[2], Д.Энхзул[2], Б.Оюун-Эрдэнэ[2] Ё.Сүндэръяа[2]*
УНТЭ-ийн Нүд судлал, мэс заслын тасаг[1]
Weill Cornell Medical College[1]
New York Eye and Ear Infirmary of Mount Sinai[1]

ХУРААНГУЙ

Үндэслэл. Эвэрлэгийн толбот дистрофи (MCD) нь эвэрлэгийн стромын давхаргад тодорхой бус саарал-цайвар бүдэгшлүүд үүсгэдэг дистрофи өөрчлөлт юм.

Арга зүй. Хоёр нүдний хараа муу гэсэн зовуурьтай, сохролтой, эвэрлэгийн стромд цайвар саарал бүдэгшил үүссэн 44 настай хоёр эрэгтэйн тохиолдлыг танилцуулж байна.

Үр дүн. Хоёр эмчлүүлэгчийн эвэрлэг бүрхүүлийн өмнөд болон арын стромын давхаргад саарал цайвар бүдэгшил үүсэж, сохорсон байсан тул эмийн болон мэс заслын эмчилгээг шат дараалалтай хийсний үр дүнд нэг эмчлүүлэгчийн хоёр нүд, нөгөө эмчлүүлэгчийн нэг нүдний харааны чадал эрс сайжирсан.

Дүгнэлт. Удамшлын шалтгаантай, эвэрлэгийн толбот дистрофитой, сохролтой 2 эмчлүүлэгчдэд эвэрлэг бүрхүүлийг донороос бүтнээр нь шилжүүлэн суулгах мэс заслаар нүдний харааны чадал бүрэн сэргэж, амьдралын чанар эрс сайжирч, өөртөө үйлчлэх бүрэн чадамжтай болсон.

ҮНДЭСЛЭЛ. MCD нь эвэрлэгийн стромын дистрофи өөрчлөлт бөгөөд стромын давхаргад тодорхой бус саарал цайвар бүдэгшлүүд үүсдэг. Эдгээр бүдэгшил нь эвэрлэгийг бүхэлд нь хамарч, цаашлаад эвэрлэгийг нимгэрүүлж, харааны чадал буурах, сохролд хүргэдэг байна. MCD нь стромын дистрофийн ангилал ордог хэдий ч десцемет мембран болон эндотелийг бас хамарч болно. Аутосомын рецессив генээр удамшдаг, энэ өвчний үед 16q22 хромосом дээр кератин молекулуудыг сульфатжуулах үүрэгтэй нүүрс-устөрөгчийн сульфотрансфераза зургааг кодолдог CHST6 генийн мутацитай локусыг тодорхойлсон.[1] Үүний үр дүнд цитоплазмын доторх гликозамингликанууд хуримтлагдаж, эвэрлэгийн стром давхарга бүдэгшин эмнэлзүйд харааны чадал бууралт илэрдэг. Ихэнх эвэрлэгийн дистрофитой өвчнүүдийн адилаар удамшлын өгүүлэмж нь MCD үүсэх эрсдлийг нэмэгдүүлдэг. Тархвар судлалын судалгаагаар Исланд улсад 250,000 хүн амд эвэрлэгийн толбот дистрофийн тархалт 19 байсан бол АНУ-д 250,000 хүн амд 0,3 тархалттай байсан байна.[2] Үүнээс үзэхэд энэ өвчин нь маш ховор тохиолддог бөгөөд судалгаагаар цус ойртолттой гэр бүлүүдэд өвчлөл нэмэгдэх хандлагатай байгааг харуулсан байна. [3] Иймээс бид харааны чадал сохролтой, удамшлын шалтгаант, эвэрлэгийн толбот дистрофитой 2 эмчлүүлэгчдэд эвэрлэг бүрхүүл бүтнээр шилжүүлэн суулгасан маш ховор тохиолдлыг танилцуулж байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ I

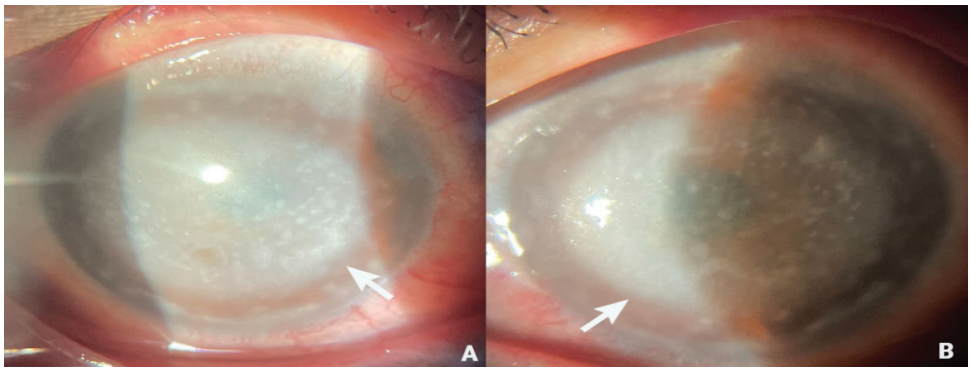
Б, 44 настай, эрэгтэй анх 10 настайгаас нүдний хараа муудаж эхэлсэн ба тухайн үедээ эмнэлэгт үзүүлж байгаагүй бөгөөд 23 настайгаас харааны чадал огцом муудан хувийн эмнэлэгт үзүүлэн хоёр нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн толбот дистрофи оношгоор хөдөлмөрийн чадвар алдалт тогтоолгосон. УНТЭ-ийн нүд судлал, мэс заслын тасгийн амбулаторид анх 2023 оны таван сард үзүүлэн хяналтад орсон. Удамшлын асуумжтай (Зураг 2) бөгөөд цацраг туяа, химийн түлэгдэлтэд өртөж байгаагүй, харшил, хорт зуршилгүй, тогтмол хэрэглэдэг эм тариагүй гэсэн өгүүлэмжтэй. Нүдний эмчийн болон завсарт гэрэлт биомикроскопын үзлэгт илэрсэн өөрчлөлтийг хүснэгт 1 болон хүснэгт 2-т харуулав.

Хүснэгт 1. *Нүдний эмчийн үзлэгт илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

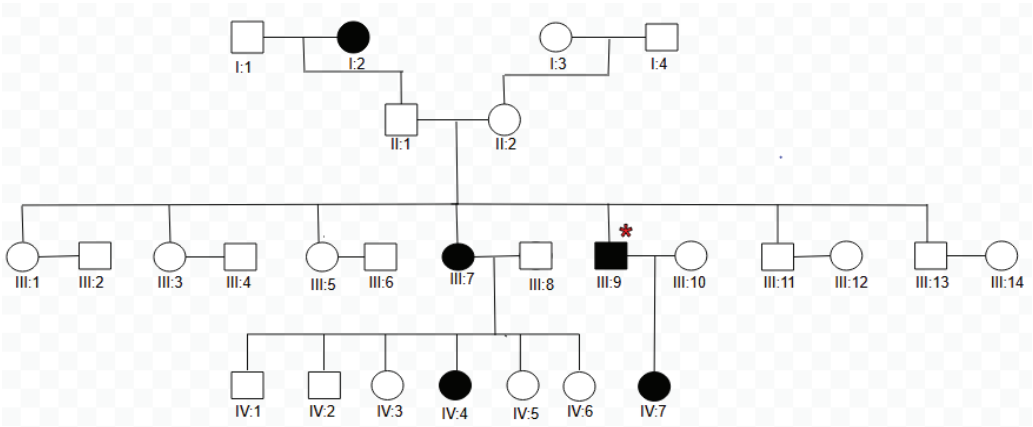
Үзлэгт	Баруун нүд	Зүүн нүд
Харааны чадал	1/60	1/30
Нүдний дотоод даралт	16 мм муб	17 мм.муб

Хүснэгт 2. *Завсарт гэрэлт биомикроскопоор илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	Баруун нүд	Зүүн нүд
Салст бүрхүүл	Хэвийн	Хэвийн
Эвэрлэг бүрхүүл	Нилэнхүйдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил	Нилэнхүйдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил
Өмнөд хорго	Дундаж	Дундаж
Солонгон бүрхүүл Хүүхэн хараа	Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай	Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай
Болор	Харагдахгүй	Харагдахгүй
Нүдний уг	Харагдахгүй	Харагдахгүй

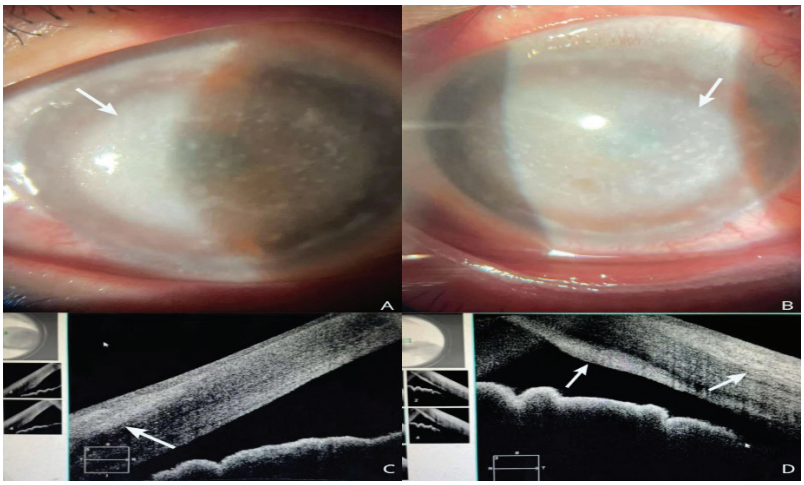


Зураг 1. *Мэс заслын өмнөх хоёр нүдний эвэрлэг толбот дистрофит өөрчлөлтийг нүдний өмнөд сегментийн өнгөт зургаар харуулсан байдал.* ***А. В.*** *Баруун болон зүүн нүдний нилэнхийдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшлүүд үүссэн байдал*



Зураг 2. *Гэр бүлийн удмын зураглал: I, II, III, IV үеийг заана. Дөрвөлжин дүрс эрэгтэй хүнийг, бөөрөнхий дүрс эмэгтэй хүнийг илтгэнэ. Хар өнгөөр будагдсан байдал нь өвчтэй, өнгөгүй дүрс эрүүл хүнийг харуулж байна.*

Онош тодруулах зорилгоор бусад шинжилгээний аргуудыг ашигласан бөгөөд өмнөд сегментийн оптик кохерент томографи (ОКТ) хийхэд хоёр нүдний нилэнхийдээ эвэрлэг бүрхүүлийн өмнөд болон хойд стромын давхаргын нягтрал ихэссэн, хуримтлал бүхий бүдэгшилтэй гэж дүгнэсэн. (Зураг 3)



Зураг 3. *Мэс заслын өмнөх хоёр нүдний эвэрлэг толбот дистрофит өвчлөлтийг нүдний өмнөд сегментийн өнгөт зургаар харуулсан байдал.* ***A. B.*** *Баруун болон зүүн нүдний нилэнхийдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил үүссэн байдал* ***C. D****. Өмнөд сегментийн ОКТ-т баруун болон зүүн нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн өмнөд болон хойд стромын давхаргад нягтрал ихэссэн, хуримтлал бүхий бүдэгшлийг цагаан сумаар зааж тэмдэглэсэн байна.*

УНТЭ-ийн НСМЗТасагт 2023 оны 5 сард хэвтэн зүүн нүдэнд, 2023 оны 9 сард баруун нүдний эвэрлэг бүрхүүлийг донороос бүтэн давхаргаар нь шилжүүлэн суулгах мэс засалд тус тус орсон. Мэс засал эмчилгээний 7 хоногийн дараах нүдний эмчийн болон завсар гэрэлт биомикроскопын үзлэгт илэрсэн өвчлөлтийг Хүснэгт 3, Хүснэгт 4-т тус тус харуулав.

Хүснэгт 3. *Нүдний эмчийн үзлэгт илэрсэн эмгэг өвчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Харааны чадал	*6/40 pinhole 6/15*	*6/40 pinhole 6/20*
Нүдний дотоод даралт	*11 мм муб*	*10 мм.муб*

Хүснэгт 4. *Завсарт гэрэлт биомикроскопоор илэрсэн эмгэг өвчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Салст бүрхүүл	*Хэвийн*	*Хэвийн*
Эвэрлэг бүрхүүл	*Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг оёдлууд байрандаа, цэвэр, эвэрлэгийн хаван +1*	*Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг оёдлууд байрандаа, цэвэр, эвэрлэгийн хаван +1*
Өмнөд хорго	*Гүн, эсгүй*	*Гүн, эсгүй*
Солонгон бүрхүүл Хүүхэн хараа	*Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай*	*Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай*
Болор	*Тунгалаг, бүдэгшилгүй*	*Тунгалаг, бүдэгшилгүй*
Нүдний уг	*Бүдэг харагдана*	*Бүдэг харагдана*

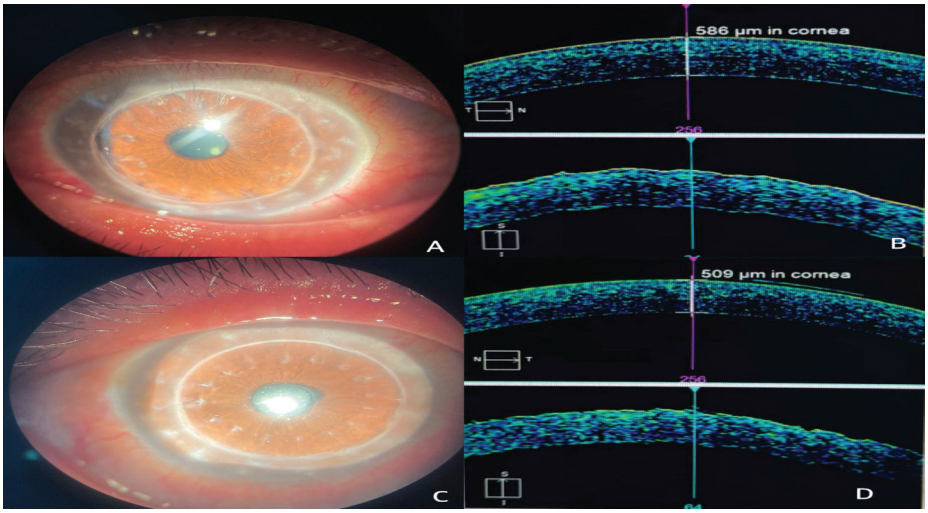
Мэс заслын дараах эмчилгээнд хоёр нүдэнд преднизолон 1%-ийн дусаалга өдөрт 6 удаа эхлэн схемээр, хиймэл нулимс 2 цагаар, гатифлоксацин 0,5% өдөрт 4 удаа 14 хоног, тосон хиймэл нулимс өдөрт 1 удаа нийт 6 сар хэрэглэсэн. Гурван сарын дараагаас нүдний даралт ихэссэн тул тимолол 0,5% өдөрт 2 удаа дусаасан. Давтан үзлэгт эвэрлэгийн оёдлуудыг шалган оёдол суларсан тохиолдол оёдлуудыг авсан бөгөөд үлдсэн бүх оёдлуудыг мэс засал хийснээс нэг жилийн дараа авсан. Одоогоор преднизолон 1%-ийн дусаалга долоо хоногт 2 удаа, тимолол 0,5%-ийн дусаалгыг өдөрт 2 удаа дусааж байна. Мэс засал эмчилгээний 12 сарын дараах нүдний эмчийн болон завсар гэрэлт биомикроскопын үзлэгт илэрсэн өөрчлөлтийг хүснэгт 5, хүснэгт 6-д тус тус харуулав.

Хүснэгт 5. *Нүдний эмчийн үзлэгт илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Харааны чадал	*6/30 pinhole 6/12*	*6/30 pinhole 6/12*
Нүдний дотоод даралт	*13 мм муб*	*12 мм.муб*

Хүснэгт 6. *Завсарт гэрэлт биомикроскопоор илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Салст бүрхүүл	*Хэвийн*	*Хэвийн*
Эвэрлэг бүрхүүл	*Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг байрандаа, хавангүй, тунгалаг*	*Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг байрандаа, хавангүй, тунгалаг*
Өмнөд хорго	*Гүн, эсгүй*	*Гүн, эсгүй*
Солонгон бүрхүүл Хүүхэн хараа	*Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай*	*Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай*
Болор	*Тунгалаг*	*Тунгалаг*
Нүдний уг	*CDR 0.6, шар толбо рефлекстэй, торлог байрандаа*	*CDR 0.6, шар толбо рефлекстэй, торлог байрандаа*



Зураг 4. A. C*. Баруун болон зүүн нүдэнд эвэрлэг бүрхүүл бүтнээр шилжүүлэн суулгасан байдал* ***B. D.*** *Өмнөд сегментийн ОКТ-т баруун, зүүн нүдний шилжүүлэн суулгасан эвэрлэгийн зузааныг хэмжсэн байдал*

Эмнэлзүйн тохиолдол II

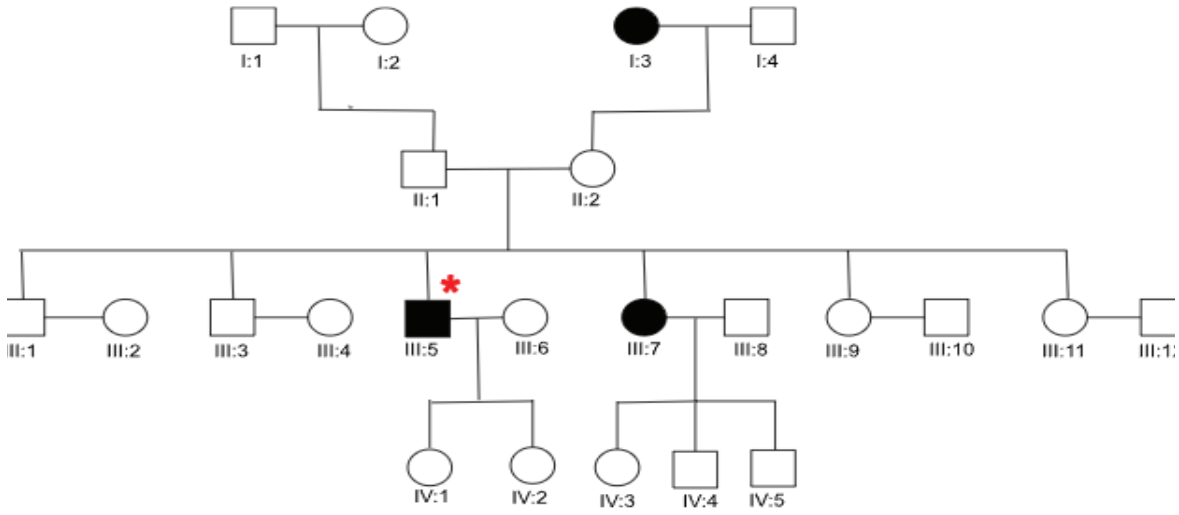
Өвчтөн Г, 44 настай, эрэгтэй, анх 23 настайгаас хараа муудаж эхэлсэн ба тухайн үедээ нүдний шил зүүх гэсэн боловч тааруулаагүй гэнэ. 25 настайгаас харааны чадал огцом муудан тухайн үед нүдний эмчид үзүүлэн хоёр нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн шар толбоны дистрофи оношоор хөдөлмөрийн чадвар алдалт тогтоолгосон. Анх 2024 оны 5 сард УНТЭ-ийн нүд судлал, мэс заслын тасгийн амбулаторид үзүүлсэн. Мөн удамшлын асуумжтай байсан ба гэмтэл, цацраг туяа, химийн түлэгдэлтэд өртөж байгаагүй гэсэн өгүүлэмжтэй. Нүдний эмчийн болон завсарт гэрэлт биомикроскопын үзлэгт илэрсэн өөрчлөлтийг хүснэгт 7, 8-т болон зураг 5, 6-т харуулав.

Хүснэгт 7. *Нүдний эмчийн үзлэгт илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

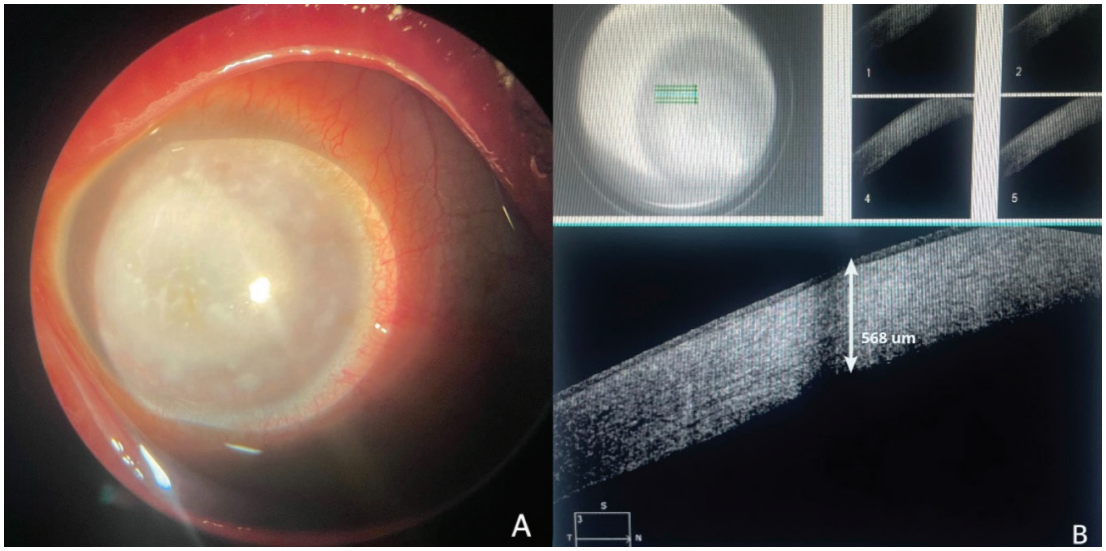
Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Харааны чадал	*НМ*	*НМ*
Нүдний дотоод даралт	*13 мм муб*	*12 мм.муб*

Хүснэгт 8. *Завсарт гэрэлт биомикроскопоор илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Салст бүрхүүл	*Хэвийн*	*Хэвийн*
Эвэрлэг бүрхүүл	*Нилэнхүйдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил*	*Нилэнхүйдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил*
Өмнөд хорго	*Дундаж*	*Дундаж*
Солонгон бүрхүүл Хүүхэн хараа	*Бүдэг харагдана*	*Бүдэг харагдана*
Болор	*Харагдахгүй*	*Харагдахгүй*
Нүдний уг	*Харагдахгүй*	*Харагдахгүй*



Зураг 5. *Гэр бүлийн удмын зураглал: I, II, III, IV үеийг заана. Дөрвөлжин дүрс эрэгтэй хүнийг, бөөрөнхий дүрс эмэгтэй хүнийг илтгэнэ. Хар өнгөөр будагдсан байдал нь өвчтэй, өнгөгүй дүрс эрүүл хүнийг харуулж байна.*



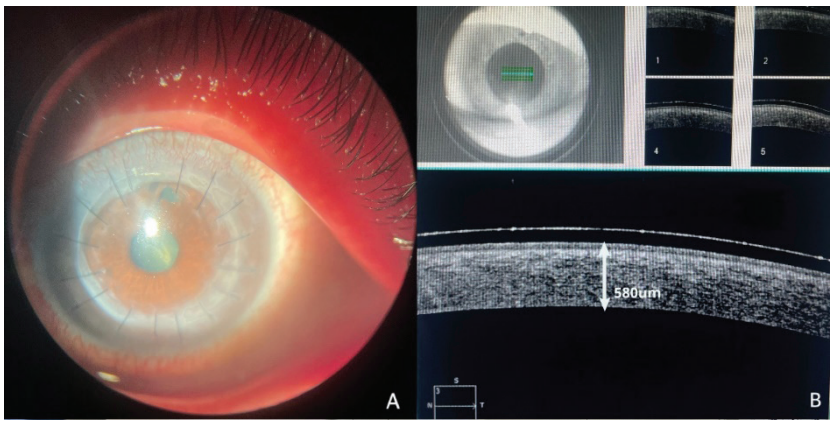
Зураг 6. А. *Зүүн нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн шар толбоны дистрофит өөрчлөлтийг нүдний өмнөд сегментийн өнгөт зургаар харуулсан байдал.* ***В.*** *Өмнөд сегментийн ОКТ-т зүүн нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн өмнөд болон хойд стромын давхаргын нягтрал ихэссэн, тархмал хуриммтлал бүхий бүдэгшилтэй бөгөөд эвэрлэгийн зузаан 568 μm байна.*

2024 оны 5 сард зүүн нүдэнд эвэрлэг бүрхүүл бүтнээр нь шилжүүлэн суулгах мэс засалд орсон. Мэс заслын дараах эмчилгээнд зүүн нүдэнд преднизолон 1%-ийн дусаалга өдөрт 6 удаа эхлэн схемээр, хиймэл нулимс 2 цагаар, гатифлоксацин 0,5% өдөрт 4 удаа 20 хоног, тосон хиймэл нулимс өдөрт 1 удаа нийт 6 сар хэрэглэсэн. Суларсан эвэрлэгийн оёдлыг тухайн бүрд нь авч байсан.

Мэс заслын дараагаас нүдний даралт ихэссэн тул дорзоламид болон тимолол дусаалгын холимгийг өдөрт 2 удаа, преднизолон 1%-ийн дусаалга хоногт 2 удаа дусааж хэрэглэж байна. Мэс засал эмчилгээний 6 сарын дараах нүдний эмчийн болон завсар гэрэлт биомикроскопын үзлэгт илэрсэн өөрчлөлтийг хүснэгт 9, 10 болон зураг 7-д харуулав.

Хүснэгт 9. *Нүдний эмчийн үзлэгт илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	***Баруун нүд***	***Зүүн нүд***
Харааны чадал	*НМ*	*6/30 pinhole 6/15*
Нүдний дотоод даралт	*8 мм муб*	*11 мм муб*



Зураг 7. ***А****. Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг* ***В****. Өмнөд сегментийн ОКТ-т зүүн нүдний шилжүүлэн суулгасан эвэрлэгийн зузаан 580 μm байна.*

Хүснэгт 10. *Завсарт гэрэлт биомикроскопоор илэрсэн эмгэг өөрчлөлт*

Үзлэгт	Баруун нүд	Зүүн нүд
Салст бүрхүүл	Хэвийн	Хэвийн
Эвэрлэг бүрхүүл	Нилэнхүйдээ стром давхаргад толбон хэлбэрийн саарал цайвар бүдэгшил	Шилжүүлэн суулгасан эвэрлэг байрандаа оёдлууд байрандаа, эвэрлэг хавангүй
Өмнөд хорго	Дундаж	Дундаж
Солонгон бүрхүүл Хүүхэн хараа	Бүдэг харагдана	Хүүхэн хараа зөв дугуй хэлбэртэй 2 мм, гэрлийн урвалтай
Болор	Харагдахгүй	Бүдэгшилгүй, тунгалаг
Нүдний уг	Харагдахгүй	CDR 0.85, шар толбо рефлекстэй, торлог, хориоид байрандаа

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО:

Уг эмгэгийг шнайдерын эвэрлэгийн дистрофи, төрөлхийн эвэрлэгийн стромын дистрофи, флек эвэрлэгийн дистрофи, арын аморф эвэрлэгийн дистрофи, десцеметийн өмнөх эвэрлэгийн дистрофи зэргээс ялган оношлох шаардлагатай. Эдгээр эмгэгүүд бүгд аутосомын доминант генээр удамшдаг бөгөөд нүдний эмчийн биомикроскопын үзлэгээр ялган оношлох бүрэн боломжтой.

ХЭЛЦЭМЖ.

Эвэрлэгийн толбот дистрофи (MCD) нь стромын давхаргад тодорхой бус саарал цайвар бүдэгшлүүд үүсэн эвэрлэгийг давхаргыг бүрэн нь хамарч, эвэрлэгийг нимгэрүүлэн харааны чадлыг аажмаар буурлан сохролд хүргэдэг. MCD нь стромын дистрофийн эмгэгүүдийн ангилалд ордог хэдий ч десцемет мембран болон эндотелийг мөн хамарч болдог. Энэ эмгэгийг анх Германы нүдний эмч Оскар Фехр бусад эвэрлэгийн стромын дистрофигоос ялган оношилсон.

MCD-ийн гурван иммунофенотипийг эвэрлэг болон ийлдсэнд агуулагдаж байгаа кератин сульфатын хэмжээгээр тодорхойлогдоно.[1] MCD I төрөл нь эвэрлэг бүрхүүлд эсвэл ийлдсэнд кератин сульфат тодорхойлогддоггүй ба II төрөл нь эвэрлэг бүрхүүл болон ийлдэс дэх кератин сульфат хэвийн хэмжээтэй тодорхойлогддог. Харин MCD-ийн IA төрөл нь ийлдсэнд кератин сульфат тодорхойлогдохгүй боловч кератоцит эсүүдэд тогтворжсон кератин сульфат тодорхойлогдоно. Ихэнх өвчтөнүүдэд MCD I ба IA төрөл нь илүү түгээмэл тохиолддог байна. Хэдийгээр эдгээр гурван иммунофенотипийн ялгаа нь эмнэлзүйн хувьд ач холбогдолгүй бөгөөд үзлэгээр эмнэлзүйн хувьд ялгах мөн боломжгүй юм. [3] Манай тохиолдлын хувьд ийлдсэнд болон стромын давхаргын кератин сульфатыг эвэрлэг болон ийлдсэнд тодорхойлох боломжгүй байсан.

MCD нь нүүрс - устөрөгчийн сульфотрансфераза 6-ын хэвийн бус үйл ажиллагааны улмаас стромын кератоцит дахь гликозаминогликануудын хэвийн бус хуримтлалаас үүсдэг. Эдгээр гликозаминогликануудын хуримтлал нь боумен, десцемет, эпителийн хучуур эд зэрэг зэргэлдээх давхаргад нэвчиж болно. Үндсэн механизм нь кератин сульфатын нийлэгжил буурсантай холбоотой юм. Кератин сульфат хангалтгүй бол люмикан, кератокан зэрэг протеогликанууд хангалттай хэмжээгээр үүсдэггүй. Люмикан ба кератокан нь эвэрлэгийн коллагены ширхгийн үйл ажиллагаанд чухал үүрэгтэй бөгөөд протеогликануудын хангалтгүй хэмжээ нь эвэрлэгийн тунгалаг байдлыг хадгалахад хүндрэл учруулдаг. Цаашилбал, сульфонжуулаагүй кератин нь эсийн гаднах матриксад тунадасжиж, фибрилляр хоорондын зай багатай жижиг коллаген ширхэглэгүүдийг үүсгэж, эвэрлэгийн тунгалаг байдлыг алдагдуулахад хүргэдэг.[4]

MCD-ийг биомикроскопын үзлэг болон удамшлын асуумжаар оношлох боломжтой. Нэмэлтээр дүрс оношилгооны аргууд нь оношийг батлахад тусалдаг ба өмнөд сегментийн оптик кохерент томограф (ОКТ) нь эвэрлэгийн урд болон гүн давхаргуудыг дүрслэх боломжтой. ОКТ ашиглан хийсэн судалгаагаар өвчтөнөөс хамааран эвэрлэг бүрхүүл дэх хуримтлалын хэлбэр, байршил маш өргөн хүрээтэй байж

болохыг тогтоожээ. [5] Уг тохиолдолд бид удамшлын асуумж болон биомикроскопын үзлэгээр оношийг тогтоосон. Манай эмчлүүлэгчдэд өмнөд сегментийн ОКТ хйихэд нүдний эвэрлэг бүрхүүлийн өмнөд болон хойд стромын давхаргын нягтрал ихэссэн, хуримтлал бүхий бүдэгшил тодорхойлогдсон.

Өвчтөнүүдэд амьдралынхаа эхний эсвэл хоёр дахь арван жилд эвэрлэг бүрхүүлийн стромын бүдэгшил эхэлж ажиглагддаг ч зургаа дахь арван жилд ч мөн хожуу илэрч байдаг.[6] Стромын бүдэгшил нь эвэрлэгийн стром давхарга руу тархсаар байгаа тул хараа нь ихэвчлэн тав дахь арван жилийн өмнө мэдэгдэхүйц буурдаг. Энэ нь ихэнх эндотелийн дистрофитэй харьцуулахад бага хувьтай илрэх ба эндотелийн эсүүд хөгшрөлттэй холбоотой алга болж, цөөрч эхлэхэд илүү мэдэгдэхүйц харараны чадал буурдаг. MCD-ийн хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг бол харараны чадал буурах юм. Нүдний эвэрлэгийн бүдэгшлийн байршлаас хамааран харараны чадал эрс ялгаатай байж болно. MCD-ийн нэг судалгаагаар харараны дундаж чадал 1.1-1.3 LogMar байсан бөгөөд энэ нь 20/250-аас 20/400 Снелентэй тэнцэхүйц байна. Энэ өвчин нь амьдралын тав дахь арван жилээс өмнө харараны хувьд мэдэгдэхүйц бууралт болж, өдөр тутмын үйл ажиллагаанд саад учруулдаг тул MCD-тэй өвчтөнүүдэд эмчилгээ зайлшгүй шаардлагатай болдог. Эмчилгээ нь шинж тэмдгийг бууруулах, хараа нэгэнт муудсаны дараа эвэрлэг шилжүүлэн суулгахад чиглэгддэг. Эвэрлэгийг бүх давхаргаар нь шилжүүлэн суулгах мэс засал (PKP) нь харараны чадлыг сайжруулах хамгийн түгээмэл мэс заслын эмчилгээ юм. Нэг судалгаагаар эвэрлэгийн толбот дистрофийн анхны PKP-ийн дундаж насыг 41±4 жил гэж тодорхойлсон.[7] PKP нь харараны сайжралын сайн үр дүнг өгдөг ч өвчний дахилт нь графтын дутагдалд хүргэж, зарим тохиолдолд дахин PKP хийх шаардлагатай болдог. Эвэрлэгийн толбот дистрофийн хувьд PKP хийлгэсэн өвчтөнүүдийн хувьд ойролцоогоор 2.5% нь дахин PKP хийх шаардлагатай болдог байна. [8] Бидний 2 тохиолдолд нэг эмчлүүлэгчийн харараны чадал 1/60, 1/30 ба нөгөө эмчлүүлэгчдэд хоёр нүдний харараны чадал хуруу тоолж байсан ба асуумжаар хоёр дахь арван жилд эвэрлэг бүрхүүлийн стромын бүдэгшил эхлэн хараа муудаж эхэлсэн бөгөөд дөрөв дэх арван жилдээ сохролд хүрэн донороос эвэрлэг бүрхүүл бүтнээр нь шилжүүлэн суулгуулсан ба хоёр эмчлүүлэгийн харараны чадал сохролтой байснаас 6/15; 6/20 болон 6/15 болж тус тус маш сайжирсан байна. Мөн бидний тохиолдол мөн адил PKP мэс заслыг 44 настайдаа хийлгэсэн бөгөөд бусад судалгаатай адил байна.

Эвэрлэгийн толбот дистрофийн үед эвэрлэг шилжүүлэн суулгаснаар цаашдын тавилан сайн байдаг. Нэг агшингийн ретроспектив судалгаагаар 1 жилийн дараа шилжүүлсэн суулгацын амьдрах чадвар 98,1%, 5 жилийн дараа 89,8%, 10 жилийн дараа 82,1%, 15 жилийн дараа 74,1% байгааг харуулжээ. [9] Бидний тохиолдол PKP мэс засалд орсноос хойш нэг эмчлүүлэгч нь 1 жил 2 сар нөгөө эмчлүүлэгч нь 6 сар болж байгаа бөгөөд одоогийн байдлаар мэс заслын дараах ямар нэгэн хүндрэл тохиолдоогүй харараны чадал сайн хэвээр байна. Нүдний эвэрлэг шилжүүлэн суулгах нь хараа алдагдлын хувьд чухал ач холбогдолтойгоос гадна эвэрлэгийн толбот дистрофийн эмчилгээний эхний сонголт хэвээр байна.

ДҮГНЭЛТ.

Энэхүү тохиолдлын хувьд удамшлын шалтгаантай, эвэрлэгийн толбот дистрофитой, сохролтой 2 эмчлүүлэгчдэд эвэрлэг бүрхүүлийг донороос бүтнээр нь шилжүүлэн суулгах мэс засал хийн нүдний харараны чадал бүрэн сэргэж, амьдралын чанар эрс дээшлэн өөртөө үйлчлэх бүрэн боломжтой болсон хэдий ч цаашид эдийн ховхрол болон мэс заслын дараах хүндрэлээс сэргийлэхийн тулд байнга нүдний эмчийн хяналтад байх шаардлагатай.

Түлхүүр үг: *Эвэрлэгийн толбот дистрофи, стромын давхарга, удамшил, харараны чадал, кератин сульфат*

НОМ ЗҮЙ

1. Klintworth, Gordon K. “Corneal dystrophies.” Orphanet journal of rare diseases 4.1 (2009): 1-38.

2. Klintworth, Gordon K. “Macular corneal dystrophy-a localized disorder of mucopolysaccharides metabolism?.” Progress in Clinical and Biological Research 82 (1982): 69-101.

3. Singh, Shalini, et al. “Macular corneal dystrophy: an updated review.” Current Eye Research 46.6 (2021): 765-770.

4. Klintworth, G. K. “Research into the pathogenesis of macular corneal dystrophy.” Transactions of the ophthalmological societies of the United Kingdom 100.Pt 1 (1980): 186-194.

5. Chaurasia, Sunita, Muralidhar Ramappa, and Dilip Kumar Mishra. “Clinical diversity in macular corneal dystrophy: an optical coherence tomography study.” International Ophthalmology 39.12 (2019): 2883-2888.

6. Aggarwal, Shruti, et al. “Macular corneal dystrophy: A review.” Survey of ophthalmology 63.5 (2018): 609-617.

7. Akova, Y. A., et al. “Recurrent macular corneal dystrophy following penetrating keratoplasty.” Eye 4.5 (1990): 698-705.

8. Klintworth, Gordon K., et al. “Recurrence of macular corneal dystrophy within grafts.” American journal of ophthalmology 95.1 (1983): 60-72.

9. Al-Swailem, Samar A., Ali A. Al-Rajhi, and Michael D. Wagoner. “Penetrating keratoplasty for macular corneal dystrophy.” Ophthalmology 112.2 (2005): 220-224.

ЕРӨНХИЙ МЭДЭЭ АЛДУУЛАЛТГҮЙГЭЭР ТАРХИНЫ СУУРИЙН ЗАНГИЛААНЫ ХОРТОЙ ХАВДРЫГ АВАХ МЭС ЗАСАЛ ЭМЧИЛГЭЭ

С.Абай [1 *], *А.Цэнд-Аюуш* [2], *Э.Дулам* [1], *Б.Ардагелди* [1], *Л.Аваажигмэд* [1], *Д.Энхболд* [1], *А.Эрдэнэдалай* [2], *Ч.Эрдэнэцэцэг* [3], *Х.Хусаян* [1], *Б.Батчулуун* [1],
[1] - *УГТЭ Мэдрэлийн мэс заслын тасаг* [1]
[2] - *УГТЭ Мэдээгүйжүүлэг, эрчимт эмчилгээний тасаг* [2]
[3] – *АШУҮИС. АУС. Мэс заслын тэнхим*

УДИРТГАЛ

Глиома нь тархины глиал эсээс гаралтай, эрүүл эдийн заагийн ялгарал бага, нэвчиж ургасан, төв мэдрэлийн системийн хавдруудын дотор хамгийн өндөр хоруу чанартай хавдар юм. Тархины нийт хавдрын 25%-ийг эзэлдэг бөгөөд АНУ-д жил бүр 100.000 хүнд 6 тохиолдол шинээр бүртгэгддэг байна. ДЭМБ-аас хоруу чанар, микроскопт харагдах байдлаар нь 4 зэрэгт ангилсан ба эсийн төрлөөс нь хамаарч астроцитома, эпендимома, олигодендроглиома гэж ялгадаг. Глиома хавдрын нэг, хоёрдугаар зэргийн үед мэс заслаар хавдрыг аль болох хангалттай авч, цаашид үргэлжлүүлэн хянах, гурав ба дөрөвдүгээр зэргийн үед нэмэлтээр бай болон хими, туяа эмчилгээг хавсран хийхийг зөвлөдөг. Хавдрын дахилт нь мэс заслаар бүрэн авч чадсан эсэхээс хамаарна.

Ерөнхий мэдээ алдуулалтгүйгээр сэрүүн үед хийгдэх мэс засал нь өвчтөнийг ухаантай, сэрүүн байхад нь хийдэг нарийн аргачлал бөгөөд ихэвчлэн тархины хавдар, эпилепсийн эмчилгээнд ашигладаг. Энэхүү мэс засал нь тархины хэл яриа, хөдөлгөөний зэрэг чухал үйл ажиллагааг хариуцдаг төв, зангилаа хэсгүүдэд гэмтэл учруулахгүйгээр хийхэд чиглэгддэг. Өвчтөн мэс заслын явцад эмчийн асуултад хариулах, харилцан ярилцах нь мэс заслыг аюулгүй явуулахад чухал үүрэгтэй. Гэвч мэс заслын явцад өвчтөн өөрийн ухаантай, сэрүүн байх нь айдас түгшүүр төрөх, тархи цочирч татах, түүнчлэн цус алдах үед маш өндөр эрсдэлд хүргэх нөхцөл үүсдэг. Иймд гавлын ясыг өрөмдөж, хөрөөдөн нээх үед хэсгийн мэдээгүйжүүлэг хийж, өвчтөнийг тайвшруулж, өнгөц унтуулан, тархин дээр ажиллах үед сэрээж бүрэн ухаантай, хяналттайгаар мэс заслыг үргэлжлүүлнэ. Эрсдэл өндөр, түвэгтэй учир сэрүүн үеийн мэс засал цөөн тохиолдолд, сонгож хийгддэг.

Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга:

Эмчлүүлэгч: Е 28 настай, эмэгтэй

Зовуурь: Толгой хүчтэй өвдөнө, унаж татна, хий зүйл сонсоно.

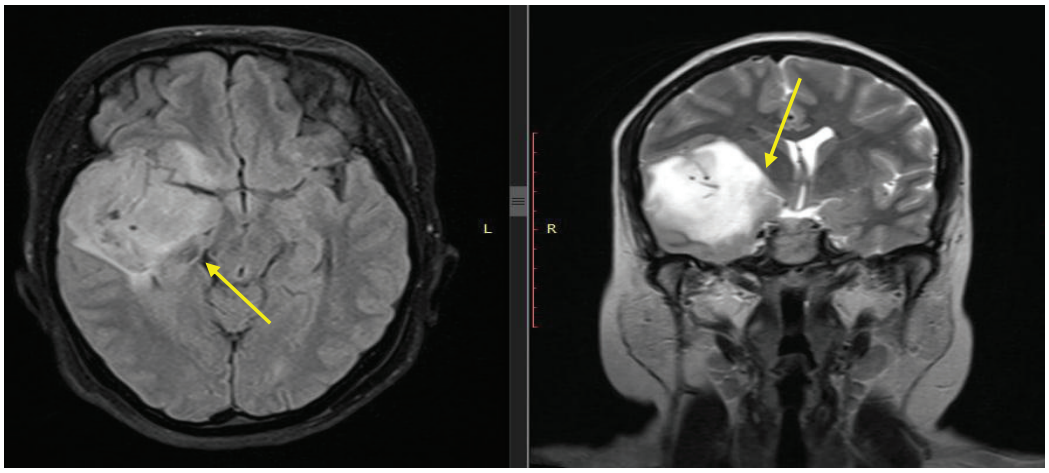
Асуумжаас: 2023 оны 03 сараас эхлэн толгой өвдөж, унаж татах болсон. 7 хоногт 2-3 удаа татаж, хий зүйл сонсох болсон. 2023.04.10-нд УГТЭ-ийн Мэдрэлийн мэс заслын эмчид үзүүлэн тархины баруун талын чамархай, суурийн зангилааг хамарсан хавдар оношлогдсон.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, ГКҮ 15 балл, ухаантай, орчиндоо харьцаатай, команд биелүүлнэ, хэл өнгөргүй, арьс салст цэвэр, хуурай, арьсан дээр тууралтгүй, зүрхний авиа тод хэмнэл жигд, АД 119/74 мм.муб. пульс 76 удаа/мин, уушги 2 талдаа цулцангийн амьсгалтай, амьсгалын тоо 18 удаа/мин, сатураци 96%/-гүй/, хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй, булчингийн чангаралгүй, шээсний гарц элбэг, захад ил хавангүй.

Мэдрэлийн үзлэгт: Хүүхэн хараа 2 талд ижил 2 мм хэмжээтэй. Гэрлийн шууд болон хам урвалтай. Харах чадал хэвийн. Нүдний хөдөлгөөн бүх чиглэлд чөлөөтэй. Нистагм илрээгүй, хараа хоёрчлогдох, зовхи унжих шинжүүд илрэхгүй. Гурвалсан мэдрэлийн гарах цэгүүдэд эмзэглэлгүй. Хамар уруулын нугалаа 2 талдаа ижил хэвийн. Сонсгол хэвийн. Хүүхэн хэл голоор, зөөлөн тагнай 2 талд жигд хэвийн агшина, дисфони, дисфаги үгүй. Хүзүү мөрний хөдөлгөөн чөлөөтэй. Хэл голоор, булчингийн хатангиршил, татвалзал үгүй, дизартри үгүй. булчингийн хүч зүүн гарт буурч 3/5 баллтай, мэнэнгийн хам шинжгүй.

Эмнэлзүйн болон бусад лабораторийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

Толгойн тодосгогчтой СРТ шинжилгээнд: Баруун талын чамархай, суурийн зангилааг хамарч нэвчиж ургасан, тархины дунд артери, салаануудыг нь хамарсан, тархины эдээс ялгарал багатай, 5.8 x 6.1 x 6.3 см хэмжээтэй, тодосгогч бодис жигд бус шингэсэн хавдар тодорхойлогдсон.



Зураг 1. *Мэс заслын өмнөх тодосгогчтой СРТ-ийн шинжилгээнд тархины хавдар тодорхойлогдсон нь.*

Оношлогоо: Тархины баруун талын суурийн зангилаа, чамархай хэсгийг хамарсан хавдар (ICD-10: D33.0)

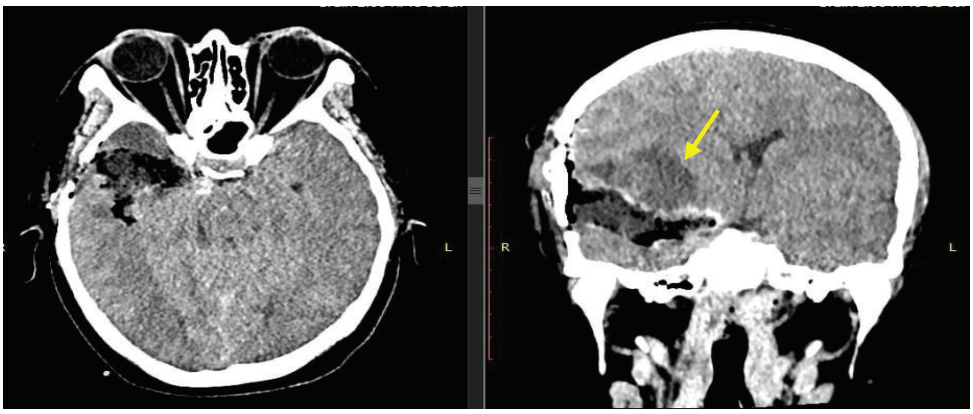
Ялгах онош:

- Цус хуралт
- Үрэвсэл
- Гэмтлийн шалтгаант тархины эдийн няцрал
- Бусад эрхтнээс үсэрхийлсэн хавдар

Эмчилгээ: Хийгдсэн мэс засал:

Ойр ойрхон таталт өгч байсан тул яаралтай журмаар тархины баруун талын суурийн зангилаа, чамархай хэсгийг хамарсан хавдрыг хэсэгчлэн авах мэс засал хийгдсэн (2023.04.13).

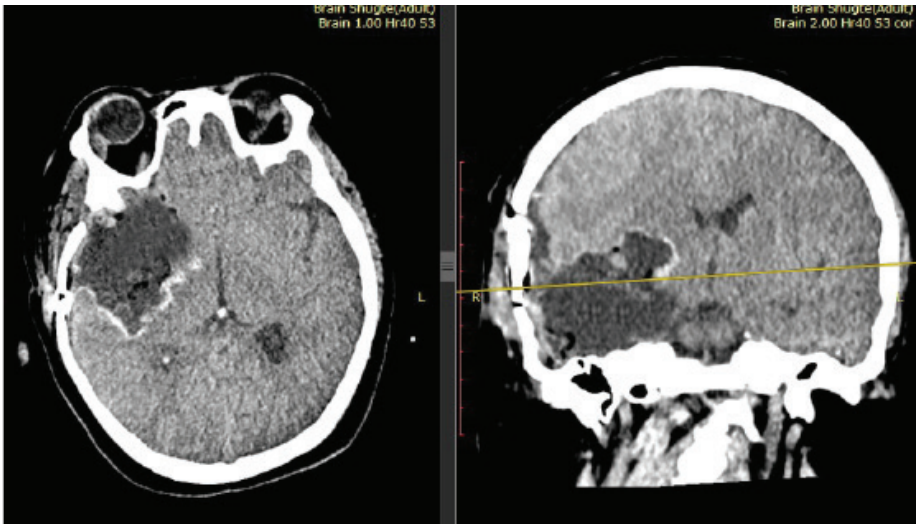
Хавдрын зах ирмэг нь тархины эрүүл эдээс зарим хэсгээрээ ялгарахгүй, ялангуяа тархины үйл ажиллагааны чухал төв болох суурийн зангилааны зааг мэдэгдэхгүй байсан тул хүндрэл гарахаас сэргийлж хавдрыг ялгарах хэрээр нь авч мэс заслыг зогсоосон. Суурийн зангилаа гэмтэхэд тал саажил, тремор, акинези, дистони болон когнитив үйл ажиллагааны алдагдал үүсдэг. Мэс заслын дараа ямар нэгэн мэдрэлийн үйл ажиллагааны алдагдал үүсээгүй. Шарх анхдагчаар цэвэр эдгэсэн.



Зураг 2. *Тархины баруун талын суурийн зангилаа, чамархай хэсгийг хамарсан хавдрыг хэсэгчлэн авах эхний мэс заслын дараах хяналтын КТГ шинжилгээнд хавдрын үлдсэн хэсэг. (2023.04.13)*

Хавдрын үлдсэн хэсгийг авахаар төлөвлөхдөө тархины суурийн зангилааг гэмтэхээс сэргийлж, үйл ажиллагааг хадгалахын тулд мэс заслыг ерөнхий мэдээгүйжүүлэлгүйгээр сэрүүн нөхцөлд хяналттай хийхээр шийдвэрлэсэн. Судсаар үргэлжилсэн байдлаар өвчин намдаалт, хөнгөн хэлбэрийн тайвшруулалт, хэсгийн мэдээгүйжүүлэг хийж тархины баруун талын суурийн зангилаа хэсгийн хавдрыг авах мэс засал хийсэн. (2023.06.07) Хавдрыг авах явцад эмч нар өвчтөнтэйгөө тасралтгүй харилцан ярилцаж, зүүн гарын хуруунуудыг нэг нэгээр нь нугалж, тэнийлгэх үйлдэл хийлгэж хянаж байв. Ийнхүү үргэлжлүүлсээр хуруугаа хөдөлгөж чадахгүй болох хүртэл микроскопын тусламжтайгаар хавдрыг авсан. Шарх анхдагчаар эдгэсэн.

Зураг 3. *Мэс заслын явцад суурийн зангилаа орчимд хүрч хавдар авч байх үед мэдээгүйжүүлэгч эмч эмчлүүлэгчтэй харилцаж, гарын хуруунуудаа нэг нэгээр нь нугалж тэнийлгэх үйлдэл хийлгэж байна. Эмчлүүлэгч эмчийнхээ гарыг атгасан байна.*

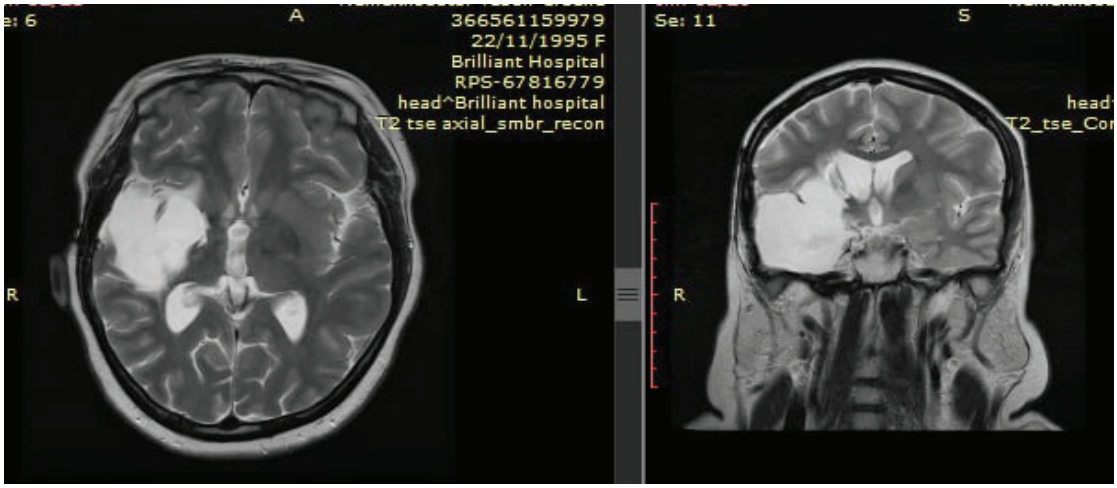


Зураг 4. *Тархины баруун талын суурийн зангилааг гэмтээлгүй хавдрын үлдсэн хэсгийг авах сэрүүн үеийн мэс заслын дараах хяналтын КТГ шинжилгээ (2023.06.07)*

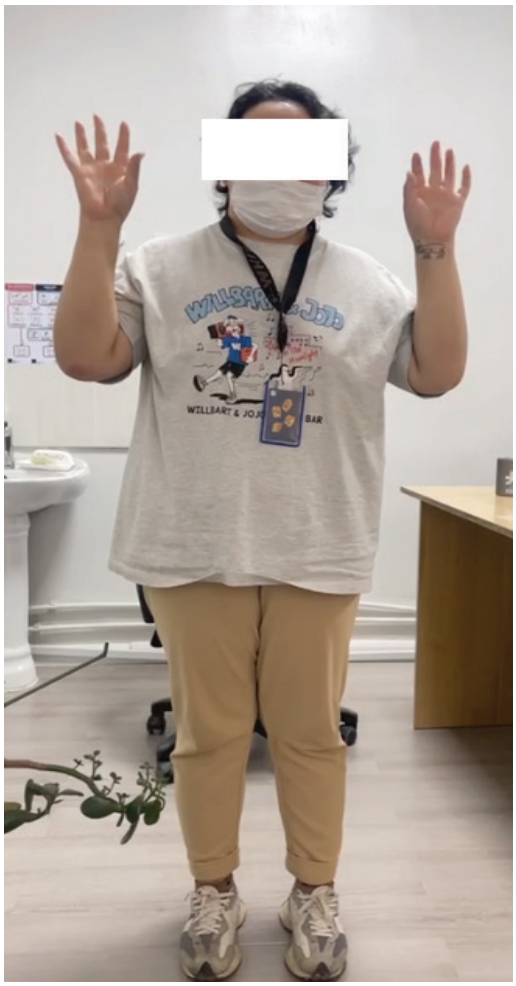
Эдийн шинжилгээний хариу: Баруун талын суурийн зангилаа: Глиома, ДЭМБ зэрэглэл 2 / ӨОУА-10:C71/

ҮР ДҮН:

Мэс заслын явцад зүүн гарын дисталь хэсэгт хэсэгчилсэн саа үүсч атгах чадвар түр хугацаанд буурсан боловч сэргээн засах эмчилгээ хийгдэн 1 сарын дараа хэвийн болсон. Мэс заслаас хойш 6 сарын дараах хяналтын үзлэгээр ямар нэгэн зовуурь үгүй, оюун ухааны өөрчлөлт үгүй, дахин уналт таталт илрээгүй, саа бүрэн сэргэсэн. Амьдралын чанар хэвийн болсон. Хяналтын СРТ шинжилгээнд хавдар дахисан шинжгүй байна.



***Зураг 5**. Мэс заслаас хойш 18 сарын дараа авсан CPT зураг хавдрын дахилт үгүй. (2024.09.12)*



***Зураг 6.** Мэс заслын дараах 6 сарын хяналтын үзлэгт:зүүн гарын саа бүрэн сэргэсэн, мэдрэлийн талаас дефицит үгүй байна*

ХЭЛЦЭМЖ:

Судлаачдын дүгнэснээр тархины глиома хавдар нь өндөр хоруу чанартай, нэвчиж ургадаг, бүрэн авах боломж хязгаарлагдмал, дахилт их бөгөөд дахилт нь мэс заслаар хэр сайн авагдсантай шууд холбоотой байдаг талаар олонтоо дурджээ.Ялангуяа тархины гүний бүтцүүдийг хамарсан тохиолдолд хяналтын систем ашиглахгүйгээр хавдрыг бүрэн авахаар оролдох нь асар өндөр эрсдэлийг дагуулдаг тул олон тохиолдолд хэсэгчилж авч үлдээдэг. Хөгжингүй орнуудад ерөнхий мэдээ алдуулалт хийж гүнзгий унтуулсан ч мэдрэлийн үйл ажиллагааг мэс заслын үед хянах нейрофизиологийн мониторингийн систем ашигладаг. Энэ дэвшилтэт технологи нь тархины чухал төвүүдийг гэмтээлгүйгээр хавдрыг аль болох хангалттай хэмжээгээр авахад тусалдаг. Манай орны хувьд одоогоор энэ хяналтын систем нэвтрээгүй ч бид тархины хортой хавдартай, нас залуу эмчлүүлэгчийн уналт таталтыг яаралтай зогсоож, тавиланг сайжруулахын тулд эрсдэлтэй алхам хийсэн нь үр дүнтэй болсон гэж үзэж байна. Тархины гүний хавдрыг микроскопт ялгарах хэрээр нь хангалттай авч мэдрэлийн дефицит үгүй, одоогийн байдлаар хавдарын дахилт үгүй, амьдалын чанар нь хэвийн байна.

Тархиных нь гүнд мэс засал хийх явцад эмчлүүлэгч сэрүүн, явагдаж байгаа процессыг мэдэрч байх нь сэтгэл зүйн хувьд аймшигтай байдаг. Айж түгшин, зүрхний хэм алдагдах, артерийн даралт ихсэх, таталт өгөх, цус алдах

зэрэг өндөр эрсдэлтэй тул ерөнхий мэдээ алдуулалтгүй мэс заслыг нэн ховор тохиолдолд хийдэг.

ДҮГНЭЛТ:

Ерөнхий мэдээ алдуулалтайгаар мэс засал хийсэн бол тархины чухал бүтцүүдийг гэмтээн эргэшгүй өөрчлөлт үүсгэж, цаашлан амь насанд нь өндөр эрсдэлтэй байдалд хүргэхээр байв. Бид сэрүүн нөхцөлд шууд хяналттайгаар мэс засал хийж тархины суурийн зангилааны хортой хавдрыг авсан нь үр дүнтэй байна. Цаашид шаардлагатай тохиолдолд энэ аргыг практикт хэрэглэх боломжтойг харууллаа.

НОМ ЗҮЙ:

1. Jiang H, Cui Y, Wang J, Lin S. Impact of epidemiological characteristics of supratentorial gliomas in adults brought about by the 2016 world health organization classification of tumors of the central nervous system. Oncotarget. 2017 Mar 21;8(12):20354-20361.
2. D'Amico RS, Englander ZK, Canoll P, Bruce JN. Extent of Resection in Glioma-A Review of the Cutting Edge. World Neurosurg. 2017 Jul; 103:538-549.
3. Hervey-Jumper SL, Berger MS. Technical nuances of awake brain tumor surgery and the role of maximum safe resection. J Neurosurg Sci. 2015 Dec;59(4):351-60.
4. Kinslow CJ, Garton ALA, Rae AI, Marcus LP, Adams CM, McKhann GM, et al. Extent of resection and survival for oligodendroglioma: a U.S. population-based study. J Neurooncol. 2019 Sep;144(3):591-601.
5. Krivosheya D, Prabhu SS, Weinberg JS, Sawaya R. J Neurooncol. Technical principles in glioma surgery and preoperative considerations. 2016 Nov;130(2):243-252.
6. Cohen MH, Johnson JR, Pazdur R. Food and Drug Administration Drug approval summary: temozolomide plus radiation therapy for the treatment of newly diagnosed glioblastoma multiforme. Clin Cancer Res. 2005 Oct 01;11(19 Pt 1):6767-71.
7. Watts C, Sanai N. Surgical approaches for the gliomas. Handb Clin Neurol. 2016; 134:51-69.
8. Satya SKY, Nina F, Xiang L, Abdus S, Farzana P, Janaína AA, et al. Mechanisms of Resistance and Current Treatment Options for Glioblastoma Multiforme (GBM). Cancers (Basel) 2023 Apr 1;15(7):2116.
9. Gerard I.J., Kersten-Oertel M., Petrecca K., Sirhan D., Hall J.A., Collins D.L.J. Brain shift in neuronavigation of brain tumors: A review. Med. Image Anal. 2017; 35:403–420.
10. Barbarite E., Sick J.T., Berchmans E., Bregy A., Shah A.H., Elsayyad N., et al. The role of brachytherapy in the treatment of glioblastoma multiforme. Neurosurg. Rev. 2017;40: 195–211.
11. Wernicke AG, Taube S, Smith AW, Herskovic A, Parashar B, Schwartz TH: Cs-131 brachytherapy for patients with recurrent glioblastoma combined with bevacizumab avoids radiation necrosis while maintaining local control. Brachytherapy. 2020, 19:705-12. 10.1016/j.brachy.2020.06.013
12. Mamadaliev DM, Saito R, Motomura K, Ohka F, Scalia G, Umana GE, Conti A, Chaurasia B. Awake Craniotomy for Gliomas in the Non-Dominant Right Hemisphere: A Comprehensive Review. Cancers. 2024; 16(6):1161.
13. Rech F, Duffau H. Beyond Avoiding Hemiplegia after Glioma Surgery: The Need to Map Complex Movement in Awake Patient to Preserve Conation. Cancers. 2023; 15(5):1528.

ЗҮҮН ТАЛЫН ЗАЖУУР ХӨНДИЙН МИКСОФИБРОМА ХАВДРЫГ ТАЙРЧ, ГУЯНЫ ЧӨЛӨӨТ ДАЛБАНГААР НӨХӨН СЭРГЭЭХ МЭС ЗАСАЛ ЭМЧИЛГЭЭ

Л.Тамир[1], *Э.Жаргалхүү[1,2] , Г.Пүрэвдорж[1] , А.Цэнд-Аюуш[1] , С.Пүрэвдорж[1], Л.Нямдулам[1], П.Долгорцэрэн[1] П.Мөнхбаатар[1,2], Ц.Базармаа[1,2] Б.Цэрэнлхам[3] Б.Батцэнгэл[4]*
[1]АШУҮИС, Монгол Япон эмнэлэг, Чих Хамар Хоолойн мэс заслын тасаг
[2]АШУҮИС, АУС, Чих Хамар Хоолойн тэнхим
[3]АШУҮИС, МДИ, Чих Хамар Хоолойн судлал
[4]Интермед эмнэлэг

ҮНДЭСЛЭЛ

Миксома нь биеийн бүх хэсэгт байрлах мезенхимийн эдээс үүсдэг ховор тохиолддог хоргүй хавдар юм. Эдгээр хавдар нь зүрх, арьс, зарим яс, бэлэг эрхтэнд илэрдэг бөгөөд ихэвчлэн зүрхний тосгуур, эрүүний ясанд илэрдэг. Миксома нь одонтоген, остеоген эсвэл зөөлөн эдийн гаралтай хэсэг газар нэвчиж ургадаг мезенхимийн неоплазм юм. Нүүрний миксома нь хамрын дайвар хөндий болон хамрын бүх хавдрын 0.5% -иас бага хувийг эзэлдэг. Толгой хүзүүний анхдагч миксома нь эмнэлзүйн практикт ховор тохиолддог бөгөөд ихэвчлэн зажуур нүүрний ясыг хамардаг.Миксома нь ихэвчлэн амьдралын 20-40 насанд тохиолддог.

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Өвчтөн Г 47 настай,эмэгтэй

Зовуурь: Зүүн хацар хавдаж овойно, нүүрний зүүн талаар чинэрч өвдөнө. Хамраас шингэн нус гоожно, зүүн завжнаас шүүслэг ялгадас гарна зүүн чихний сонсгол буурна.

Өвчний түүх: 2023.11 сараас эхэлж шүд өвдөж зүүн хацар бага зэрэг овойж эхэлсэн. Өвөрхангай аймгийн Хужирт сумын шүдний эмнэлэгт үзүүлэн эмчилгээ хийлгэсэн. Зовуурь багасахгүй байсан тул Өвөрхангай аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэхэд ХСҮТ-ТХМЗ тасаг руу шилжүүлж 2024.02.06-нд зүүн хамрын хөндийгөөс эдийн шинжилгээ өгөхөд *Fibromyxoma* гарсан.

2024.05.09-нд Монгол Япон эмнэлгийн ЧХХ амбулаториор үзүүлж *Benign neoplasm of maxillary sinus left side* оношоор 2024.05.21-нд *Subtotal maxillectomy left side reconstruction by anterolaterial thigh free flap* мэс засал хийгдсэн.

Бодит үзлэгт:

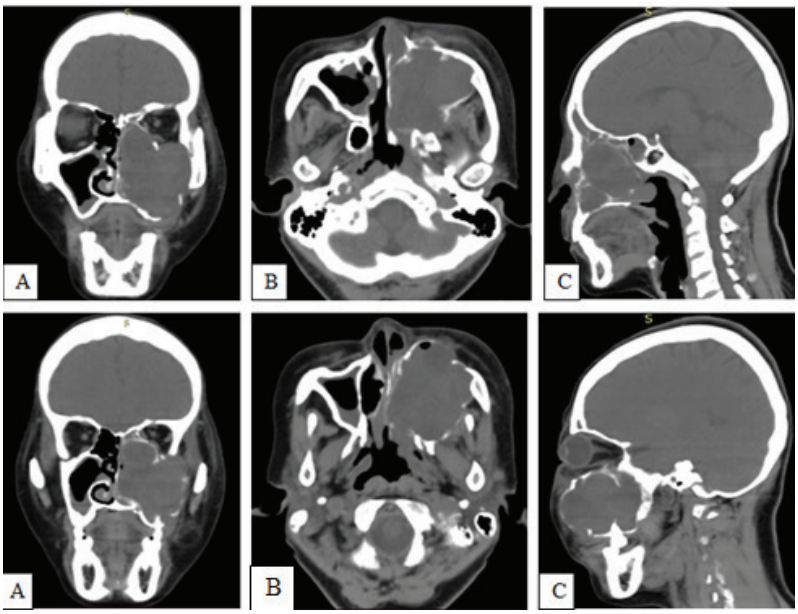
Зүүн хацар тэгш хэм алдагдаж овойсон. Гуравласан мэдрэлийн үйл ажиллагаа хэвийн. Нүдний алимын хөдөлгөөн хэвийн. Хамрын зүүн талын ерөнхий жимийг дүүргэсэн хөхөлбөр, ногоон ялгадастай үүсгэвэртэй. Ам ангайлт чөлөөтэй, зүүн талын дээд буйл орчим улаан ягаан хавантай, шахахад идэрхэг ялгадас гарна.

Зураг1. Мэс заслын өмнө /урдаас/

Зураг 2. Мэс заслын өмнө /хажуу/

Хамар дайвар хөндийн тодосгогчтой КТГ 2023/1/25

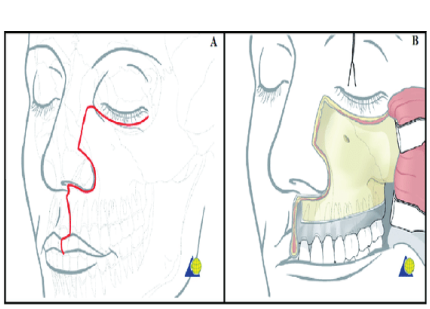
Зүүн талын Гайморын хөндийд 7,2х6,2х4,8 см том хэмжээтэй 18-36HU нягттай дотроо хэд хэдэн таславч бүхий, доод хэсгээр тунасан цусархаг агууламжтай, маш том масс тодорхойлогдоно. Уг масс хацрын зөөлөн эд рүү болон Гайморын хөндийн бүх ханыг түрж ургасан ба зүүн нүдний ухархайн доод/дотор хана, этмойд болон сууриин хөндийн зүүн тал, дээд эрүү яс руу түрж, эргэн тойрны яснууд деструкци өөрчлөлтөд орсон. Параназал синусуудын салст зузаарсан, үрэвслийн нэвчдэстэй.

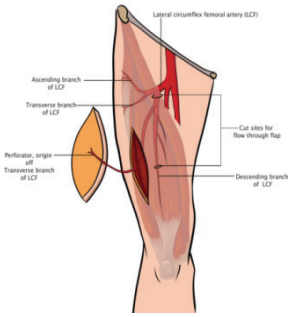


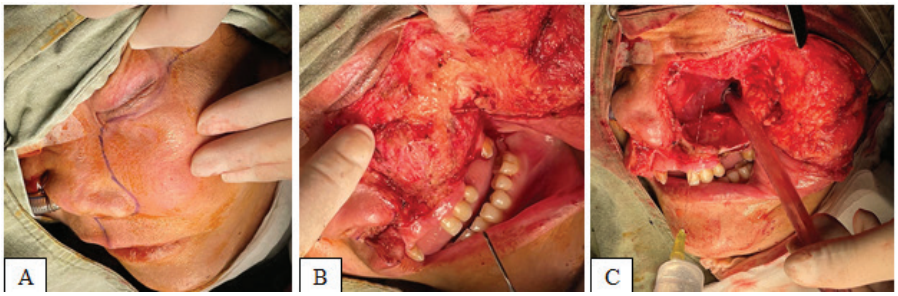
Зураг 3. *A.Coronal view B. Axial view C. Sagittal view*

Мэс заслын төлөвлөгөө:

Subtotal maxillectomy left side reconstruction by anterolateral thigh free flap

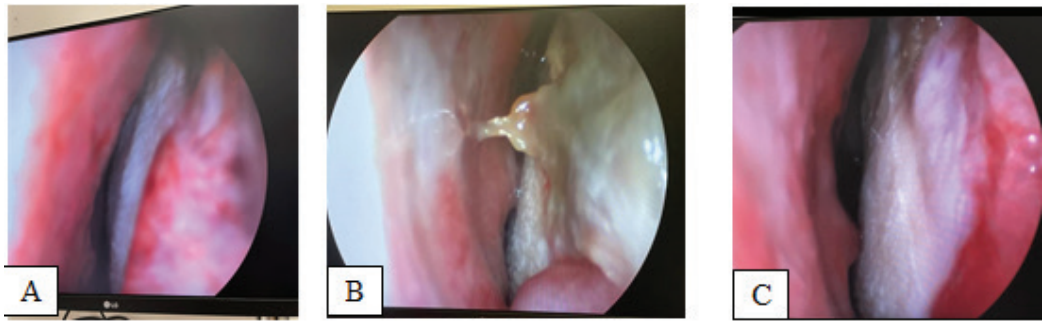






Зураг 4. *Weber ferguson зүслэг B. Хацрын далбан сөхсөн C. Хавдар авсны дараах*

Зураг 5. *A.Мэс заслаас хойш 4 дэх өдөр B.Мэс заслаас хойш 21 дэх өдөр C.Мэс заслаас хойш 34 дэх өдөр*



Зураг 6*. A.Мэс заслаас хойш 4 дэх өдөр B.Мэс заслаас хойш 21 дэх өдөр C.Мэс заслаас хойш 34 дэх өдөр*

Эдийн шинжилгээнд: 2024.05.21

Soft tissue, paranasal cavity, left, excision; Histologic image is more common to inflammatory myofibroblastic tumor with a heterogenous cellular fascicular and myxoid growth pattern. Immunostains for SMA and ALK are indicated. See note: Note: Done consultation from IO, Europa

IHC stained on the surgical material

1. PCK- negative in tumor cells
2. Desmin - negative in tumor cells
3. BCL2- negative in tumor cells
4. SMA- negative in tumor cells
5. Calponin- negative in tumor cells
6. ALK- negative in tumor cells
7. BCL6-Negative in tumor cells
8. CD3- negative in tumor cells
9. CD20-negative in tumor cells

Final DS: Fibromyxoma

ХЭЛЦЭМЖ

Толгой ба хүзүүний миксофиброма нь ховор тохиолддог. Миксофиброма нь ямар ч шинж тэмдэггүйгээр аажмаар ургадаг. Хавдар өвдөлтгүй томордог учраас бүтцийн өөрчлөлт гарсан үедээ эмчид ханддаг. Мөн хавдар томорч зэргэлдээ эрхтнийг шахаж өвдөлт өгсөн үед эмнэлэгт ханддаг. Миксофиброма төвийн болон захын хэсгийн гэсэн төрөлтэй байдаг. Эрүүнд хоншоор ястай харьцуулахад илүү тохиолддог бөгөөд бидний тохиолдол хоншоор зажуур хөндийг хамарсан байсан. Нийт тохиолдлын дийлэнх нь амьдралын 2-оос 4-р 10 жилд тохиолддог бөгөөд 3-р 10 жилд оношлогддог. Хавдар эргэн тойрондоо нэвчиж ургадаг учраас бүрэн тайраагүй тохиолдолд дахих хандлагатай байдаг.

ДҮГНЭЛТ

Миксофиброма нь амь насанд шууд аюул учруулдаггүй, гэхдээ энэ нь хавдрын эргэн торны эдүүдэд нэвчиж ургадаг бөгөөд тайралт бүрэн хийгдээгүй тохиолдолд дахин давтагдах хандлагатай байдаг. Зөөлөн эд, ясанд нэвчсэн хэсгийг үлдээхгүй хавдрыг бүрэн авах хэрэгтэй. Миксофиброма дахих хандлагатай тул өвчтөнийг удаан хугацаанд хянах хэрэгтэй. Хамгийн багадаа гурван жил хяналт хийнэ.

НОМ ЗҮЙ

1. *Sumi Y, Miyaishi O, Ito K, Ueda M. Magnetic resonance imaging of myxoma in the mandible: a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000;90:671e6. 2. Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. The World Health Organization histological typing of odontogenic tumours. Introducing the second edition. Eur J Cancer B Oral Oncol 1993;29B: 169e71.*
3. *Nakano Y, Yamamoto H, Shiozaki H, et al. Peripheral myxoma of the right maxilla: a case and review of the Japanese literature. J Nihon Univ Sch Dent 1985;27:119e25.*
4. *Sivakumar G, Kavitha B, Saraswathi TR, Sivapathasundharam B. Odontogenic myxoma of maxilla. Indian J Dent Res 2008;19: 62e5.*
5. *Simon EN, Merkx MA, Vuhahula E, Ngassapa D, Stoelinga PJ. Odontogenic myxoma: a clinicopathological study of 33 cases. Int J Oral Maxillofac Surg 2004;33:333e7.*
6. *DeFatta RJ, Verret DJ, Ducic Y, Carrick K. Giant myxomas of the maxillofacial skeleton and skull base. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;134:931e5.*
7. *Lo Muzio L, Nocini P, Favia G, Procaccini M, Mignogna MD. Odontogenic myxoma of the jaws: a clinical, radiologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. Oral Surg*

SUBTOTAL MAXILLECTOMY LEFT SIDE, RECONSTRUCTION BY ANTEROLATERAL THIGH (ALT) FREE FLAP

Tamir.L[1], *Jargalkhuu.E*[1,2] , *Purevdorj.G*[1] , *Tsend-Ayush.A*[1] , *Purevdorj.S*[1], *Nyamdulam.L*[1], *Dolgortseren.P*[1]
Munkhbaatar.P[1,2], *Bazarmaa.Ts*[1,2], *Tserenlkham B.3, Battsengel.B*[4]
[1]*MNUMS, Mongol Japan Hospital, department of otorhinolaryngology surgery*
[2] *Dep. of otorhinolaryngology surgery, Mongolian National University of Medical Science*
[3] *MNUMS, Post graduate institute, Department of otorhinolaryngology*
[4]*Intermed hospital*

ABSTRACT

Myxomas are benign tumors of primitive mesenchymal tissue, and are usually found in the heart, skin, certain bones and genitalia.

Myxomas are locally invasive, benign mesenchymal neoplasms with odontogenic, osteogenic, or soft tissue origin.

Facial myxomas probably account for less than 0.5% of all paranasal sinus and nasal tumors.

Primary myxomas of the head and neck are rare lesions in clinical practice, and usually involve the maxillofacial skeleton.

A myxoma of the bone is a rare lesion that occurs almost exclusively in the jaws.

Myxomas consist of an accumulation of mucoid ground substance with little collagen, the amount of which determines whether it is called a myxofibroma.

This paper presents the case of a 47-year-old female with left cheek is swollen, and the left side of the face is painful. There is nasal discharge from the nose, with juicy discharge from the left nostril, and hearing loss in the left ear. Facial swelling left side since six months ago.

2024.02.06 - paranasal cavity biopsy Fibromyxoma

Results of a radiological examination revealed a suspected of large mass lesion in the maxillary sinus with expansion and mass effect and bone mild bone lysis.

The lesion was totally excised, and the histopathological examination showed a myxofibroma. Healing was uneventful.

Complete removal of the tumor, leaving no remnants attached to the soft tissue or bone, should be considered because of the well-known potential of myxofibromas to recur.

7 НАСТАЙ ХҮҮХДИЙН БАМБАЙ БУЛЧИРХАЙН ХАВДРЫГ ТАЙРЧ, ХҮЗҮҮНИЙ ҮСЭРХИЙЛСЭН БУЛЧИРХАЙГ АВАХ МЭС ЗАСАЛ

Л.Тамир[1], *Э.Жаргалхүү*[1,2], *Г.Пүрэвдорж*[1], *Ц.Базармаа*[1,2], *П. Мөнхбаатар*[1,2], *А.Цэнд-Аюуш*[1], *Л.Нямдулам*[1], *П. Долгорцэрэн*[1], *С.Пүрэвдорж*[1], *Б. Цэрэнлхам*[3]
[1]*АШУҮИС, МЯЭ, Чих Хамар Хоолойн тасаг*
[2]*АШУҮИС, АУС, Чих Хамар Хоолойн тэнхим*
[3]*АШУҮИС, МДИ, Чих Хамар Хоолойн судлал*

ҮНДЭСЛЭЛ

Бамбай булчирхайн зангилаат эмгэгүүд нь нэг зангилаат, олон зангилаат бахуу, аутоиммуны шалтгаант зангилаат бахуу болон шинж тэмдэггүй бамбайн зангилаа зэрэг янз бүрийн хэлбэрээр илэрч болно. Хүүхдэд бамбай булчирхайн зангилаа үүсэх эрсдэлт хүчин зүйлд толгой хүзүүний хэсэгт цацраг туяаны нөлөөнд өртсөн байх, хүйс (эмэгтэй:эрэгтэй 6:1), иодын дутагдал, бамбайн эмгэгээр өвчилж байсан эсвэл гэр бүлд нь бамбайн эмгэгээр өвдсөн хүн байх зэрэг орно.

Хүүхдүүдийн дунд бамбай булчирхайн хортой хавдар ховор (0.5%–3%) тохиолддог бөгөөд хүүхдэд илрэх бамбай булчирхайн хортой хавдар нь эмнэлзүй, эмгэг судлалын болон молекулын өвөрмөц шинж чанартай байдаг. Бамбайн зангилаатай хүүхдүүдийн дунд тохиолдох бамбай булчирхайн хавдруудаас бамбайн хөхлөг эсийн хортой хавдар (хүүхдийн бамбай булчирхайн нийт хортой хавдрын 90% орчим) хамгийн түгээмэл тохиолддог. Хүүхдүүдийн дунд бамбай булчирхайн хорт хавдрын өвчлөл нас ахих тусам нэмэгддэг ба оргил үе нь 15-19 насныханд тохиолддог байна. Хүүхдийн бамбай булчирхайн хавдар янз бүрийн үе шатандаа ямар нэгэн шинж тэмдэггүй, хүзүүний масс байдлаар илэрч болох ба насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад илүү түрэмгий явцтай, ихэвчлэн хожуу үе шатандаа оношлогддог байна. Энэ нь хүүхэд болон насанд хүрэгчдийн биологийн болон молекулын ялгаатай байдалтай холбоотой юм. 10-с доош насны хүүхдэд хүзүүний урд хэсгээр бамбай булчирхайн орчим овойж, томорсон байвал бамбайн булчирхайн хавдрыг сэжиглэж, бамбай булчирхайг үнэлэх лабораторийн болон бамбайн хэт авиан шинжилгээ, нарийн зүүний хатгалтын шинжилгээ хийнэ.

Бид хүзүүний баруун талд үүсгэвэртэй, аажим томорно гэх зовуурьтай 7 настай хүүхдийн бамбай булчирхайн хортой хавдрын тохиолдлыг танилцуулж байна. Энэхүү тохиолдол нь 2024 оны 11 сарын байдлаар АШУҮИС-ийн Монгол Япон эмнэлгийн чих, хамар, хоолойн мэс заслын тасагт анх удаа бүртгэгдсэн болно.

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Үйлчлүүлэгч У. 7 настай эмэгтэй.

Зовуурь: Хүзүүний баруун дээд хэсэгт овойсон, аажим томорно.

Өвчний түүх: 2024/06 сард хүзүүний баруун дээд хэсэгт өвдөлтгүй, эмзэглэлгүй, овойсон байгааг анзаарсан. 2024/08/14-нд Хүзүүний тодосгогч бодистой КТГ шинжилгээ хийлгэхэд бамбай зангилаа оношлогдож, 2024/08/16-нд ЭХЭМҮТ-д үзүүлж, бамбай булчирхайнаас нарийн зүүний хатгалтын шинжилгээ хийлгэхэд “The Bethesda System-I Non-Diagnostic” гэх хариу гарсан.

2024/08/30-нд МЯЭ-н ЧХХ-н амбулаториор үзүүлж DS: Бамбай булчирхайн өмөн cT2N-1Mx оношоор 2024/09/16-ны өдөр төлөвлөгөөт журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтан дор бамбай булчирхай бүтэн тайрах, мэс заслын явцад түргэвчилсэн эдийн шинжилгээ хийх (frozen section), зүүн талд хүзүүний тунгалгийн булчирхай авах мэс засал хийгдсэн.

Амьдралын түүх: Аавын ээж болон ээжийн ээж нь бамбайн зангилаа оношлогдож байсан. Ээж дүрс оношилгооны эмч мэргэжилтэй.

Үзлэгт: Хүзүүний баруун дээд хэсэгт өвдөлтгүй эмзэглэлгүй үүсгэвэр тэмтрэгдэнэ, бамбай булчирхайн томролын зэрэг - 2.

Шинжилгээнд:

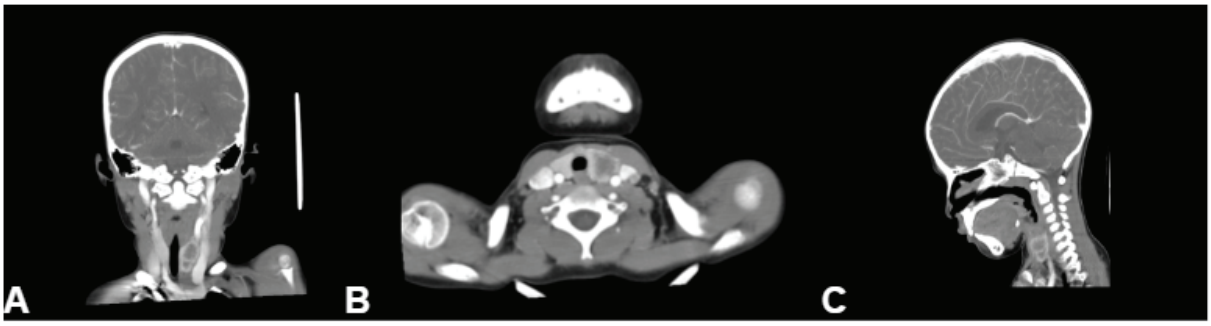
Бамбайн үйл ажиллагааны лабораторийн шинжилгээнд:

Anti-TPO <0.8 IU/mL
Anti-TG <6.4 IU/mL
TSH - 1.84 μIU/mL

Дүгнэлт: Хэвийн

Хүзүүний тодосгогчтой КТГ 2024/08/14

Бамбай булчирхайн баруун дэлбэнд 1,4смх1,5см нэгэн төрлийн бүтэцтэй, зүүн дэлбэн 1,9см х 3,1см хүртэл томорсон тодосгогчгүй шатанд нэгэн төрлийн бус бүтэцтэй болсон тодосгогчтой шатанд төвдөө 1,0см х 2,5см гиподенс хэсэгтэй, бүрэн бус гетерогенный тодрол авсан, бүрэн бус хана үүсгэсэн, таславч төст хэсэгтэй голомтот өөрчлөлттэй, хүзүүвч хэсэг 0,4смх0,5см хэмжээтэй байна. Зүүн талд хүзүүний ислэгийн нягтаршил нэмэгдсэн. Хүзүүний тунгалгийн зангилаанууд зүүн талд 0,8-0,9см хэмжээтэй байна.



Зураг 1. *А.Коронал зүслэг В. Аксиал зүслэг С. Сагиттал зүс*

Бамбай булчирхайн ЭХО 2024/08/12

- Бамбай булчирхайн баруун дэлбэнгийн хэмжээ 1,0*0,9*4,2см хэвийн 1,7-4,1 мм хүртэл эхо негатив уйланхайт /дотроо бичил шохойжилт бүхий/ хэд хэдэн жижиг зангилаануудтай
- Бамбай булчирхайн зүүн дэлбэнгийн хэмжээ 1,9*1,8*3,7см зузаарсан. Зүүн дэлбэнг бүхэлд нь хамарсан 2,4*1,9 см, 1,0*0,8 см, эхо холимог зах ирмэг тод тэгш (өнгөт допплерт бага зэрэг судасжилттай) зангилаануудтай
- Бамбай булчирхайн хүзүүвч хэсгийн хэмжээ 2,6 см, томорсон, 0,7см орчим эхо ойлт багатай, холимог зангилаатай

ОНОШ: Бамбай булчирхайн өмөн cT2N1Mx ICD10 C73

Мэс заслын төлөвлөгөө:

DS: Бамбай булчирхайн өмөн cT2N1Mx оношоор 2024/09/16-ны өдөр төлөвлөгөөт журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтан дор бамбай булчирхай бүтэн тайрах, мэс заслын явцад түргэвчилсэн эдийн шинжилгээ хийх (frozen section), зүүн талд хүзүүний тунгалгийн булчирхай авах мэс засал.

Эдийн шинжилгээнд: 2024/09/16

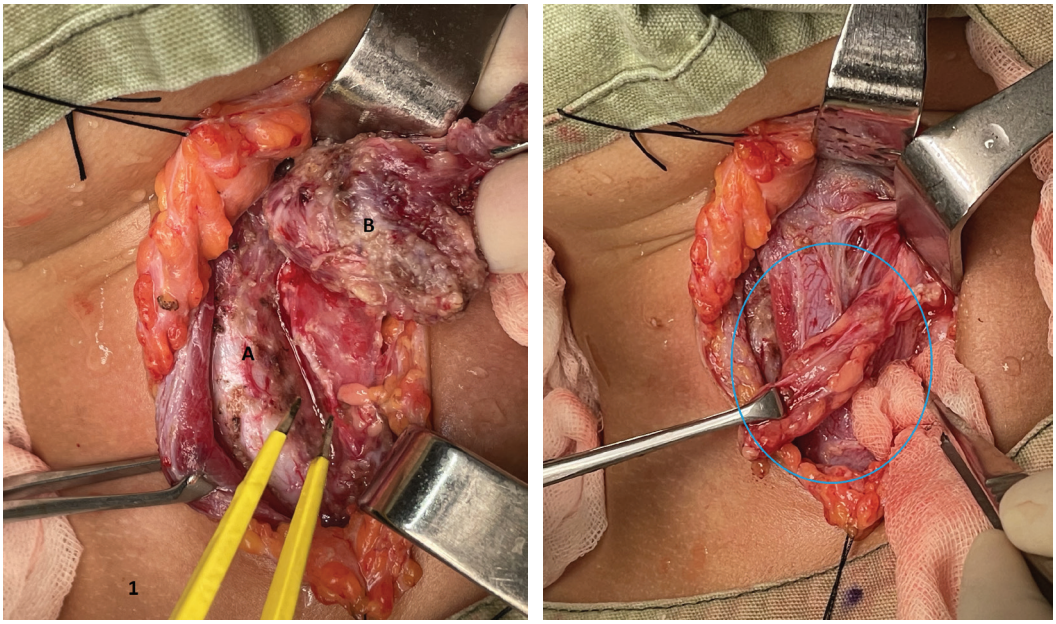
2409-S003134 Thyroid gland, №1, left lobe, lobectomy;

Papillary thyroid carcinoma.

1. Tumor number: One.
2. Tumor site: Left lobe.
3. Tumor size: 3.0x1.8x1 cm.
4. Histologic Type: Classic Papillary Thyroid Carcinoma with tumor capsular invasion.
5. Margins, surgical; Abutting.
6. Vascular invasion: Not identified.
7. Lymphatic invasion: Identified.
8. Perineural invasion: Identified.
9. Regional Lymph Nodes: See 2409-S003133
10. Pathologic T stage: pT3b (AJCC 8 th Edition).

2409-S003134 Thyroid gland, №2, right lobe, lobectomy;
Free from tumor (0/1).
2409-S003133 Lymph node, №1, IIB 3.4.5, dissection:
Metastatic carcinoma in 14 out of 29 nodes.
2409-S003133 Lymph node, №2, VI, dissection:
Metastatic carcinoma in 3 out of 3 nodes.

МЭС ЗАСЛЫН ЯВЦ



Зураг 2. *А Бамбай булчирхайн баруун дэлбэн В Бамбай булчирхайн зүүн дэлбэн*
Зураг 3. *Хүзүүний зүүн IV түвшний булчирхай*

Цаашдын эмчилгээний менежмент:

1. Tab. L-Thyroxini 0.075
   D.S. өглөөд 1/2 шахмалаар 14 хоног уугаад, TSH, T3, T4 үзүүлэх
2. Цөмийн онош зүйн эмчийн зөвлөгөө авах, Иод-131 эмчилгээнд орох

ХЭЛЦЭМЖ

Хүүхдийн бамбай булчирхайн хөхлөг эсийн хорт хавдар нь харьцангуй ховор тохиолддог өвчин бөгөөд тавилан сайтай хавдар юм. Бамбай булчирхайн ялгаатай (хөхлөг ба фолликуляр) хорт хавдрын үндсэн эмчилгээ нь мэс засал юм. Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхдүүдэд ихэвчлэн бамбай булчирхайн хорт хавдар эргэн тойрны тунгалгийн булчирхайд үсэрхийлсэн байдаг.

Беларусын 740 хүүхдэд хийсэн судалгаагаар бага насанд илэрсэн бамбай булчирхайн хорт хавдар тунгалгийн булчирхайд дахин үсэрхийлэх болон уушгинд алсын үсэрхийлэл өгөх эрсдэл өндөр гэж судлагдсан байна. 10-аас доош насанд бамбай булчирхайн хорт хавдрын тунгалгийн булчирхайн үсэрхийлэх давтамж өндөр (63% vs 36%) байна. Үүний нэгэн адил бидний тохиолдол 32 булчирхайг эдийн шинжилгээнд илгээхэд 17 булчирхайд хорт хавдрын үсэрхийлэлтэй гэж оношлогдсон. Насанд хүрэгчдийн хувьд эмэгтэй хүмүүст бамбай булчирхайн хөхлөг эсийн өмөнгөөр өвдөх давтамж өндөр байдаг бол эрэгтэйчүүдэд орчны тунгалгийн булчирхайд үсэрхийлэх эрсдэл өндөр байдаг гэж үздэг. Харин хүүхдэд хүйс хамаарахгүй орчны тунгалгийн булчирхайд үсэрхийлдэг байна. Үүний шалтгаан нь эрэгтэй, эмэгтэй хүүхдийн дааврын түвшин тийм ч их ялгаатай биштэй холбоотой байж болох юм.

Kim et al. нарын судалгаагаар бамбай булчирхайн хальсыг давсан (хавдрын хэмжээ 10мм-с илүү) хавдар булчирхайд үсэрхийлэх чухал хүчин зүйл болохыг харуулсан.

Spinelli et al. нарын судалгаагаар тунгалгийн судасны нэвчил болон бамбайн хальсыг давсан хөхлөг эсийн өмөн төвийн булчирхайд үсэрхийлэх эрсдэлийг нэмэгдүүлж байна гэж үзсэн.

ДҮГНЭЛТ

Монгол улсад бага насны хүүхдэд бамбай булчирхайн хөхлөг эсийн хорт хавдар оношлогдсон мэдээлэл тодорхойгүй байна.

10-аас доош насны хүүхдүүд хүзүүний урд бамбай булчирхайн хэсэгт овойж, томорсон үүсгэвэртэй бол бамбай булчирхайн хорт хавдрыг сэжиглэж үзэх хэрэгтэй. Бамбай булчирхайн тэмтрэгдэхүйц зангилааг хорт хавдар эсэхийг оношлох шаардлагатай бөгөөд бамбайн үйл ажиллагааг үнэлэх лабораторийн шинжилгээтэй хамт бамбай булчирхайн хэт авиан шинжилгээ, нарийн зүүний хатгалтын шинжилгээ хийлгэх шаардлагатай. Одоогийн байдлаар нарийн зүүний хатгалтын шинжилгээ нь бамбай булчирхайн хорт хавдрыг оношлох, мэс заслын тохиромжтой аргыг тодорхойлох хамгийн найдвартай арга юм.

Ихэнх тохиолдолд бамбай булчирхайг бүтэн тайрах мэс засал хийгддэг бөгөөд хавдар хүзүүний булчирхайд үсэрхийлсэн тохиолдолд хүзүүний тунгалгийн булчирхайг авах мэс засал хийгдэнэ.

НОМ ЗҮЙ

1. Tirkaso BH, Mulugeta GA, Belete TD, Melak MM. Papillary thyroid carcinoma in an 8-year-old Ethiopian child: A case report with literature review. SAGE Open Med Case Rep. 2024 Apr 25
2. Paulson VA, Rudzinski ER, Hawkins DS. Thyroid Cancer in the Pediatric Population. Genes (Basel). 2019 Sep 18
3. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/thyroid.pdf
4. https://www.uptodate.com/contents/differentiated-thyroid-cancer-overview-of-management?search=thyroid+cancer&usage_type=default&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&display_rank=1
5. https://www.uptodate.com/contents/thyroid-nodules-and-cancer-in-children?search=pediatric%20thyroid%20cancer&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1
6. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Volume 133, June 2020, 110000

ХҮҮХДЭД ОНОШЛОГДСОН ЦУСНЫ АРХАГ ХАВДРЫН БАЙ ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ҮР ДҮНГ ДАГАН СУДАЛСАН НЬ /10 ЖИЛ/

А.Нансалмаа[1], *А.Оюунтуяа*[2], *А.Одгэрэл* [3]
[1]*УНТЭ, Цусны эмгэг судлал төмөг шилжүүлэн суулгах төв*
[2] *ЭХЭМҮТ Цус-хавдрын тасаг*
[3]*АШУҮИС, АУС, Цус судлалын тэнхим*

ҮНДЭСЛЭЛ

Архаг миелолейкеми /АМЛ/ нь

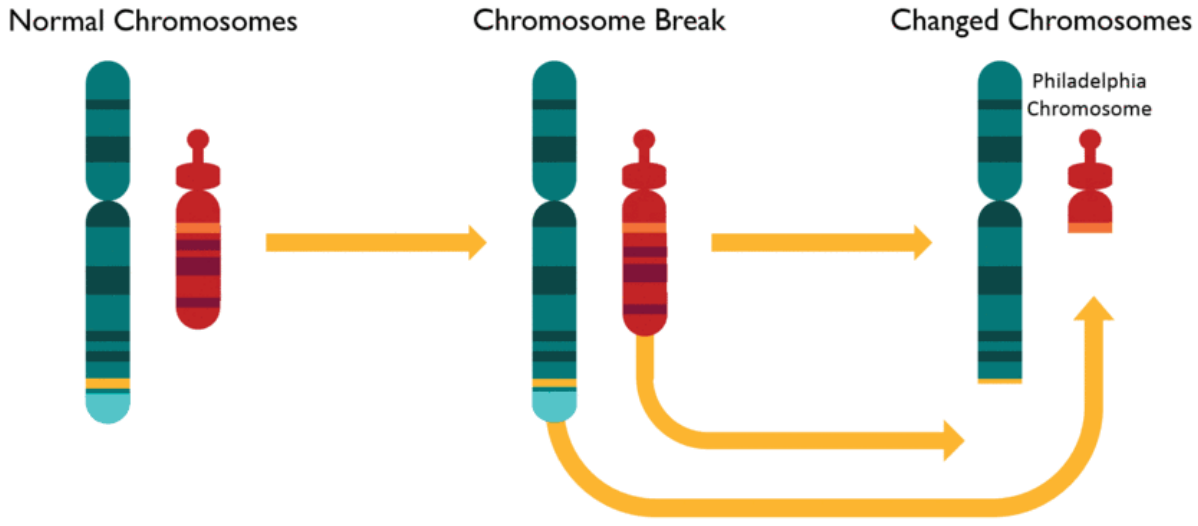
- 15 хүртэлх насны хүүхдийн цусны хавдруудын - 2%
- 15-19 насны хүүхдийн цусны хавдруудын - 9% -г эзэлдэг
- 1 сая хүүхдэд 1 тохиолддог ховор хавдрын эмгэгийн нэг.

Эмнэлзүйн судалгааны үр дүн хангалтгүйгээс хүүхдийн АМЛ-ын эмчилгээний асуудал өнөөг хүртэл шийдвэрлэгдээгүй тул дэлхийн улс орнуудад насанд хүрэгчдэд зориулсан эмчилгээний удирдамжийг мөрдсөөр иржээ. Одоогоор хүүхдийн дахилттай давшингуй явцтай АМЛ-д чөмөг шилжүүлэн суулгахыг санал болгодогч энэ эмчилгээний эрт үеийн болон урт хугацааны гаж нөлөөг, бай эмчилгээг насан туршдаа хэрэглэхтэй холбоотой гарч болох хүндрэлүүдтэй харьцуулан үнэлэх судалгааг дэлхий нийтээрээ үргэлжлүүлэн хийх хэрэгтэй байгаа нь энэхүү судалгааны ажлыг хийх үндэслэл боллоо.

Зорилго: Монгол Улсад Сүүлийн 12 жилд Ph хромосом илэрсэн АМЛ (Ph^+АМЛ) оношлогдсон хүүхдүүдэд хавдрын молекулын бай эмчилгээг хийсэн үр дүнг нэгтгэн танилцуулахыг зорилоо.

Арга аргачлал: 6-аас бага настайдаа Ph^+ АМЛ оношлогдсон 4 хүүхдийг иматиниб мезилатаар (ИМ) эмчилж үр дүнг 2012 оноос 2024 он хүртэл дагаж судаллаа. Бүх тохиолдлуудад оношийг бататгах, болон эмчилгээний үр дүнг хянах зорилгоор захын цусны бүрэн шинжилгээ, шавиа чөмөгний эсийн мөн биохимийн шинжилгээ хийж оношийг тогтоосон. Молекул-цитогенетикийн шинжилгээгээр BCR-ABL эмгэг уураг илэрснээр Ph^+ АМЛ онош батлагдаж, ТКС-ыг биеийн нэгж гадаргууд 260-340 мг-аар тооцож эмчилгээг эхэлсэн. Эмчилгээний үр дүнг олон улсын жишиг үзүүлэлтийн дагуу цусны болон цитогенетикийн бүрэн засралд орсон эсэхийг одоо хүртэл хянаж байна.

Зураг-1



Цусны архаг миелойд хавдрын патогенез

ТОХИОЛДОЛ 1

Өвчтөн Б. Э 16 настай эмэгтэй

Өвчний түүхээс: 2012 оны 7 сард 4 настай байхдаа ЭНЭШТөвд хэвтэн Цусны миелойд эсийн гаралтай архаг хавдрын төгсгөлийн шат буюу миелойд эсийн цочмог хавдарт шилжсэн хэлбэр гэсэн онош тавигдан, тухайн үеийн эмчилгээний удирдамжийн дагуу (доксорубицин 6,6 мг, судсаар 2 хоног, цитарабин 66 мг/ хоногт судсаар 7 хоног, тиогуанин 39,6 мг-р 1 удаа уулгах) сайжралд хүргэх полихими эмчилгээг 2 удаа хийлгэсэн байна.

2012 оны 10-12 сард Гидреа эмчилгээг 250-500 мг/хоногт 3 сар орчим уулгаж байгаад УНТЭ-ийн цусны эмчийн хяналтад явуулсан.

2013 оны 1 сард БНХАУ-д явуулж хромосомын болон молекулын шинжилгээ хийлгэж оношийг баталгаажуулаад генийн гажгийн эсрэг бай эмчилгээ болох **Иматиниб** эмийг 260 мг/м2 –р бодож 200мг/хоногт /тухайн үед уг хүүхэд -0,7 м2 биеийн гадаргуутай байв/ уулгаж эхлээд удирдамжийн дагуу 1 сар тутамд цус, биохимийн шинжилгээнүүдийг, 3-6 сар тутамд гадаад оронд явуулж молекулын хяналт хийж байгаад 2017 оны 7 сард шинжилгээнд молекулын засрал алдагдсан шинж гарсан тул 2-р эгнээний хавдрын бай эмчилгээ болох **Нилотиниб** эмийг 600 мг/ хоногт 7 жил ууж 2024 оны байдлаар бүрэн засралтай хяналтанд үзүүлж байгаа.

ТОХИОЛДОЛ 2

Өвчтөн Б. Ц 6 настай эмэгтэй

Өвчний түүхээс: 2022 оны 4 сард 4 настай байхдаа ЭХЭМҮТөвд хэвтэн Цусны миелойд эсийн гаралтай архаг хавдрын төгсгөлийн шат онош тавигдан, тухайн үеийн эмчилгээний удирдамжийн дагуу монохими эмчилгээ болох Гидреа эмийг 500 мг –р ууж байгаад

2022 оны 5 сард генийн гажгийн эсрэг бай эмчилгээ болох **Иматиниб** эмийг 260 мг/м2 –р бодож 200 мг/хо-т ууж 2 жилийн турш цусны шинжилгээнд засралтай молекул шинжилгээнд их засралтай УНТЭ-н цусны эмчийн хяналтад явуулж байгаа.

ТОХИОЛДОЛ 3:

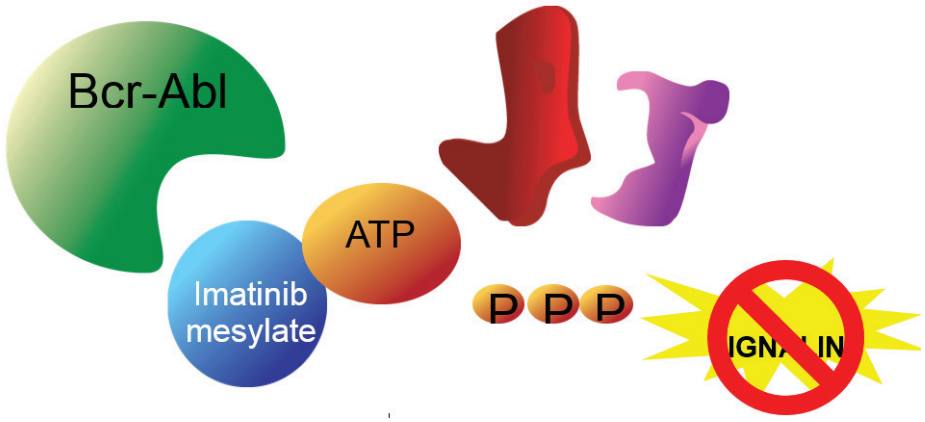
Өвчтөн Б.С 15 настай эрэгтэй

2012 оны 11 сард 3.9 настайдаа ЭНЭШТөвд хэвтэн Цусны миелойд эсийн гаралтай архаг хавдрын төгсгөлийн бластын кризийн шат гэсэн онош тавигдан , тухайн үеийн эмчилгээний удирдамжийн дагуу (цитарабин – 45 мг- 5 хоног, 6- меркаптопурин 250 мг уух) полихими эмчилгээг 4 удаа хийгээд цаашид Гидреа монохими эмчилгээг 250 мг-р 2-3 сар уулгаж байсан .2013 оны 6 сард УНТЭ-н цусны эмчийн хяналтанд явуулсан.

2013 оны 6 сард БНХАУ-д явуулж хромосомын болон молекулын шинжилгээ хийлгэж оношийг баталгаажуулаад орчин үеийн молекулын бай эмчилгээ болох Иматиниб эмийг 260 мг/м2 –р / тухайн үед уг хүүхэд – 0,7м2 биеийн гадаргуутай байв/ уулгаж эхлээд удирдамжийн дагуу 1 сар тутамд цус, биохимийн шинжилгээнүүдийг, 3-6 сар тутамд гадаад оронд явуулж молекулын хяналт хийсэн. Эсийн болон молекул, хромосомын шинжилгээгээр онош батлагдсан тохиолдолд **Иматиниб** эмийг 260-320 мг/м2 –р бодож өдөрт 1 удаа тодорхой цагт хоолны дараа усаар даруулж уулгаж эхэлсэн. Одоо 11 дэх жилдээ бай эмчилгээг хэрэглэж байнгын цусны эмчийн хяналтанд, эсийн молекулын түвшний засралд байгаа

Үр дүн

Эмнэлзүйд тулгуурласан энэхүү проспектив судалгаанд 2012 оноос эхлэн оношлогдсон 3 хүүхдийг 41-64 сарын хугацаанд хянаж дагав. Оншлогдох үеийн зовиур,үзлэг болон шинжилгээний өөрчлөлтийг хүснэгт 1, 2 ба 3-т үзүүлэв. АМЛ анх оношлогдох үед энэ гурван хүүхэд гурвуулаа гэдэс цардайна, хоол унданд дургүй гэсэн зовиуртай, үзлэгээр элэг дэлүү том, захын цусанд дундаас хүнд зэргийн нормохромын нормоцитийн цус багадалт илэрсэн, цагаан эс болон ялтас илэрхий ихэссэн, түрхэцэнд залуу эс илэрсэн байсан. Шавиа чөмөгний эсийн шинжилгээнд мөхлөгт эсүүдийн залуу хэлбэр, бластын эзлэх хувь ихэссэн. Молекул биологи-цитогенетикийн шинжилгээгээр BCR-ABL эмгэг уураг илэрснээр Ph^+ АМЛ болох нь батлагдсан. Бүх тохиолдлууд ТКИ-ыг эмчилгээнд хэрэглэснээс 3 сарын дараа цусны, 6 сарын дараа цитогенетикийн бүрэн засралд орсон (хүснэгт 4) ба энэ байдал нь 1-р тохиолдолд 41-н сар, 2-р тохиолдолд 55-н сар, 3-р тохиолдолд 64-н сарын хугацаанд үргэлжлэв.



Зураг - 2

Бай эмчилгээний үйдлийн механизм

Хүснэгт 1. *АМЛ оношлогдох үеийн эмнэл зүйн шинж*

Үзүүлэлт		Тохиолдол 1	Тохиолдол 2	Тохиолдол 3
Эмнэлзүйн шинжийн илрэл	Нас	4,5	14,01	3,9
	Хүйс	Эм	Эм	Эм
	Халууралт	-	+	-
	Жин алдах	-	+	-
	Хэвлий цардайх, цатгалдах	+	+	+
	Ясаар өвдөх	-	-	-
	Элэг томрох	-	+	-
	Дэлүү томрох	+	+	+

Хүснэгт 2. *Оношлогдох үеийн цусны шинжилгээний өөрчлөлт*

Шинжилгээний үзүүлэлт	Тохиолдол 1	Тохиолдол 2	Тохиолдол 3
Захын цусны шинжилгээний үзүүлэлт			
Нийт цагаан эс (10^9/л)	209	470	338
Гемоглбин (гр/л)	83	68	74
Улаан эс (10^{12}/л)	2.9	2.3	2.9
Ялтас (10^9/л)	1067	326	212
MCV	83	86	79
MCH	32	29	31
MCHC	33	33	32
Бласт	3	4	3
Эозинофиль	1	3	10

Хүснэгт 3 *Биохимийн шинжилгээний үзүүлэлт*

Шинжилгээний үзүүлэлт	Тохиолдол 1	Тохиолдол 2	Тохиолдол 3
ЛДГ /нэгж/л /	1487	1208	2008
Креатинин /мг/дл/	0.64	0,4	0.22
АЛАТ /нэгж/л/	191	14	12
АСАТ /нэгж/л/	200	34	27

Хүснэгт 4. *Молекулын хяналт*

Шинжилгээний үзүүлэлт	Тохиолдол 1	Тохиолдол 2	Тохиолдол 3
РСТ-ийн шинжилгээнд bcr-abl P210 ген /%/			
1. ТКС эмэнд орох үед	46.4%	56.09%	82.5%
2. 6 дахь сарын хяналт	51.12%	8.6%	5.88%
3. 12-24 дахи сарын хяналт	26.13%	0,26%	2,17%
4. 36< сарын хяналт	12%	0.48%	1,57%
5. 48< сарын хяналт	0.00%	-	0,53%

ХЭЛЦЭМЖ

Архаг миелолейкеми (АМЛ) нь насанд хүрэгчдэд тохиолддог миелопролифератив эмгэгийн хамгийн түгээмэл хэлбэр. АМЛ үүсэн хөгжих эмгэг жамд 9-р хромосомын урт мөрний q34 хэсэгт байрлах ABL1 ген 22-р хромосомын q11.2 хэсэгт байрлах BCR генийн хэсэгт ирж байрласнаар үүсэх BCR-ABL(Ph-хромосом) эрлийз ген чухал ач холбогдолтой[1]. BCR-ABL нь тирозин киназийг байнгын идэвхитэй байлгаж эсийн хуваагдлыг өдөөгч RAS, RAF, JUN kinase, MYC болон STATзамуудыг идэвхижүүлснээр ясны чөмөгт мөхлөгт эсүүд цитокин хамааралгүйгээр хуваагдаж эмгэгээр үржиж олширдог.[2-4]BCR-ABL эрлийз генийн илэрсэн эсэхээс хамаарч АМЛ-ыг Ph хромосом эерэг болон сөрөг гэж үндсэн 2 хэлбэрт ангилагддаг[5].

АМЛ-ийн нийт тохиолдлын 10-аас бага хувь нь хүүхдэд тохиолддог. Ялангуяа бага насны хүүхдийн дунд АМЛ-ийн тохиолдол цөөхөн байдгаас дэлхий нийтэд энэ эмгэг хүүхдүүдэд тохиолдоход эмчилгээний тактик тодорхой бус тул насанд хүрэгчдийн эмчилгээний удирдамжаар хийгддэг.

Одоогоор манай төвийн хяналтанд АМЛ–ийн 163 тохиолдол бүртгэгдсэнээс Ph+АМЛ 159 үүнээс хүүхэд 4 байдаг.

Насанд хүрэгчдийн хувьд нийт тохиолдлын 90 орчим хувь нь архаг үедээ оношлогдох ба ихэнх тохиолдолд цус багадах болон дэлүү томорсноос ядарч сульдах, турж эцэх, цатгалдах зэрэг шинжүүд илэрдэг. Ховор тохиолдолд цус гоожих эсвэл тромбоз мөн тулайн шинжээр өвчтөн эмнэлэгт ханддаг. Цагаан эс эрс ихэссэн тохиолдол лейкостазын шинжүүд илэрдэг.[7,8]

Геномын ялгаатай байдгаас болж насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхэд болон өсвөр насныханд миелойд эсийн архаг явцтай хавдар нь илүү давшингуй байх бөгөөд насанд хүрэгчдын цусны миелойд эсийн гаралтай архаг хавдар оношлогдох үеийн тавилангийн эрсдлийг үнэлдэг оноогоор хүүхдийг үнэлэх боломжгүй байна. Манай хяналтанд эмчлэгдэж байгаа дээрх 3 тохиолдолд цагаан эс, ялтас илэрхий ихэссэнч, тромбоз болон тулайн шинжүүд илрээгүй. Уг эмгэг нь клиникт дэлүү томрох шинжээр голчлон илэрдэг, хурц зовиур бага тул ихэвчлэн хожуу хүндэрсэн шатандаа оношлогдож, цусны шинжилгээнд цагаан эс хэт ихсэж аажим цус багадалт гүнзгийрч, захын цусны түрхэцэд хурц хавдрын эс болох бласт эс илэрсэн үедээ ихэвчлэн эмчид хандан оношлогддог байна.

АМЛ оношлогдсон олон улсын бүртгэл дэхь 200 хүүхдийн (дундаж нас, 11.6 жил [8 сартайгаас 18 настай хүртэл]) цагаан эсийн тооны дундаж нь ойролцоогоор 250 х 10^9/л байсан ба насанд хүрэгчдэд 80х10^9/л-150х10^9/л хэмжээнээс өндөр байна. Залуу насныханд өвчний давшингуй байдал нь хэвээр байсан ба ахимаг настай өвчтөнүүдийг бодвол илүү давшингуй эмнэлзүйтэй байна. GIMEMA АМЛ-н нийгэмлэг нь ≥18 настай 2784 өвчтөнүүдэд анализ хийж, залуу насны хүмүүст (18-29 нас) бусад ахимаг настангуудыг бодвол том дэлүүтэй байгааг тогтоосон. Манай тохиолдлуудад цагаан эс 209-576х109/л хүртэл, мөн ялтасын тоо илэрхий өссөн төдийгүй бүгд бластын кризийн шатандаа оношлогдов.

Дэлхийд хийгдэж байгаа олон тооны туршилт судалгааны дүнгээс үзэхэд хүүхдэд оношлогдсон Ph^+ АМЛ-ийн архаг болон даамжрах шатанд ТКС-ийн 1-р эгнээний эм болох Иматиниб мезилат үр дүнтэй төдийгүй, богино хугацаанд гематологийн болон цитогенетикийн, молекулын бүрэн бус болон бүрэн засралд хүргэж байна. ТКС-ыг саатуулагч эмнэлзүйн хэрэглээнд орохоос өмнө насанд хүрэгчдийн хувьд цусны үүдэл эсийг шилжүүлэн суулгах нь

АМЛ-ийн стандарт эмчилгээ байсан төдийгүй донорын лимфоцитийг сэлбэснээр суулгац ховхрохоос сэргийлж чадаж байсан. Миллот нар иматиниб эмчилгээ хийлгэсэн хүүхдүүдийн олонхид нь BCR-ABL1 транскрипцийн хэмжээ ≤10% болж чадаагүй буюу бага залуу насны хүмүүст цитогенетикийн үр дүн болон MMR үзүүлэлт харьцангуй бага гэж үзсэн байдаг. Манай тохиолдлууд ТКС-ыг эмчилгээнд хэрэглэснээс 3 сарын дараа цусны, 6 сарын дараа цитогенетикийн бүрэн засралд орсон (хүснэгт 3) ба энэ байдал нь 1-р тохиолдолд 41 сар, 2-р тохиолдолд 55 сар, 3-р тохиолдолд 64 сар хугацаанд үргэлжлэв. Одоогоор хоёрдугаар үеийн ТКИ нь илүү үр дүнтэй байх эсэх нь судлагдаагүй байна. Шинэ оношлогдсон АМЛ-тэй хүүхдүүдэд нилотиниб болон дасатинибын үр дүнгийн талаарх судалгаа 2-р шатандаа явж байгаа ба үр дүнгүүд нийтлэгдээгүй байна. Гэсэн хэдийч урт хугацааны хэрэглээнээс гарах хүндрэлүүдийг өнөөг хүртэл үргэлжлүүлэн судалсаар байна. Иматинибээр эхлэн эмчлэгдсэн архаг шатандаа байгаа архаг миелолейкемитэй хүмүүсийг даган судлахад 5 жилд амьдрах хугацаа 93% -тай 8 жилд 85%-тай байна. Түүнчлэн уг эмийн үйлчлэл, хариу урвалын шууд биомаркер буюу удаан хугацааны молекулын хариу урвалыг таамаглахад RT-PCR гол үүрэгтэй бөгөөд архаг миелолейкеми өвчний менежменттэй салшгүй холбоотой шинжилгээ юм.[6]

ДҮГНЭЛТ

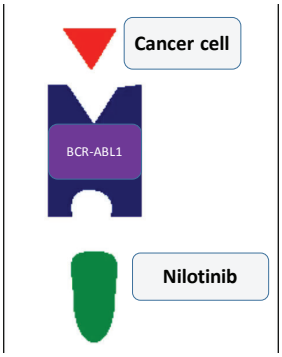
Дээрх тохиолдлуудаас харахад хүүхдэд АМЛ нь хожуу буюу бластын кризийн шатандаа оношлогддог ба ТКС эмчилгээний үр дүн сайн төдийгүй урт хугацаанд цусны эсүүдийн болон молекул-цитогенетикийн засралд байгаа нь харагдлаа.

Түлхүүр үг: *Архаг миелолейкеми, тирозинкиназа саатуулагч, BCR-ABL ген, иматиниб мезилат, Ph – филодельфийн хромосом*

НОМ ЗҮЙ

1. Rowley JD. A new consistent chromosomal abnormality in chronic myelogenous leukaemia identified by quinacrine fluorescence and Giemsa staining. Nature. 1973;243(5405):290-293.
2. Bartram CR, de Klein A, Hagemeijer A, et al. Translocation of c-abl oncogene correlates with the presence of a Philadelphia chromosome in chronic myelocytic leukaemia. Nature. 1983;306(5940):277-280.
3. Lugo TG, Pendergast A-M, Muller AJ, Witte ON. Tyrosine kinase activity and transformation potency of bcr-abl oncogene products. Science. 1990;247(4946):1079-1083.
4. Modi H, McDonald T, Chu S, Yee J-K, Forman SJ, Bhatia R. Role of BCR/ABL gene-expression levels in determining the phenotype and imatinib sensitivity of transformed human hematopoietic cells. Blood. 2007;109(12):5411-5421.
5. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, et al. The 2016 revision to the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. Blood. 2016:blood-2016-2003-643544.
6. Gambacorti-Passerini C, Antolini L, Mahon F-X, et al. Multicenter Independent Assessment of Outcomes in Chronic Myeloid Leukemia Patients Treated With Imatinib. JNCI: Journal of the National Cancer Institute. 2011;103(7):553-561.

ЭМЧИЛГЭЭ:



Nilotinib is a transduction inhibitor that targets BCR-ABL, c-kit and PDGF, for the potential treatment of various leukemias, including chronic myeloid leukemia (CML). Chronic myelogenous leukaemia (CML) is caused by the BCR-ABL oncogene. Nilotinib inhibits the tyrosine kinase activity of the BCR-ABL protein.

“Иматиниб” эмийн эмчилгээний үеийн гематологийн засралд орсон байдал

Хэмжигдэхүүн	1 сар	6 сар	12 сар	**24 сар**	**36 сар**
Захын цусны шинжилгээ					
WBC (10^9/l)	6.9	6	5.9	10	17
Hemoglobin (gr/l)	117	118	109	106	106
Platelet (10^9/l)	267	245	218	915	1530
MCV(fl)	88	79	87	83	86
MCH (pg)	28	27	29	27	28
MCHC (g/dl)	32	33	34	32	33
RBC ($x10^{12}$/l)	4	4	3.6	3.9	3.7
Blast (%)	-	-	-	3	-
Eosinophilia(%)	-	-	-	2	4
Basophilia (%)	-	-	-	22	7
Lymphocyte	50	66	69	6	21
Молекулын хяналтын шинжилгээ					
Ph chromosome	PH+				
BCR-ABL expression	-	51.12%	26.13%		12%

2017 оны 1 сараас эхлэн Иматиниб эмчилгээнд засрал өгөхгүй байсан тул цусны дээжийг БНХАУ-д явуулж молекулын шинжилгээ дахин хийлгэхэд F359V/C/L мутаци эерэг гарсан тул сэдрэл гэж үзэн **Тасигна /нилотиниб/** эмэнд оруулсан.

“Нилотиниб” эмийн эмчилгээний үеийн гематологийн засралд орсон байдал

Хэмжигдэхүүн	1 сар	6 сар	12 сар	24 сар	36 сар
Захын цусны шинжилгээ					
WBC (10^9/l)	5.8	8.7	6.3	7.8	9
Hemoglobin (gr/l)	112	115	111	127	125
Platelet (10^9/l)	193	131	160	218	241
MCV(fl)	83	85	87	84	84
MCH (pg)	27	30	29	29	28
MCHC (g/dl)	34	35	34	34	33
RBC ($x10^{12}$/l)	4.1	3.7	3.7	4.3	4.4
Blast (%)	-	-	-	-	-
Eosinophilia(%)	1		4	2	1
Basophilia (%)	1	-	-	1	-
Lymphocyte	58	36	42	44	34
Молекулын хяналтын шинжилгээ					
Ph chromosome	PH+				
BCR-ABL expression	10.85%	-	0.08%	0.000%	12%

**Молекулын их засрал – 0.1%-аас доош*

Results

Бага насны хүүхдүүдэд ховор тохиолддог дараах эмгэгийг намжмал байдалд оруулан эмчилэхийн тулд орчин үед шинээр судлагдан гарч ирж буй тирозин киназын ингибитор бай эмчилгээг хэрэглэн тухай бүрт хяналтын шинжилгээнүүдийг хийх нь уг өвчнийг эмчлэх эрсдэл хийгээд хүндрэл бага арга болж байна.

ОЛОН ХОНОГ ЗОГСОЛТГҮЙ ҮРГЭЛЖИЛСЭН ЗОГЬСОЛТЫГ ӨРЦНИЙ МЭДРЭЛИЙН ХОРИГ ХИЙЖ НАМДААСАН ТОХИОЛДОЛ

Л.Алтантуяа, *Х.Эрдэнэчимэг, Ш.Буянжаргал, Х.Оюун-Эрдэнэ, А.Мөнгөнцэцэг, А.Жаяага, Э.Энх-Учрал*
Мэдээгүйжүүлэг Хагалгааны Нэгдсэн Тасаг
Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг

ХУРААНГУЙ

Удирдгал: Олон хоног зогсолтгүй үргэлжилсэн зогьсолтыг яаралтай намдаахгүй бол өвчтөний амьдралын чанарт муугаар нөлөөлөх төдийгүй аминд аюултай хэм алдалт үүсгэж, нас баралтад хүргэх ч аюултай.

Тохиолдол: 39 настай, эрэгтэй 6 хоног тасралтгүй зогьсуулсан, юм ууж идэж чадахгүй, айж сандарна, сэтгэл түгшинэ, амьсгалж чадахгүй, зүрх орчмоор эвгүй оргино гэсэн зовуурьтай. Эмийн эмчилгээнд үр дүн өгөөгүй. Өвчтөний амин үзүүлэлтийг үзэж, ЗЦБ хийсний дараа хэт авиа хяналттай зүүн талын өрцний мэдрэлийн хориг хийж, зогьсолтыг даруй зогсоосон.

Хэлцэмж: Олон хоног үргэлжилсэн, эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй, өвчтөний амьсгал, зүрх судасны үйл ажиллагаанд нөлөөлсөн зогсолтыг өрцний мэдрэлийн хориг хийж даруй намдаах нь өвчтөний амь насыг хамгаалахад хамгийн тохиромжтой сонголт болдог.

ҮНДЭСЛЭЛ

Зогьсолт нь ихэнхдээ богино хугацаагаар үргэлжилдэг, тэр бүрчлэн хүндрэл үүсгэдэггүй [1] хэдий ч удаан хугацаагаар зогсолтгүй үргэлжилсэн үед олон аюултай хүндрэл үүсгэдгийн нэг нь зүрхний хэм алдалт юм [2]. Үүнийг парасимпатикийн тонус ихэссэнтэй холбож тайлбарладаг [3]. Зогьсолт нь өвчтөний амьсгал, зүрх судасны үйл ажиллагаанд нөлөөлсөн үед түргэн намдаах зайлшгүй шаардлагатай. Эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй, олон хоног зогсолтгүй үргэлжилсэн энэ тохиолдлын хувьд түргэн, үр дүнтэй намдаах арга нь өрцний мэдрэлийн хориг байсан. Хэт авиа хяналтын дор хийснээр амжилттай болох тохиолдлыг нэмэгдүүлэхээс гадна хоригийн үед гарч болох хүндрэлүүдийг бууруулдаг [4]. Бид дээрх хоригийг ямар нэг хүндрэлгүйгээр хийж, зогьсолтыг шууд зогсоон, гарч болох ноцтой үр дагаврууудаас сэргийлж чадсан.

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

39 настай, эрэгтэй 6 хоног тасралтгүй зогьсуулсан, юм ууж идэж чадахгүй, айж сандарна, сэтгэл түгшинэ, амьсгалж чадахгүй, зүрх орчмоор эвгүй оргино гэсэн зовуурьтай 2024 оны 11-р сарын 02-нд УНТЭ-ийн өвдөлтийн кабинетад ирсэн. Амин үзүүлэлтүүд: А/Д 145/80 мм/муб, SpO2-92%, Пульс 52-56 / мин, АТ 22/мин байсан тул өвчтөнийг хэвтүүлж, хамрын гуурсаар 3 л/мин О2 өгч, Sol.Atropin 1%-0.3 мг судсанд тарьж, 12 холболттой ЗЦБ хийхэд брадиаритми илэрч байсан тул зохих бэлтгэлийг шуурхай ханган хэт авиа хяналтын дор зүүн талын өрцний мэдрэлийн хориг хийхээр шийдвэрлэсэн. Хэт авиагаар өрцийг шинжилж харахад баруун талд хөдөлгөөний алдагдал илэрч байсан тул хоригийг баруун талд хийхээр шийдвэрлэсэн. Зохих ариун нөхцөлийг ханган, өвчтөнийг нуруугаар хэвтүүлсэн байрлалд толгойг зүүн тийш эргүүлж, шугаман датчикаар хүзүүний баруун талыг харж, өрцний мэдрэлд 0.25%-5 мл ропивакайн тарьсан. Зогьсолт 5 минутын дараа аажмаар намдсан. Энэ үед өвчтөний амин үзүүлэлтүүд тогтвортой байсан ба ямар нэг зовуурь байгаагүй. ЗЦБ-ийг давтаж үзэхэд хэвийн болсон байсан. Өвчтөнийг 2 цагийн турш хянасан, хоригтой холбоотой ямар нэг хүндрэл гараагүй, эмийн эмчилгээ зөвлөсөн. Өвчний түүхээс харахад: Өвчтөн өмнө нь 2021 онд залгиурын үрэвсэл болж, цефотаксим 1.0 гр х 12 цагаар тариулж, 2 дахь хоногоос эхлэн 8 хоног зогьсуулж байсан. Сая 2024 оны 10 сарын 30нд хоолой өвдөж, кларитромицин 500 мгх 2 удаа ууж байгаад 2 дахь хоногоос зогьсуулж эхэлсэн. Дундговь аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт зогьсолт намдаах эмийн эмчилгээ хийлгээд намдаагүй байсан.

Хориг хийсний дараах 1, 7-дох хоногуудад давтан үзлэг хийж, шалтгааныг тодруулах зорилгоор улаан хоолой-ходоодны дуран, хэвлийн эхо хийлгэсэн. Дурангийн шинжилгээнд өрцний ивэрхий сэжигтэй гарсан тул хэвлийн СТ хийлгэхээр илгээсэн.

ХЭЛЦЭМЖ БА ДҮГНЭЛТ

Зогьсолт үүсгэх олон шалтгаан байдаг ч зарим эмүүд: антибиотик, бензодиазепам (мидозолам 28%), кортикостеройд (дексаметазон 24%), опиоид, метилдопа, дархлаа дарангуйлах эмийн нөлөөгөөр мөн үүсч болдог [6]. Энэ тохиолдолд өвчтөн 2 удаа антибиотик эмчилгээ хийлгэсний дараа зогсуулсан нь эмийн шалтгаантай байхыг үгүйсгэхгүй [5]. Иймд дээр дурдсан антибиотикуудыг хэрэглэхгүй байхыг зөвлөсөн.

Зогьсолт нь ихэнхдээ аяндаа намддаг төдийгүй гол эмчилгээ нь эмийн эмчилгээ байдаг. Өрцний мэдрэлийн хоригийг зогьсолтын тохиолдол бүрд хийх нь тохиромжгүй хэдий ч амьсгал, зүрх судасны үйл ажиллагаанд нөлөөлсөн зогсолтыг түргэн намдаахад энэ арга нь зайлшгүй шаардлагатай байна.

Түлхүүр үг: *Зогьсолт, хэт авиа хяналттай өрцний мэдрэлийн хориг*

НОМ ЗҮЙ:

1. *Howard RS. Persistent hiccups. Bmj. 1992;305(6864):1237–8.*
2. *Harrington JT Jr, DeSanctis RW. Hiccup-induced atrioventricular block. Ann Intern Med. 1969;70(1):105–6.*
3. *William M. Suh, MD Subramaniam C. Krishnan, MD. Violent Hiccups: An Infrequent Cause of Bradyarrhythmias. October 04, 2008; Revision Received February 19, 2009; Accepted March 08, 2009*
4. *Yong Zhang, Fuhong Duan & Wuhua Ma. Ultrasound-guided phrenic nerve block for intraoperative persistent hiccups: a case report. BMC Anesthesiology volume 18, Article number: 123 (2018)*
5. *Javed Ather Siddiqui, Shazia Farheen Qureshi. Intractable hiccups (Singultus) of psychogenic origin—A case report. journal of behavioral health, 2019 vol 8, no. 1, page 20–23 10.5455/jbh.20181212031940*
6. *Dennis r Thompson PhannD FASHP FCCP. Annals of Pharmacotherapy. 1997 March. Volume 31*

НУРУУНЫ БАЙРЛАЛТАЙ ТОМ ХЭМЖЭЭНИЙ ЛИПОСАРКОМА

П.Баттулга[1], *Ц.Отгонсайхан*[2], *Б.Төмөрбаатар*[2]
[1, 2, 3] *"Мөнгөн гүүр" эмнэлэг, Мэс заслын нэгдсэн тасаг*

ТОВЧ ХУРААНГУЙ

Липосаркома нь зөөлөн эдийн саркомын өвөрмөц хэлбэр юм. 1860 онд Вирхов анх тодорхойлсон ба липосаркома нь ховор тохиолддог мезенхимийн хавдар юм[1]. Энэ нь зөөлөн эдийн хорт хавдрын 14-18% эзэлдэг. 40 дээш насныханд ихэвчлэн тохиолддог[2]. Бид нурууны байрлалтай том хэмжээний липосаркомын тохиолдлыг танилцуулж байна. Мэс заслын дараах макро зураглал нь хорт хавдрыг сэжиглэхэд хүргэсэн. 36 настай эрэгтэй 5 жилийн өмнөөс үүсгэвэр гарч хэмжээ нь улам томорч байгаа, ямар нэгэн зовуурь үгүй эмнэлэгт хандсан. Биеийн үзлэгээр өвчтөний ерөнхий нөхцөл байдал сайн. Баруун далны хэсэгт гадагш ургасан 20 см орчим хэмжээтэй үүсгэвэр байсныг мэс засал эмчилгээ хийн үүсгэврийг бүхлээр нь авч шинжилгээнд илгээхэд липосаркома гарсан. Иймээс ямар нэгэн зовуурь үгүй байсан ч 5см дээш хэмжээтэй өөхөн эдийн хавдар байх тохиолдолд наснаас үл хамааран онцгой анхаарах хэрэгтэй.

УДИРТГАЛ

Липосаркома нь ховор тохиолддог бөгөөд жилд 1саяд 2,5 тохиолддог[1]. Зөөлөн эдийн хорт хавдрын 14-18% липосаркома эзэлж байгаа нь харьцангуй ховор тохиолдлыг харуулж байна[2]. Байрлалын хувьд мөчдийн түвшинд 50% боловч их биенийн түвшинд 33% байдаг[2]. Хамгийн түгээмэл тохиолддог газрууд нь гуя ба ретроперитонеум юм. Толгой, хүзүүний эргэн тойронд ховор тохиолддог бөгөөд нуруун дээр нь маш ховор тохиолдох бөгөөд эмчилгээ, үр дүнгийн талаарх мэдээлэл ховор байдаг. Липосаркома нь ихэвчлэн 40-с дээш насанд тохиолдоно. Мэс засал эмчилгээгээр хавдрыг бүрэн тайрах нь илүү тохиромжтой эмчилгээ юм. Хими, туяа эмчилгээг дахилтат хэлбэрийн үед хөнгөвчлөх зорилгоор ашиглаж болно[4]. Бид 36 настай өвчтөнд их биеийн нурууны хэсэгт байрлалтай том хэмжээтэй липосаркомын тохиолдлыг танилцуулж байна.

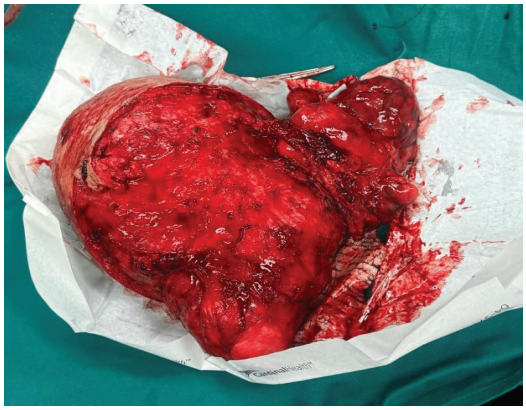
ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

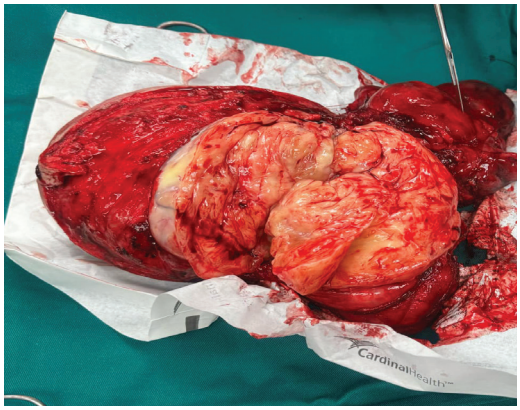
36 настай эрэгтэй 2019 онд анх нуруун дээр ямар нэгэн өвчин эмзэглэлгүй, жижиг зүйл гарсан. Тэрнээс хойш одоог хүртэл хэмжээ томорсоор байгаа гэсэн анамнезтай 2024 оны 09 сарын 12-нд энэ зовууриараа анх удаа эмнэлэгт үзүүлэхээр ирэв. Ирэх үед биеийн байдал тогтвортой, үүсгэврээсээ болоод дээш харж хэвтэж чадахгүй байгаа, өөр зовуурь үгүй гэнэ. Бодит үзлэгээр ар нуруу баруун далны хэсэгт гадагш ургасан 20 см орчим хэмжээтэй өргөн суурьтай, гадаргуу жигд, судасжилт ихэссэн, хатуувтар эмзэглэлгүй үүсгэвэртэй, эргэн тойрны арьсны хэсэг хэвийн байв. (Зураг 1, 2)

Зураг 1: *Нурууны арын үүсгэвэр хажуу талаас*
Зураг 2*: Нурууны арын үүсгэвэр ар талаас*

Шинжилгээнд: Элэгний С вирустэй. ЦДШ: WBC - 9.9x10*3/ ихэссэн, RBC-5.06x10*6/ ul ихэссэн, PDW - 8.8fL буурсан, NEUT# - 6.93x10*3/ul ихэссэн. Зөөлөн эдийн эхо: Баруун талд далны ар хэсэгт арьсан доор өөхний эдтэй ижил бүтэцтэй, зарим хэсгээр эхо холимог, эхо ойлт багатай бүтцүүд агуулсан, зах хэсгээр судасжилттай, том хэмжээтэй голомтот өөрчлөлттэй. Өөхөн эдийн хавдар оношоор Хавдрыг бүхлээр нь авах мэс засал төлөвлөгдөв. Ерөнхий унтуулгатай баруун далны өөхөн эдийн хавдрыг дайруулан 20 см орчим зүслэг хийн хавдрыг авав. Уг

хавдар нимгэн хальстай зөөлөн бүтэцтэй, фиброзон холбогч эдэн, судасжилт ихтэй жигд бус хэмжээтэй таславчнуудтай, өөхөн эдүүд байв. 15см х15см х7см хэмжээтэй 3000гр орчим жинтэй байв. (Зураг 3,4)





***Зураг 3**: Өөхөн эдийн хавдар **Зураг 4**: Өөхөн эдийн хавдар - хөдлөн зүслэг хийсэн байдал*

Мэс заслын дараах эмгэг судлалын онош “Spindle cell liposarcoma”. Мэс заслын дараах 4 хоногт биеийн байдал тогтвортой зовуурь үгүй тул эмнэлгээс гарган хавдрын эмчийн хяналтад ХСҮТ- рүү илгээв.

ХЭЛЦЭМЖ

1860 онд Вирхов анх тодорхойлсон липосаркома нь ховор тохиолддог мезенхимийн хавдар юм[1]. Ихэвчлэн 40-70 насныханд тохиолдох ба зарим судлаачид нас ахих тусам эрэгтэйчүүд өвчлөх нь давамгай байна гэж тодорхойлжээ[2]. Манай тохиолдол 35 настай эрэгтэй байв. Цээжний хананы липосаркомын тохиолдол цөөн бүртгэгдсэн[4]. Үүнээс 2 тохиолдол арьсан доорх эдэд, 1 тохиолдол нурууны ард далны булчингаас гадагш ургаж томорсон, нөгөө нь булчин хоорондын зайд байрласан байна. Липосаркома нь ихэвчлэн булчин хоорондын фасцид үүсдэг тул липосаркома нь булчин дээр болон доор илэрдэг [4-6]. Манай тохиолдол нурууны ар, баруун далны хэсэгт булчин дээр, өөхөн дунд байрлалтай байв. Швейцер, Акум нар липосаркоматай өвчтөнүүдийн 85% нь шинж тэмдэгтэй байдаг ба 15% нь цээжний рентген зураг дээр илэрсэн шинж тэмдэггүй липосаркоматай байдаг гэж мэдээлсэн [7].

Липосаркома нь ихэвчлэн том хэмжээтэй байдаг. Климстра нарын мэдээлсэн тохиолдлууд 6-аас 40 см-ийн хооронд хэлбэлзэж, дундаж жин нь 1500 гр байв[8]. Энзингер, Вайсс нар липосаркомыг дараах 5 үндсэн морфологийн дэд төрөлд хуваасан: ялгаран хөгжил сайтай, миксоид, дугуй эс, ялгаралтай, плеоморф. Миксоид липосаркома нь эдгээр хавдрын 40-50 хувийг эзэлдэг. Ялгаралтай липосаркомууд нь түрэмгий неоплазм бөгөөд үсэрхийлэл үүсгэдэг[9]. Мэс заслаар хавдрыг бүрэн тайрах нь хамгийн тохиромжтой эмчилгээний сонголт юм. Липосаркомын тавилан гистологийн төрөл, хавдрын хэмжээ, оношлох үеийн хэмжээ зэргээс шалтгаална. Дахилт үүсэх эрсдэл өндөртэй бөгөөд ихэвчлэн мэс заслын эмчилгээ хийснээс хойш 24 сарын дотор тохиолддог. Ихэвчлэн гематогенээр уушги, элгэнд метастаз өгдөг.

Мэс засал эмчилгээний дараах тусгайлсан хяналтын удирдамж байхгүй байна. Зарим судлаачид саркоматай өвчтөнийг 4-6 сар тутамд ажиглаж, цээжний рентген зураг эсвэл компьютер томографын шинжилгээг эхний 3-5 жилд 4-6 сар тутамд, дараагийн жилээс жил бүр хийхийг зөвлөж байна [10].

ДҮГНЭЛТ

Липосаркома нь ямар нэгэн шинж тэмдэггүй байж болдог учир 5см дээш хэмжээтэй өөхөн эдийн хавдар байх тохиолдолд наснаас үл хамааран онцгой анхаарах хэрэгтэй. Мөн мэс засал эмчилгээний дараах хяналтыг сайжруулах хэрэгтэй.

Түлхүүр үг: *Липосаркома, өвхөн эдийн хавдар, неоплазм*

НОМ ЗҮЙ

1. Rahal, M., Said, B., et al. (2006) Liposarcome Cervico-Mediastinal. Feuillet de Radiologie, 46, 349-353. https://doi.org/10.1016/S0181-9801(06)70534-6
2. Alain, F., Philippe, H., et al. (2002) Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte. Journal of Radiology, 83, 1035-1057.
3. Thierry, D., Simon, E., et al. (2006) Pathologies hypertrophiques des tissus graisseux de la face. Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale, 107, 354-360. https://doi.org/10.1016/S0035-1768(06)77063-2
4. Altemur Karamustafaoglu Y, Gu ¨ngor A. Giant soft tissue lipo- € sarcoma of chest wall. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:1189-90.
5. Uenotsuchi T, Imafuku S, Moroi Y, Urabe K, Furue M. Large subcutaneous liposarcoma arising from the chest wall. Eur J Dermatol 2005;15:43-5.
6. Fernandez EL, Plasencia LD, Palma JP, Pallares AC. Giant ulcerated pleomorphic liposarcoma of the chest wall. J Thorac Oncol 2007;2:1126-7
7. Schweitzer DL, Aguam AS. Primary liposarcoma of the mediastinum. Report of a case and review of the literature. J Thorac Cardiovasc Surg. 1977;74:83-97.
8. Klimstra DS, Moran CA, Perino G, Koss MN, Rosai J. Liposarcoma of the anterior mediastinum and thymus: a cli
9. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: CV Mosby; 1995, p. 431.
10. Casali PG, Jost L, Sleijfer S, Verweij J, Blay JY. ESMO Guidelines Working Group. Soft tissue sarcomas: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2008;19(suppl 2): ii89-93.

ӨНДГӨВЧНИЙ БРЕННЕРИЙН ХОРТ ХАВДАР

Г.Байгальмаа[1], *Б.Гандолгор*[1]
1 “Мөнгөн гүүр” эмнэлэг, Эмэгтэйчүүдийн мэс заслын тасаг

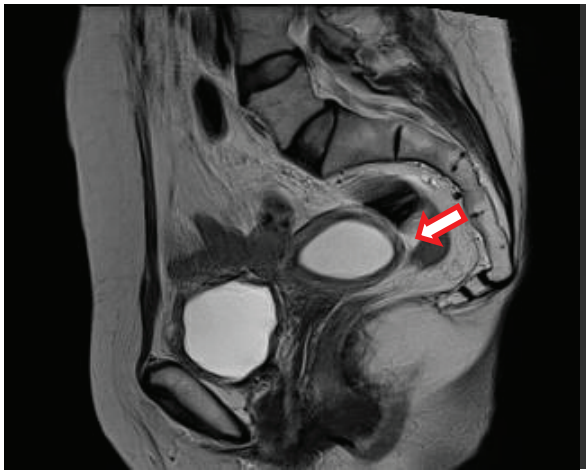
ТОВЧ УТГА

Өндгөвчний Бреннерийн хавдар өндгөвчний эпителийн хорт хавдрын нэн ховор төрөл бөгөөд нийт өндгөвчний хорт хавдрын 1.4-2.5% -ийг эзэлдэг бөгөөд цэвэршилтийн дараах эмэгтэйчүүдэд ихэвчлэн тохиолддог. Эдгээр нь ихэвчлэн нэг талын шинж чанартай байдаг ба шээсний замын хучуур эдтэй төстэй шилжилтийн эсийн бөөгнөрөл бүхий хучуур эдээр тодорхойлогддог [1-2]. Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллага (ДЭМБ) эмэгтэйчүүдийн бэлэг эрхтний хавдрын ангилалд Бреннерийн хавдрыг тархалт, инвазив шинж чанараар нь хоргүй, заагийн хавдар болон хортой хавдар гэж ангилсан. Бреннерийн заагийн хавдар болон хорт хавдар нь Бреннерийн хавдар дотроо 1-5%- тай байдаг [3]. *Эмнэлзүй, лабораторийн болон бусад дүрслэлийн шинжилгээнд шинж тэмдэг байхгүй тул өндгөвчний Бреннерийн хавдрыг оношлох нь маш хэцүү байдаг [4]. Бусад эпителийн өндгөвчний хавдрын нэгэн адил мэс засал гол эмчилгээ болдог [5].*

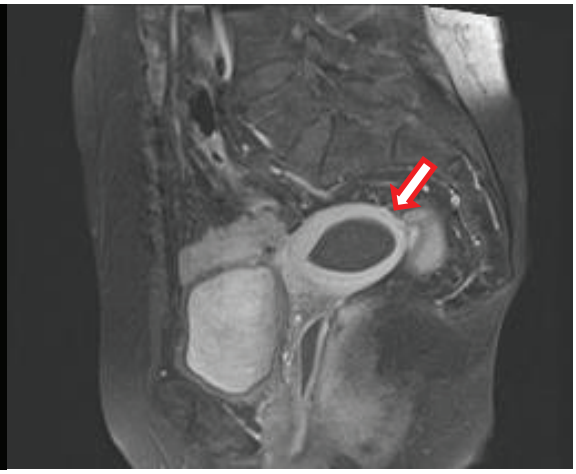
ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

69 настай эмэгтэй доош үтрээгээр цайвар шаргал ыөнгөтэй шингэн ялгадас их хэмжээтэй гарна. Хөдөлгөөн хийх үед үтрээгээр гарах шингэн илүү ихэснэ. Өдөрт дунджаар 3 ширхэг өдрийн хэрэглэл солино гэсэн зовуурьтай эмнэлэгт хандсан. 2024 оны 08 сарын 11 – нээс доош үтрээгээр шингэн ялгадас гарч эхэлсэн. Тэрнээс хойш 20-иод хоног тасралтгүй гарч байгаа. Өөр зовуурь үгүй. 08.12-нд Эмэгтэйчүүдийн эмнэлэгт үзүүлж эхо, үзлэг хийгдэн умайн үрэвсэлтэй гэж үрэвслийн эсрэг антибиотик эмчилгээ хийгдсэн. Мөн уламжлалтын эмчид үзүүлж 3 ширхэг тан 7 хоног уусан боловч зовуурь намдаагүй гэнэ. Мөнгөн гүүр эмнэлэг “Эмэгтэйчүүдийн мэс заслын тасаг”-т 2024.08.30 үзүүлж бага аарцгийн соронзон резонанс томографи тодосгогчтой хийлгэв. Ds: Left ovarian tumor. $pT3a,N_0M_0$. FIGO stage IIIA. Left hydrosalpinx. Hydrometria оношоор Мэс засал эмчилгээ хийлгэхээр төлөвлөгдөв. Элэгний С вирустэй. Цөсний чулуу оношоор цөсний хүүдий авхуулах мэс засал 41 настайд, бамбай булчирхай авхуулах мэс засал 52 настайд хийлгэж байсан. Байнга хэрэглэдэг эм тариа үгүй. Анх 17 настайд сарын тэмдэг ирж байсан. Жирэмслэлт 3, төрөлт 2, үр хөндөлт 1 хийлгэсэн. 52 настайд цэвэршсэн. Удамд хорт хавдраар өвдсөн хүн үгүй. Үзлэгийн үеэр биеийн байдал тогтвортой, эмэгтэйчүүдийн тусгайлсан үзлэгээр умай жижиг, эмзэглэлгүй, хөдөлгөхөд эмзэглэнэ.. Умайн араар зөөлөвтөр, хөдөлгөөнтэй, 5 см орчим хэмжээтэй эмзэглэлгүй, үүсгэвэр тэмтрэгдэнэ. Лабораторийн шинжилгээнд өөрчлөлт үгүй. Өндгөвчний хавдрын маркер Ca-125 үзүүлэлт хэвийн. Бага аарцгийн соронзон резонанс томографи тодосгогчтой хийхэд: Умай 6,0*3,1*5,6 см хэмжээтэй. Эндометр 4,5*4,3*2,2см хэмжээтэй, Т2ЖД-д дохионы эрчим их, тодосгогч бодисын шингээлтгүй өөрчлөлттэй. Баруун өндгөвч 2,0*1,0 см хэмжээтэй, бүтэц хэвийн. Зүүн өндгөвчний проекцид 6,11*3,0*2,8см хэмжээтэй, Т2ЖД -д дунд зэргийн дохионы эрчимтэй, Т1ЖД-д дохионы эрчим бага, умайн миометрийн ижил шингээлт авч тодорсон голомттой. Зүүн талын гуурсан хоолой 1,2см хүртэл бага зэрэг өргөссөн.

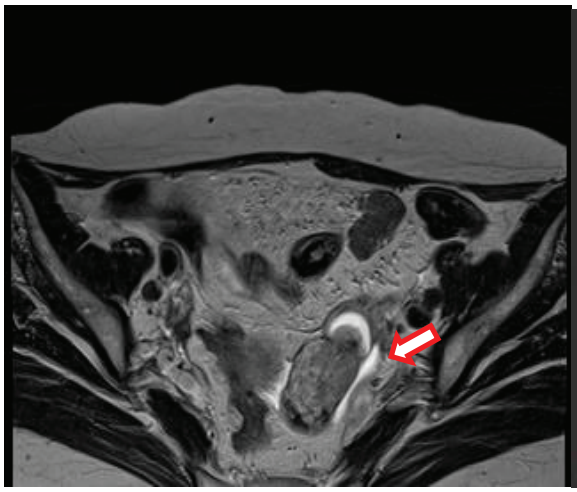
Өвчтөнд хэвлийгээр нээлтэй умай, 2 талын өндгөвч үрийн хоолойн хамт авах мэс засал төлөвлөв. Мэс заслын үед бага аарцагт бага зэрэг сул цустай, умай жижиг, зүүн үрийн хоолой дагуудаа өргөсч битүүрсэн, гадаргуу жигд бус цайвар хөхөлбий өнгөтэй, судасжилт ихтэй, зүүн өндгөвчийг бүрхэн нягт наалдсан, уг наалдац ар ханаар гэдэсний ханатай наалдсан байсныг салгав. Умайн ар хана гялтантай бага зэрэг наалдсан. Сэмж хэсэг газар цусан хангамж ихэсч судаснууд тэлэгдсэн. хатуувтар, үрэвслийн шинжтэй байсныг хэсэгчилж тайрав. Баруун өндгөвч хэвийн. Умай, 2 талын үрийн хоолой, өндгөвчний хамт авав. Сэмж хэсэгжилт тайрав.



Зураг 1: *pelvic MRI: T2 sagittal. Тодосгогчгүй. Умайн хөндийн шингэн*



Зураг 2*: pelvic MRI: T1 fat-sat. Тодосгогчтой. Умайн хөндийн шингэн тодосгогч бодисын шингээлтгүй*



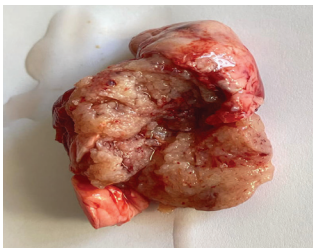
Зураг 3: *pelvic MRI: T2 axial.Тодосгогчгүй. Зүүн талын үүсгэвэр*

Зураг 4*: pelvic MRI: T1 sagittal. Тодосгогчтой. Зүүн талын үүсгэвэр дохионы эрчим бага, умайн миометртэй ижил шингээлт авч тодорсон*

Зураг 5: *Умайд хөндлөн зүслэг хийсэн байдал. Хөндийд цайвар шаргал шингэнтэй*

Зураг 6: *Зүүн талын үрийн хоолой өргөссөн өндгөвчийг бүрхэж наалдсан байдал*

Мэс заслын дараах эмгэг судлалын онош: Brennor tumor, malignant of the left ovary. pT3a, Nx,Mx stage IIIA FIGO Stage (2018 FIGO Cancer Report): IIIA. Мэс заслын дараах 4 хоногт биеийн байдал тогтвортой зовуурь үгүй тул эмнэлгээс гарган хавдрын эмчийн хяналтад ХСҮТ- рүү илгээв.



***Зураг 7**: Урийн хоолойноос салгаж авсан өндгөвчийг хөндлөн зүссэн байдал*

ХЭЛЦЭМЖ

Бреннерийн хавдар нь өндгөвчний хорт хавдрын ховор хэлбэр бөгөөд ихэвчлэн бусад эмгэгийн оношилгооны үед тохиолдоор илэрдэг. Бреннерийн хавдар нь амьдралын таваас зургаа дахь арван жилд ихэвчлэн тохиолддог бөгөөд өвчтөнүүдийн 71% нь 40-өөс дээш насныхан оношлогддог. Энэ хавдрын үед эмнэлзүйн илрэлүүд нь ихэвчлэн өвөрмөц бус бөгөөд бусад өндгөвчний хавдартай төстэй байдаг. Шинж тэмдгүүд нь ихэвчлэн хожуу үе шатанд (III эсвэл IV үе шат) илүү тод илэрдэг [8,9]. Воахан нар Бреннерийн хавдрын 4 тохиолдлыг мэдээлсэн бөгөөд эдгээр нь бүгд хэвлийгээр томрох, хэвлийгээр өвдөх, аарцгийн масс, аарцгийн өвдөлт зэрэг өвөрмөц бус шинж тэмдгүүдтэй байсан [9]. Кинг нар цэвэршилтийн дараах цус алдалт болон аарцгийн масстай шинж тэмдэг бүхий 2 тохиолдлыг мэдээлсэн [10]. Бреннерийн хорт хавдартай маш цөөхөн өвчтөнүүд асциттай байсан [11]. Манай тохиолдолд зөвхөн доош үтрээгээр цайвар шаргал өнгөтэй шингэн ялгадас гарах зовуурьтай байсан ба үзлэгээр аарцгийн масстай байв.

Ихэнх тохиолдолд хавдар нь нэг талын шинж чанартай байдаг. Хоёр талын байрлалтай байх нь тохиолдлын 5-7% ажиглагддаг. Бреннерийн хавдар нь өндгөвчний гадаргуугийн хучуур эд эсвэл аарцгийн мезотелиал шилжилтийн эсийн метаплазиар дамжин шээсний эсийн ердийн бүрэлдэхүүн хэсгүүдийг үүсгэдэг гэж үздэг [1,6]. Бреннерийн хавдрыг оношлоход бэрхшээлтэй учир нь эхо болон компьютер томографын аль алинд хавдрын өвөрмөц бус дүрслэлтэй байдаг. Манай тохиолдолд бага аарцгийн соронзон резонанс томографи тодосгогчтой шинжилгээнд зүүн өндгөвчинд 6,11*3,0*2,8см хэмжээтэй тодосгогч бодисын шингээлт бага зэрэг авсан масс илэрсэн нь зөвхөн өндгөвчний хавдар байгааг дүгнэж болно. Тиймээс гистологийн шинжилгээ, иммуногистохими бүхий нэмэлт шинжилгээ зайлшгүй шаардлагатай. Бреннерийн хавдар нь фиброма, фибротекома, хөлтэй лейомиома зэрэг бусад хатуу өндгөвчний хавдартай төстэй байдаг. Бреннерийн хорт хавдар нь зангилаа бүхий хатуу эсвэл цист хэлбэртэй байж болно.

Бреннерийн хорт хавдар оношийг тогтооход туслах ямар нэгэн тодорхой хавдрын маркергүй байдаг. Гэсэн хэдий ч хавдрын маркерын түвшин, ялангуяа CA-125-аар хавдрын идэвхжилийг үнэлэх, хавдар нь хортой эсвэл хоргүй эсэхийг илүү сайн ялгахад ашиглаж болно [9,11]. Гезгинц нар хийсэн тохиолдлуудад Бреннерийн хорт хавдрын 13 тохиолдолд хавдрын маркер CA-125 нэмэгдсэн гэж мэдээлсэн [12]. Гэсэн хэдий ч Воахан нар CA-125 хэвийн түвшинтэй Бреннерийн хорт хавдрын 4 тохиолдлыг илрүүлжээ[9]. Манай өвчтөнд CA-125 хэвийн түвшинтэй байв. Хавдрын маркер CA-125 мэс заслын дараах болон системийн дараах хими эмчилгээний үнэлгээнд ашиглаж болно.

Бреннерийн ихэнх хавдарт мэс засал эмчилгээ хийх боломжтой. Тэдгээр нь хил хязгаар тодорхой, орчны эдэд нэвчээгүй байдаг. Мэс засал эмчилгээгээр эдгэрэх бүрэн боломжтой. Бреннерийн хорт хавдар үед эрт оношлогдсон тохиолдолд мэс засал эмчилгээгээр эдгэрэх боломжтой байдаг. Харин Бреннерийн хорт хавдар нь маш ховор тохиолдолд зэргэлдээх эрхтнүүдийн эдэд нөлөөлж, бусад эрхтэнд үсэрхийлдэг тул стандарт эмчилгээг хараахан боловсруулаагүй байна [8].

ДҮГНЭЛТ

Бид өндгөвчний Бреннерийн хорт хавдрын IIIA үе шатанд мэс засал эмчилгээ хийсэн тохиолдлыг танилцуулж, энэ ховор хавдрын эмнэлзүйн илрэл, бага аарцгийн соронзон резонанс томографын дүрслэл, макро дүрслэлийг харууллаа. Энэ хавдар ховор тохиолдож байгаа нь өвчтөн бүрийн хамгийн сайн эмчилгээний стратегийг боловсруулах, оношлоход бэрхшээл учруулж байна.

НОМ ЗҮЙ

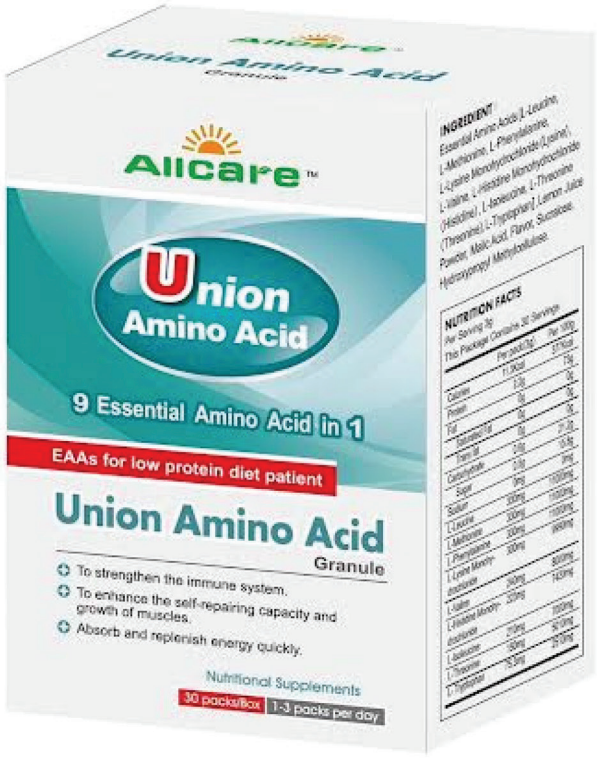
1. *Hemalatha AL, Konanahalli P. Bilateral malignant Brenner tumor of ovary. J Obstet Gynecol India 2005;55:81-2.*
2. *Ziadi S, Trimeche M, Hammedi F, Hidar S, Sriha B, Mestiri S, et al. Bilateral proliferating Brenner tumor of the ovary associated with recurrent urothelial carcinoma of the urinary bladder. North Am J Med Sci 2010;2:39-41./*
3. */WHO Classification of Tumours Editorial Board .Female genital tumours. in: WHO classification of tumours: Iarc Press; 2020/*
4. *Yüksel D, Kılıç C, Çakır C, et al. Brenner tumors of the ovary: Clinical features and outcomes in a single-center cohort. J Turk Ger Gynecol Assoc. 2022;23(1):22–27. doi: 10.4274/jtgga.galenos.2021.2021.0001.*
5. *Bouhani M. Malignant Brenner tumor of the ovary: One single institute experience and a review of the literature. The Anatolian Journal of Family Medicine. 2019;9:455–61.*
6. *Arey LB. The origin and form of the Brenner tumor. Am J Obstet Gynecol 1961;81:743-51.*
7. *Kurniadi A, Anfasa MK, Agustina H, Dewayani BM, Kireina J. A Rare Case of Ruptured Malignant Ovarian Brenner Tumor. Am J Case Rep. 2023 Feb 13;24:e938680. doi: 10.12659/AJCR.938680. PMID: 36775948; PMCID: PMC9939847.*
8. *Clemet PB, Young RH. Ovarian Surface Epithelial – Stromal Tumors. In: Mills SE, editor. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, A Wolters Kluwer business; 2010. p. 2278- 308.*
9. *Bouhani M. Malignant Brenner tumor of the ovary: One single institute experience and a review of the literature. The Anatolian Journal of Family Medicine. 2019;9:455–61.*
10. *King L, Gogoi RP, Hummel C, Smith A. Malignant Brenner tumor: Two case reports. Case Rep Womens Health. 2018;20:e00082. doi: 10.1016/j.crwh.2018.e00082.*
11. *Lang SM, Mills AM, Cantrell LA. Malignant Brenner tumor of the ovary: Review and case report. Gynecol Oncol Rep. 2017;22:26–31. doi: 10.1016/j.gore.2017.07.001.*
12. *Gezginç K, Karatayli R, Yazici F, et al. Malignant Brenner tumor of the ovary: Analysis of 13 cases. Int J Clin Oncol. 2012;17(4):324–29. doi: 10.1007/s10147-011-0290-7.*

MONGOLIAN
YOUNG WOMEN
Entrepreneur Association

ЭМ, ЭМНЭЛГИЙН ХЭРЭГСЭЛ
ИВЭЭЛТ ТАЛИМ
ХАНГАН НИЙЛҮҮЛЭХ БАЙГУУЛЛАГА

UNION AMINO ACID

ХЭРЭГЛЭХ ЗААЛТ



- 8 үл орлуулагдах амин хүчлийг агуулсан
- Мөхлөг хэлбэртэй тул хэрэглэхэд хялбар, бага молекултай тул шингэх чадвар өндөр
- Мэс заслын дараа шархны эдгэрэлтийг түргэсгэх зорилгоор
- Мэс заслын дараа тэжээлийн дутагдлаас сэргийлэх зорилгоор
- Огцом жин хасагдах үед бодисын солилцоог дэмжин булчин алдалтаас сэргийлэх зорилгоор
- Эрч хүч сулрах, дархлаа сулрах үед энерги үүсэлтийг дэмжих зорилгоор хэрэглэнэ

- Шээсээр уураг алдах үед
- Хими эмчилгээний үед
- Элэг цөсний өвчлөлийн үед бодисын солилцоо дэмжих зорилгоор
- Чихрийн шижин
- Элэгний цирроз зэргийн үед хэрэглэнэ

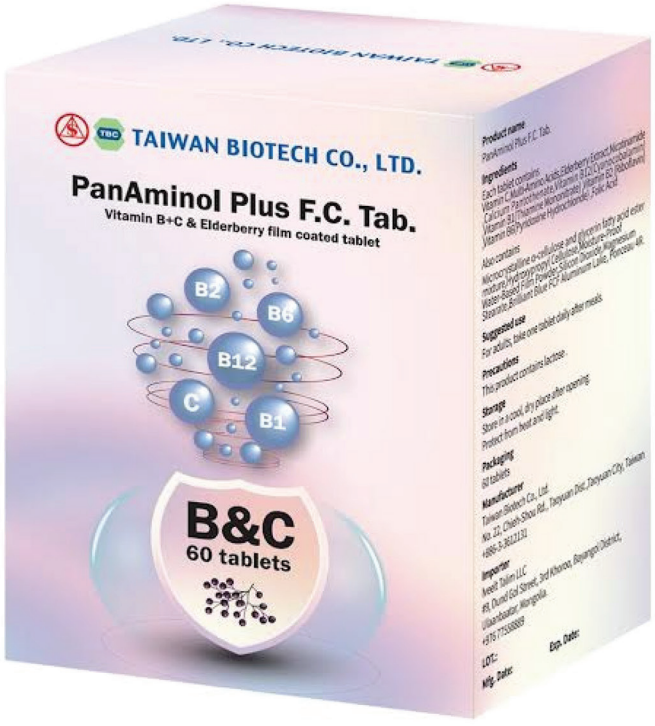
MONGOLIAN
YOUNG WOMEN
Entrepreneur Association

ЭМ, ЭМНЭЛГИЙН ХЭРЭГСЭЛ
ИВЭЭЛТ ТАЛИМ
ХАНГАН НИЙЛҮҮЛЭХ БАЙГУУЛЛАГА

PAN AMINOL PLUS F.C.Tab

ДАВУУ ТАЛ

- Үндсэн найрлагын 10 төрлийн бодис нь насанд хүрсэн хүний хоногийн хэрэцээг агуулсан
- Витамин С болон В витамины бүрдэл агуулахаас гадна Фолийн хүчил агуулсан тул жирэмсэн болон хөхүүл үед хэрэглэх боломжтой



Уудаг пантоген

- Elderberry жимсний ханд агуулсан тул ханиад томуунаас урьдчилан сэргийлэх, дархлаа дэмжих үйлдэлтэй
- Хүний биед үл орлуулагдах амин хүчлүүд агуулдгаараа бусад ижил төрлийн витаминуудаас давуу талтай

ТАКАЯСУ АОРТОАРТЕРИТИЙН ҮЕИЙН ТАРХИНЫ ЦУСАН ХАНГАМЖИЙГ СЭРГЭЭХ МЭС ЗАСАЛ ЭМЧИЛГЭЭ

С.Нямсүрэн[1], *Ц.Зориг[1], Б.Цэдэвсүрэн[1] ,В.Ганбат[1], Д.Батбаатар[1] Г.Ундармаа[2], Н.Дэмид-Од[2], О.Ундармаа[2] С.Дэмбэрэлдорж[3] О.Баасанжаргал[4], Ө.Мөнх-Эрдэнэ[4] Б.Одмандах[4]*

[1] УГТЭ-Зүрх судасны мэс заслын тасаг

[2] УГТЭ-Мэс засал мэдээгүйжүүлэгийн тасаг

[3] УГТЭ-Мэдрэл судлалын тасаг

[4] Эрүүл мэндийн хөгжлийн төв, Зүрх судасны мэс заслын төрөлжсөн мэргэжлийн сургалт

ТОДОРХОЙЛОЛТ: Такаясу аортоартерит бол шалтгаан тодорхойгүй, өвөрмөц бус мөхлөгт үрэвслийн улмаас гол судас түүний том салаануудын хананд үрэвсэл үүсэж судасны хана зузаарч улмаар бөглөрөх, судасны цүлхэнт өөрчлөлтүүд үүсгэдэг ховор тохиолдог эмгэг билээ.

ТАРХАЛТ: АНУ-д 1 сая хүн ам тутамд 2.6 байдаг бол япон улсад 3000 аутопси тутамд 1 тохиолддог байна. Хүйсийн харьцааны хувьд эмэгтэйчүүдэд эрэгтэйчүүдээс 8 дахин их тохиолддог байна.Манай улсад такаясу артерит жилд 3-4 тохиолдол оношлогдож хянагдан эмчлүүлж байна.

ЭМНЭЛЗҮЙД: Гэмтсэн артерийн бүсэд өвдөх, эмзэглэх, халуурах, хөлрөх, ядрах, турах, үе мөчний өвдөлт, булчин чангарах, цус багадалт зэрэг ерөнхий шинж тэмдэг илрэх бөгөөд гүрээний артерийг хамарсан судасны үрэвсэлт бөглөрлийн үед тархины цусан хангамжийн дутагдал, толгой өвдөх, тэнцвэр алдах, ухаан алдах шинж тэмдэг илэрч нүдний хараанд харалган, катаракт, нүдний мэдрэл, торлог бүрхэвчийн хатингиршил, глауком зэрэг эмгэг үүсдэг. Эгмэн доор артерийг хамарсан үед 2 гарын систолын даралтын зөрүү 20мм МУБ-аас ихсэх, мөчдийн цусан хангамжийн дутагдал, захын лугшилт тэмтрэгдэхгүй байх, мөчдийн үзүүр хөхрөх зэрэг шинж тэмдэг илэрнэ. Бөөрний судсыг хамарсан үед артерийн цусны даралт ихсэх зэрэг шинж тэмдгүүд илэрнэ.

ОНОШИЛГОО: Эмгэгийг сэжиглэж буй бол эхний бөгөөд энгийн шинжилгээ нь шагай бугалгын индекс, судасны допплерграфи хийх бөгөөд оношийг батлахдаа тодосгогчтой КТГ, СРТ, Ангиографийн шинжилгээг хийнэ. Цусны шинжилгээнд Такаясу өвчний өвөрмөц оношилгооны биологийн маркер эсвэл өвөрмөц эсрэг бие байдаггүй. Үрэвслийн хам шинж нь С-реактив уураг (CRP), фибриноген, 2-глобулин, гаптоглобин, эритроцит тунадасжих хурд (ESR) нэмэгдсэнээр нотлогддог.

Ялган оношилгоо: Авраг эст артерит, Халдварын гаралтай артерит (гол төлөв сүрьеэ, тэмбүү, стафилококк, стрептококк, сальмонеллатай холбоотой). Эмнэлзүйн шинж тэмдэг ба/эсвэл аутоиммун шинж тэмдэг илэрвэл Бехчетийн өвчин, Коганы хам шинж, дахилттай полихондрит, ревматоид артрит эсвэл полиангиттай грануломатоз, Кавасаки, Периаортит, Атерома, удамшлын судасны өвчин (Марфаны хам шинж, Лоэйс-Диц синдром, Виллиамс-Беурен синдром, судасны Эхлерс-Данлосын хам шинж), цацрагийн дараах артерит, фибромускуляр дисплази зэрэг бусад судасны үрэвсэлт бус эмгэгүүдээс ялган оношилно.

ЭМЧИЛГЭЭ: Эмийн эмчилгээнд кортикостероид ашиглах бөгөөд стеройд эмийг багасгах зорилгоор дархлаа дарангуйлагч (метотрексат, азатиоприн, микофенолат мофетил) ба биологийн бай эмчилгээ (анти-ТНФ, анти-IL6) хийдэг. Преднизолон эмчилгээг эмнэлзүй, цусны шинжилгээ болон дүрслэл оношилгооны хяналтын дор схемээр судасны мэс заслын эмч, дотрын эмч, ревматологи эмчтэй зөвлөлдөн эмчилгээний тун, үргэлжлэх хугацааг заана. Преднизолон эмчилгээг 24 сарын эмчилгээ хийсний дараа бөөрний дээд булчирхайн хоёрдогч дутагдал байхгүй эсэхийг шалгах хэрэгтэй.

Мэс засал эмчилгээний хувьд цусан хангамжийн дутагдал үүссэн хэсэгт артерийн судас нөхөн сэргээх мэс засал хийнэ.

Манай улсад мэс засал эмчилгээний анхны тохиолдол 2009 онд гол судаснаас зүүн гүрээний артерид залгах мэс засал эмчилгээ хийж байжээ.

Сүүлийн жилүүдэд бид гол судасны нумын салаануудыг хамарсан хүнд хэлбэрийн үрэвсэлт бөглөрлийн үед өгсөх гол судаснаас хоёр талын гүрээний артерид холбох мэс засал эмчилгээг амжилттай хийж байна.

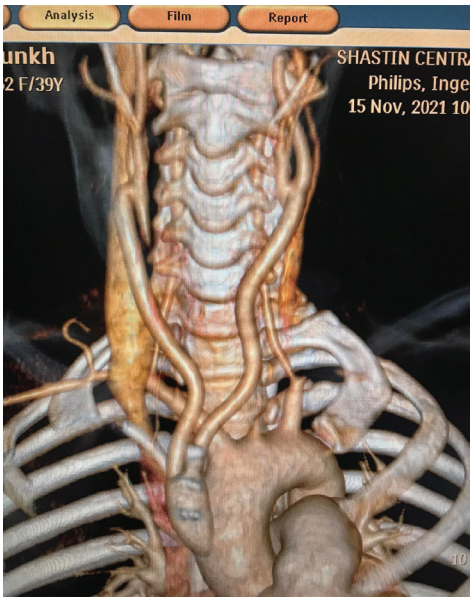
Эмнэлзүйн тохиолдол 1: Эмчлүүлэгч Т 41 настай эмэгтэй

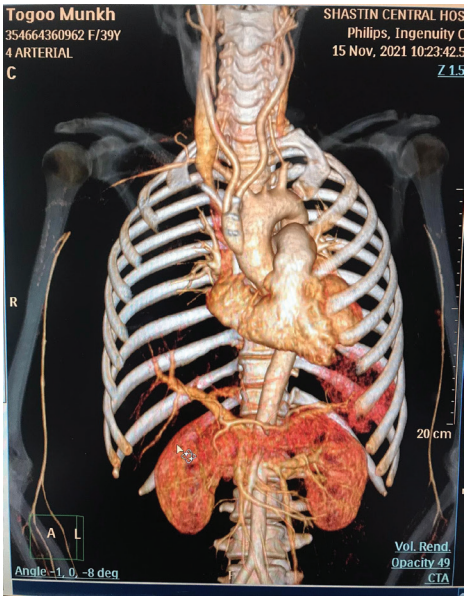
Үндсэн оношː Такаясу аортоартерит, баруун гүрээний артерийн хүнд зэргийн нарийсал, зүүн гүрээний артерийн бөглөрөл, 2 талын эгмэн доорх артерийн бөглөрөл, Тархины цусан хангамжийн архаг дутагдал.

Эмчлүүлэгч тархины цусан хангамжийн дутагдлын зовуурь илэрсэн, өндийх үед толгой эргэж, тэнцвэр алдана, удаан ярих үед толгой эргэнэ гэнэ.

Тархины судасны ангиограф 2021/10/26: баруун гүрээний хүнд зэргийн нарийсалтай, зүүн гүрээний артери бүрэн бөглөрсөн, 2 талын эгмэн доорх артериуд 2-р сегментээс бөглөрсөн, зүүн багана нурууны артери амсарт хөнгөн зэргийн нарийсалтай.

Лабораторийн шинжилгээнд С-реактив ууралː 95.65, СОЭː 39 мм/цаг нэмэгдсэн нь үрэвслийн шинжүүд идэвхжилтэй байгаа ч эмчлүүлэгч тархины цусан хангамжийн дутагдал давамгай илэрсэн тул хойшлуулшгүй журмаар мэс засал эмчилгээг ЕМА-ийн дор тархины цусан хангамжийг сэргээх зорилгоор гол судасны өгсөх хэсгээс 2 талын гүрээний артерийн салаалт хүртэл хиймэл судсаар залгах мэс засал хийв.





Мэс заслын дараах 13 дах хоногт эмнэлгээс гарч. Ревматологи эмчийн хяналтад стеройд эмчилгээний хийгдэж байна.

Эмнэлзүйн тохиолдол 2. Эмчлүүлэгч У 39 настай эмэгтэй

Үндсэн оношː Такаясу аортоартерит нумын салааны хам шинж, Зүүн гүрээний артерийн хүнд зэргийн нарийсал бөглөрөл, баруун гүрээний артерийн бөглөрөл Хоёр талын эгмэн доорх артерийн нарийсал, баруун эгмэн доорх артерийн бөглөрөл,хоёр талын гуяны гадна артерийн нарийсал бөглөрөл

Хүндрэлː Тархины цусан хангамжийн архаг дутагдал болон Доод мөчдийн цусан хангамжийн архаг дутагдал 2 зэрэг Фонтейн ангилал.

Эмчлүүлэгч тархины цусан хангамжийн дутагдал илэрсэн биеийн ачааллын үед толгой эргэж тэнцвэр алдана, ой тогтоолт муудаж хурдан мартагнана гэнэ.

Тархины судасны ангиографиː Баруун гүрээний артери эхлэл хэсгээс бөглөрсөн, баруун эгмэн доорх артери хоёрдугаар сегментээс бөглөрсөн коллатераль цусны урсгалаар тодорно. Зүүн гүрээний тархмал олон тооны хүнд зэргийн нарийсалтай, зүүн эгмэн доорх артери хэсэг газар нарийсалтай. Гавлын доторх судсуудад нарийсалт өөрчлөлтгүй.

Мэс засал эмчилгээː 2024 онд ЕМА-ийн дор гол судасны өгсөх хэсгээс хоёр талын гүрээний дотор артерийг хиймэл судсаар залгах мэс засалд оров.

Мэс заслын дараа 12 дах хоног эмнэлгээс гарав. Ревматологи эмчийн хяналтад уух антикоагулянт ба стеройд эмчилгээ хийгдэж байна.

ДҮГНЭЛТ:

Такаясу аортоартеритийн үед тархины цусан хангамжийн үндсэн салаанууд болох хоёр талын гүрээ болон эгмэн доорх артерийг хамарсан үрэвсэлт бөглөрөлт хэлбэр давамгай тохиолдож байна. Энэ үед өгсөх гол судаснаас Y хэлбэрийн салаа хиймэл судсыг ашиглан хоёр талын гүрээний артерид залгах мэс засал эмчилгээ үр дүнтэй байна.

Түлхүүр үгс: *Такаясу аортоартерит, гол судасны нумын салаануудын бөглөрөл, гол судас -хоёр талын гүрээний артерийн залгалт*

НОМ ЗҮЙ:

1. “АРТЕРИЙН СУДАСНЫ МЭС ЗАСАЛ” Гавлын гаднах судасны эмгэг Д.Цэгээнжав 2019 он
2. Aorto-carotid bypass in patients with Takayasu arteritis Hong Seok Han, Kyoung Won Yoon, Seon-Hee Heo, Yang Jin Park, Young-Wook Kim, and Dong-Ik Kim
3. Takayasu arteritis associated with latent tuberculosis infection: a 39-year-old woman is the first case in gabon
4. Takayasu arteritis: clinical features and management: report of 272 cases

   Bibombe P. Mwipatayi, Peter C. Jeffery, Steve J. Beningfield, Philip J. Matley, Naid G. Naidoo, Abdullah A Kalla, Del Kahn
5. The genetics of Takayasu arteritis Paul Renauer and Amr H. Sawalha 2017 Jul 26. doi: 10.1016/j.lpm.2016.11.031
6. Epidemiology of Takayasu arteritis Fatos Onen, Nurullah Akkoc Dokuz Eylul 26 July 2017, https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.05.034

НЯРАЙД ӨРЦНИЙ ИВЭРХИЙ НӨХӨХ МЭС ЗАСЛЫГ СУМЫН НЭГДСЭН ЭМНЭЛЭГТ ХИЙСЭН ТОХИОЛДОЛ

Л.Ганбаяр[1], *Ч.Наранцэцэг*[2], *Т.Пүрэвдорж*[3], *Б.Түвшиндорж*[3], *Нэргүйхүү*[4], *О.Энхзул*[4], *Д.Цэнгэлжаргал*[5]
[1] *ЕМЗТ-ийн эрхлэгч, ЭХЭМҮТ*
[2] *НЭЭТ-ийн эрхлэгч, ЭХЭМҮТ*
[3] *Ерөнхий мэс заслын тасаг, Завхан аймгийн Тосонцэнгэл сумын нэгдсэн эмнэлэг*
[4] *Мэдээгүйжүүлэг эрчимт эмчилгээний тасаг, Завхан аймгийн Тосонцэнгэл сумын нэгдсэн эмнэлэг*
[5] *Нярайн тасаг, Завхан аймгийн Тосонцэнгэл сумын нэгдсэн эмнэлэг*

ОРШИЛ

Үр хөврөлийн 3 дах долоо хоногт хүзүүний 4-5-р нугалмын түвшинд улаан хоолойн нүх хэлбэржиж, 6 долоо хоногт цээж хэвлийг хуваах анхдагч таславч үүснэ. Ургийн хөгжлийн энэ үед нь үйл явц алдагдсанаас өрцний төрөл бүрийн эмгэгүүд үүсдэг. Монголд 2300 төрөлтөнд 1 тохиолддог ба 40% нь бусад эрхтний гаж хөгжилтэй хавсардаг. Өрцний зүүн талын уутгүй ивэрхий 60-80%-д тохиолддог байна. Уг эмгэг үүсэхэд уушгины дутуу хөгжил, өрцний мэдрэлжилтийн дутмагшил нөлөөлдөг учир хавсарч тохиолдох нь элбэг. Өрцний төрөлхийн ивэрхий нь

1. Өрцний ивэрхий
2. Уушгины эдийн дутуу хөгжил
3. Ивэрхийгээс үүдэн цээжний зайд хэвлийн эрхтнүүд орох гэсэн 3 хэсгээс бүрддэг.

АНГИЛАЛ

1. Бокдалекийн ивэрхий/ өрцний арын хэсэгт байрладаг ба өрцний ивэрхийн 90%-г эзэлдэг
2. Морганы ивэрхий /өрцний урд хэсэгт байрлах бөгөөд харьцангуй цөөн тохиолдол

Рентген шинжилгээнд ивэрхийтэй талын цээжний зайд олон тооны хийтэй тархмал сүүдрүүд харагдах ба уушги шахагдан, голчийн эртхэн түлхэгдсэн шинжүүд харагдана.

Хэт авиан шинжилгээнд цээжний зайд цуллаг эртхэн элэг дэлүү харагдана. Мэс заслын эмчилгээ яаралтай хийгдэх хэрэгтэй.

Бидний хувьд 2023 оны 11 сарын 20-нд 17 цагийн настай нярайд зүүн талын өрцний ивэрхийг засах мэс засал хийгдсэн / Бокдалекийн ивэрхий/ нь сумд хийгдсэн анхны ховор тохиолдол тул бид танилцуулахаар бэлтгэв.

ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч Н.Цэрэн-Арандал 8 цагийн настай, эрэгтэй 2023-11-20нд Завхан аймаг Тосонцэнгэл сумын нэгдсэн эмнэлэгт 3800гр жинтэй 50см өндөртэй BIII /RH+/

Зовуурь: Хөхөрнө, амьсгаадна, хөхөө хөхөхдөө муу, тайван бус

Асуумж: 2023-11-20-ны 01:45 минутад Тосонцэнгэл сумын нэгдсэн эмнэлэгт төрөх замаар Апгар 6/7 баллтай бүтэлттэй 3800гр жинтэй хүү төрсөн. Төрсний дараа сулхан уйлж амьсгал аваад хөхөрсөн хүчилтөрөгч хос гуурсаар өгч цээжний рентген зураг авч оношлогдсон. 4 сар гарантайд УБ - хувийн эмнэлэгт ургийн гаж хөгжлийн эход харуулсан.

МЭС ЗАСЛЫН ӨМНӨХ ҮЗЛЭГ

Нярайн биеийн байдал хүнд, Ухаантай орчны харьцаа хөдөлгөөний идэвхтэй нярайн рефлекс сул, булчингийн тонус дунд мах мариа сайн. Зулай 1*1 тайван чинэрэлтгүй. Хүүхэн хараа 2 талд ижил гэрлийн урвалтай, хүчилтөрөгч хос гуурсаар 0,5л/мин өгнө, хүчилтөрөгч салгахад хөхөрч сатураци унаж 70% хүрнэ. Арьс цэвэр чийглэг эмгэг тууралтгүй хамар уруулын гурвалжин хөхөлбий, Цээжний хэлбэр зөв 2 талд ижил харагдана, цээж хонхолзоно амьсгалд туслах булчин оролцохгүй. Зүрхний авиа тод хэм жигд эмгэг шуугиангүй. Уушги 2 талд сул амьсгалтай, зүүн талдаа амьсгал илүү сул сонсогдоно. Хэвлий зөөлөн эмзэг бус, мэхгэр хэлбэртэй, гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн сул сонсогдоно. хүй цэвэр хавчаартай, зунгаг 2 удаа гарсан, шээс 1 гарсан, хавангүй. АТ -65, ЗЦТ -131, Т -36.7, SAT -95%, FIO 0.28%, АД-72/57ммуб АДД-53ммуб

ШИНЖИЛГЭЭНД

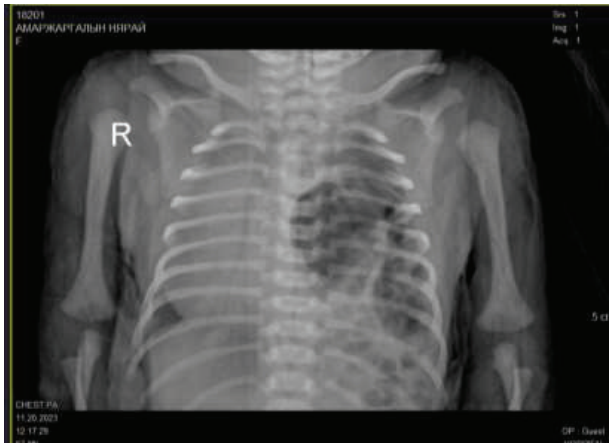
	Цусны шинжилгээ					Биохими					
Он сар	WBC	RBC	HGB	HCT	PLT	ALB	AST	ALT	GLU	CREA	BUN
11/20/2023	31,2	4,68	154	59,0	219	38.9	18	14	3,7	88,4	9,0
11/22/2023	24,4	4,19	137	51,8	137	39,3	12	14	3,5	229,8	6,7
11/25/2023	23,1	3,79	121	45,0	145	34,0	21	24	1,7	265,2	5,8

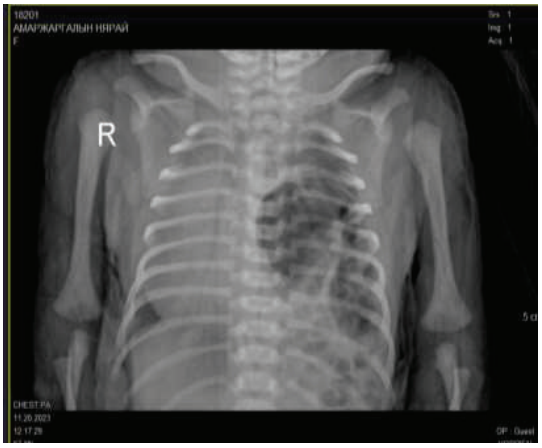
	Коагулограмм			Иммунологи		Шээс	
	APPT	INR	PT	ASLO	CRP	PRO	RBC
11/22/2023	38,8	1,26	14,6	+	+++	+++	+
11/25/2023	39,3	1,16	13,6				

БАГАЖИЙН ШИНЖИЛГЭЭНД

Цээжний рентген зураг:11/20-нд Зүүн талын уушгины талбайд олон тооны хий агуулсан сүүдэртэй /Ивэрхий/ зүрх голтын сүүдэр баруун тийш түлхэгдсэн.

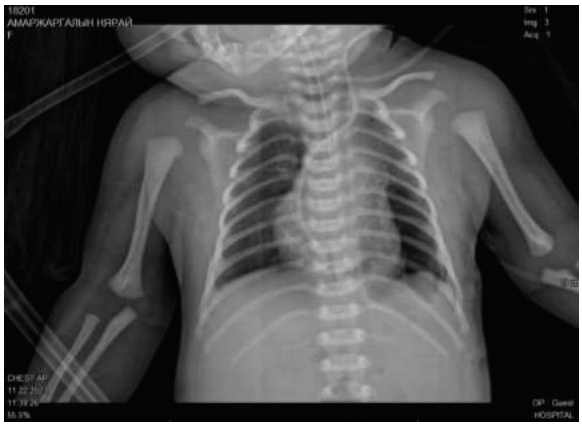
Мэс заслын өмнөх зураг





Цээжний рентген зураг: 11/21 Зүүн талын уушги хагас пневмоторакстай орой хэсгээр уушгины агааржилт хэвийн болсон баруун талын уушгины зураглал дотор зоноор олширсон. Уг өргөсөөгүй. синус хэвийн, өрц (+) зүрхний сүүдэр хөндлөн бага зэрэг том.

Мэс заслын дараах зураг



Мэс заслын өмнөх оношь

Зүүн талын төрөлхийн өрцний ивэрхий, Амьсгалын дутагдал 2-р зэрэг

ЕМА доор хэвлийн зүүн хавирганы нумаар ойролцоогоор 7-8см хөндлөн зүслэг хийж хэвлийг үечлэн нээж шалгахад ходоод, дэлүү, нарийн бүдүүн гэдэс баруун цээжний хөндийд орсон байсныг нааш татан гарган авч хэвлийн хөндийд нь байрлуулан өрцний ирмэгээс багажаар барин өрцний нүхийг битүүлэн зангилаат оёдол тавьж битүүлэв. Зүүн талын цээжний хөндийд гуурс байрлуулав. Хэвлийг шалган угааж цэвэрлэн хуурайшуулж шархыг үечлэн хааж боолт хийв.

Мэс заслын үргэлжилсэн цаг: 01:27 минут

ЭХЭМҮТ-ийн ЕМЗТ-ийн эрхлэгч Л.Ганбаяр эмч, НЭЭТ-ийн эрхлэгч Ч.Наранцэцэг нараас телемицидинээр зөвлөгөө авсан

Мэс заслын дараах 1 болон 2 дах хоногт хяналтын рентген зураг авав. Нярайн уушги дутуу хөгжилтэй, шээс гарахгүй полисерозит болж 11/24нд үнхэлцэг хальсанд хатгалт хийж 12 мл шингэн соруулан авсан.

Мэс заслын дараах эмнэлзүйн онош:

1. Төрөлх өрцний ивэрхий, зүүн уушгины дутуу хөгжил
2. Амьсгалын дутагдал 2-р зэрэг
   Зүүн талын цээжний хөндийд хий хуралдах
   Уушгины гипертензи хүнд хэлбэр,
   кардит перикарди
   Бөөрний дутагдал, полисерозит
3. Нярайн ишемийн шалтгаант энцефалопати

Хийгдсэн эмчилгээ:

1. Амьсгал аппаратаар удирдах
2. Антибиотик /Цефотаксим, Гентамицин, Метранидазол/
3. Цусархагшлаас сэргийлэх /Викасол, ЕААК, Криопреципитат/
4. Уураг нөхөх /Альбумин, Аминоацид 8,5% Шинэ хөлдөөсөн сийвэн/
5. Шингэн /Рингер, Глюкоз 10%, Натрихлорид
6. Инотроп эмчилгээ/ Допамин/
7. Бодисын солилцооны хүчилшил засах/ Натрибикарбонат/
8. Эрдсүүд нөхөх /Натрихлорид, Калихлорид, Кальциглюконат, Магнисульфат/
9. Өвдөлт намдаах унтуулах /Фентанил, Диазепам,Парацетамол
10. Шээс хөөх /Лазикс, Аминофиллин

ХЭЛЦЭМЖ

Өрцний төрөлхийн ивэрхий нь хоол боловсруулах эмгэгийн дунд 6,5% эзэлдэг. Энэ эмгэг нь мэс засал яаралтай хийх шаардлагатай амь насанд аюултай бөгөөд мэс заслаар бүрэн эдгэрдэг өвчин юм. Өрцний төрөлхийн ивэрхий нь олон эрхтний хүндрэл өгдөг цаашид удаан хугацаагаар эмчлэгддэг юм. Монгол улсад сумын эмнэлэгт анх удаа өрцний төрөлхийн ивэрхийг засах мэс ажилбар амжилттай хийгдэж хүүхэд маань одоо эрүүл саруул амьдарч байна.

ДҮГНЭЛТ

Мэс заслын тусламж үйлчилгээг цаг тухайд нь авах боломжгүйгээс дэлхий даяар жил бүр 303,000 орчим нярай төрөлхийн гаж хөгжлийн улмаас нас барж байна. Аймаг, орон нутагт нярайн яаралтай мэс заслыг хийх нь нярайн эндэгдлийг бууруулах, төрөлхийн гажигтай, амь тэнссэн нярайн эрүүл мэндийг хамгаалахад чухал ач холбогдолтой.

Мэс заслын тусламж үйлчилгээг орон нутагт мэс засал, мэдээгүйжүүлэг, нярайн эмч мэргэжилтнүүдийг багаар нь хөгжүүлэх нь эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээний тэгш хүртээмжийг хангах, цаг алдалгүй эмчлэх, нярайн эндэгдлийг бууруулахад чухал ач холбогдолтой юм.

ЗҮҮН ЦАВИНЫ ӨӨХӨН ЭДИЙН ХОРТОЙ ХАВДАР
/CONSISTENT WITH PLEOMORPHIC LIPOSARCOMA/

С.Отгонбаяр[1], *А.Анхболор[2], Б.Санчир-Эрдэнэ[2]*
Ерөнхий мэс залын тасаг, УНТЭ

Өвчтөний тухай мэдээлэл Нас: 44, Хүйс: Эр

Зовуурь: Үе үе зүүн цавины дээд хэсэгт өвдөнө.

Өвчний түүх: Анх 1 жилийн өмнөөс эхлэн зүүн цавины дээд хэсэгт хатуу зүйл тэмтрэгдэж эхэлсэн. Зовуурь нэмэгдэн хөндүүрлэж 2024.04 сард Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлгийн Ерөнхий мэс заслын амбулаториор үзүүлж төлөвлөгөөт мэс засалд орохоор болж шинжилгээ бүрдүүлэн 2024.05.05-ны өдөр Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлгийн Ерөнхий мэс заслын тасагт хэвтсэн.

Амьдралын түүх: 1980.11.24-ний өдөр Увс аймгийн Зүүнговь суманд айлын 4 дах хүүхэд болж төрсөн. Ам бүл-4 эхнэр хүүхдүүдийн хамт амьдардаг. Бага насны өсөлт хөгжил хэвийн. Инженер мэргэжилтэй

Ахуйн нөхцөл: Орон сууцанд
Ажил хөдөлмөрийн нөхцөл: Ердийн
Урьд өвчилсөн өвчин эмгэгийн байдал: Үгүй
Осол гэмтэл, хордлого: Үгүй
Мэс ажилбар хийсэн эсэх: Тийм
/2021 он эрүү ясны буглаа/
Харшил: Үгүй
Удамшлын анамнез: Үгүй
Хооллолтын байдал: Ердийн
Архи хэрэглэдэг эсэх: Үгүй
Тамхи татдаг эсэх: Тийм.
Хэдэн наснаас эхэлж татсан: 35
Хэдэн жил татаж байгаа: 9 жил

БОДИТ ҮЗЛЭГ

Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, асуусан асуултад оновчтой хариулна, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй, арьс салст цэвэр, арьсны уян чанар хэвийн, арьсны чийглэг байдал хэвийн, арьсан дээрх тууралтгүй, захад хавангүй, захын тунгалгийн булчирхайн хэмжээ хэвийн, эмзэглэлгүй, үе мөчний хэлбэр хэвийн, үений хөдөлгөөн идэвхтэй.

Амьсгалын эрхтэн тогтолцооны үзлэг: Хамрын амьсгал чөлөөтэй, хөхрөлт үгүй, амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй, амьсгалын тоо 1 минутад 16 удаа, хэм жигд, цээжний хэлбэр зөв, амьсгал хэвлийн хэлбэртэй, цээжний 2 талд амьсгал жигд оролцоно, тэмтрэлтээр эмзэглэлгүй, дууны долгион хэвийн, тогшилтын дуу 2 талд ижил, амьсгал 2 талд ижил, эмгэг амьсгалгүй, нэмэлт шуугиангүй. O2 Sat%: 98

Зүрх судасны тогтолцооны үзлэг: Арьсны хөхрөлтгүй, захын хавангүй, гүрээний венийн лугшилтгүй, зүрхний оройн түлхэлт ажиглагдахгүй,тэмтрэлтээр зүрхний оройн түлхэлтийн байрлал хэвийн. Артерийн даралт 128/80 мм.муб, Судасны лугшилт: 1 минутад 77 удаа.

Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо: Хэл цэвэр чийглэл, хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй. Булчин чангарал, гялтан цочролгүй.

Шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцоо: Шээсний гарц хэвийн, шээсний өнгө сүрлэн шар. Захад ил хавангүй. Сим.Паст 2 талд сөрөг /-/ /-/

Хэсэг газрын үзлэг: Зүүн цавины дээд хэсэгт хатуу үүсгэвэр тэмтрэгдэнэ. Тэмтрэлтээр эмзэглэлтэй.

Лабораторийн шинжилгээ:

Улаан эс	5.66
Шүлтлэг фосфотаза	151.7
Триглицерид	3.10

Үйл оношийн шинжилгээ: Хэвлийн тодосгогчтой компьютер томографи

Дүгнэлт:

- Зүүн талын цавь орчимд жигд бус контуртай, тодосгогчтой фазуудад бага зэргийн тодролтой, 8,4*4,4см хэмжээтэй зөв бус хэлбэртэй, тод контуртай 28-42 HU бүхий зөөлөн эдийн нягтралтай тодорхойлогдоно.
- Up to 8.4cm sized well-defined regular shaped complex structure in left inguinal area Ddx: Lymphangioma vs Lymphoma.

ОНОШ:

DS: Consistent with pleomorphic liposarcoma of left inguinal area

Ялган оношилгоо:

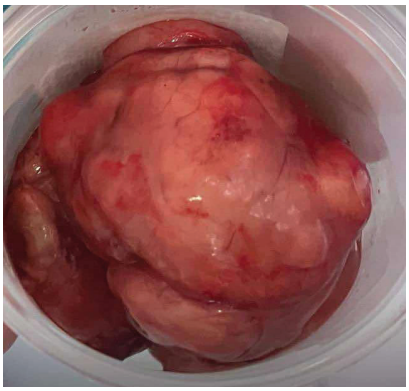
- Өөхөн эдийн хоргүй хавдар
- Тератома
- Зүүн цавь хэсгийн буглаа
- Зүүн цавины ивэрхий

ЭМЧИЛГЭЭ

Төлөвлөгөөт журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтан дор нээлттэй аргаар цавины үүсгэвэр авах мэс засал эмчилгээ хийв.

Мэс заслын бичлэг:

Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор өвчтөн мэс заслын орон дээр ар нуруугаар нь хэвтүүлж, эмч сувилагч нар зохих журмын дагуу гар угааж, ариун халад бээлий өмсөн, мэс заслын талбайг 7,5%-ын тамедины уусмалаар 4 дахин арчин ариутгаж, мэс заслын талбайг ариун даавуугаар тусгаарлав. Зүүн цавины урд хэсэгт 6 см орчим зүслэг хийж, цус тогтоолт дор арьсыг үечлэн нээж шалгахад орчны эдээс зааглагдсан хатуу, барзгар гадаргуутай үүсгэвэр байв. Орчны эдээс хурц болон мохоо аргаар салгаж цус гарч буй судаслаг хэсгүүдэд багаж тавин боож үүсгэврийг авав. Цус тогтоолт хийж өөхөн эд болон арьсыг Викрил 3,0 утсаар оёж шархыг хаав. Мэс заслаар авсан 100 гр эдийг эдийн шинжилгээнд явуулав.



Эдийн шинжилгээний хариу

Макро:

Сорьцын хэлбэр: Формалинд бэхжүүлсэн

Ажилбар: Мэс заслын

Сорьц: 1 ширхэг 8.5*6.8*3см гадууpаа хөхөлбий саарал нимгэн капсултай зүслэгт цайвар шаргал өөхөрхөг эд

Эмгэг өөрчлөлт:

Бусад өөрчлөлтүүд: /-/

Макро зураг

Тэмдэглэл: макро зураг /+/, марко /-/
Зүсмэгийн түлхүүр: нийт зүсмэг-4 кассет-2

Микро:

Онош, дүгнэлт: Цавь: Өөхөн эдийн хортой хавдар төстэй (consistent with pleomorphic liposarcoma) /ӨОУА-10: C49.9/

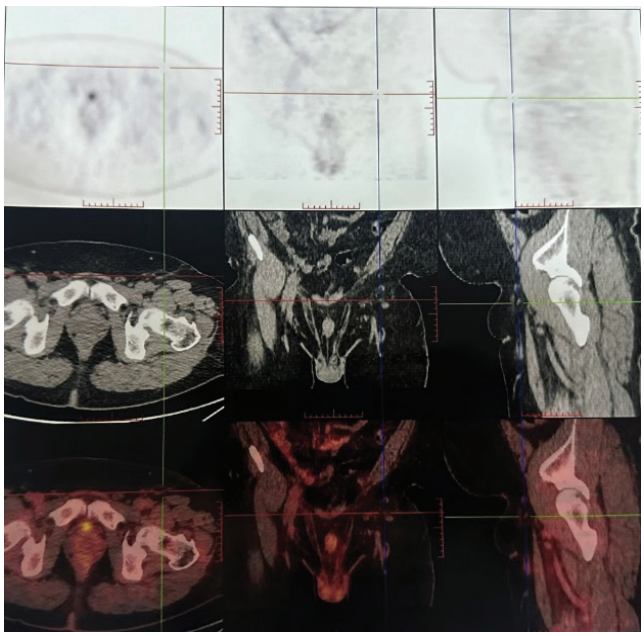
Нэмэлт тэмдэглэл, санал: Иммуногистохими шинжилгээгээр ялган оношилгоо хийх шаардлагатай.

Иммуногистохими шинжилгээний хариу:

DS: Dedifferentiated liposarcoma

Мэс засал эмчилгээнээс хойш 2 сарын дараах PET-CT шинжилгээ

PET-CT шинжилгээгээр хавдрын үсэрхийлэлгүй, хавдрын үлдэц байхгүй байв.



Генетикийн шинжилгээ

Уг өвчтөн TP53 ба CHEK2 генийн мутацийг тодорхойлох шинжилгээ хийлгэсэн. Шинжилгээгээр **TP53** ба **CHEK2**, **R337C**, **K373E** 6,8%-ийн генийн мутаци илэрсэн ба **Olaparib, Talazoparib** эмүүдэд мэдрэг гэсэн хариу гарсан.

1. Diagnostic and Prognostic Indications

- WHO Classification: In this case, NGS identified mutations in the TP53 and CHEK2 genes. These mutations are not tumor type-specific. Combined with the original pathology report and the morphological features of the HE section, it is consistent with the diagnosis of «dedifferentiated liposarcoma.»
- Prognostic Indication: The prognosis is relatively poor, with TP53 mutations being associated with adverse outcomes in various soft tissue sarcomas.
- Histological Findings: The tumor is mainly composed of spindle-shaped cells, accompanied by lipoblasts and mature fat, with some cells showing significant nuclear atypia and visible mitotic figures.
- Immunohistochemistry (Original Unit): Vimentin (++), p53 (++), Ki-67 (5%), p16 (++), S-100 (+)
- Important Molecular Test Results:
  Detected: TP53 R337C, CHEK2 K373E;
  Not Detected: Amplification of MDM2 gene, amplification of CDK4 gene, etc.

2. Targeted Therapy Indications

- Approved or guideline / consensus recommended sensitive drugs for this type of cancer:: None
- Potential drug resistance: None at present. None.
- Approved or guideline-recommended sensitive drugs for other types of cancer:: Detected CHEK2 K373E mutation with a mutation abundance of 6.8%. Drugs targeting this variant: Olaparib» (C), Talazoparib(C)
- Drugs from clinical studies or case reports::

  1). Detected CHEK2 K373E mutation with a mutation abundance of 6.8%. Drugs targeting this variant: Olaparib» (C), Niraparib»(C), Talazoparib(C), Berzosertib(C), Sacituzumab Govitecan.

  2). Detected TP53 R337C mutation with a mutation abundance of 37.3%. Drugs targeting this variant: Adavosertib(C), Serdemetan(C).

3. Tumor Genetic Susceptibility Indications

No clear pathogenic or likely pathogenic genetic variations related to hereditary susceptibility have been detected.

4. Immunotherapy Indications

- Microsatellite Instability (MSI): 0.0922, MSS (Microsatellite Stable).
- The results suggest that the patient may have a lower sensitivity to immune checkpoint inhibitors. Concurrently, positive correlation genes for immunotherapy have been detected: TP53, CHEK2. indicating that the patient may have a positive and promoting effect on immunosuppressive therapy.
- PD-L1, MSI, and TMB are all independent immunological indicators. PD-L1 expression is one of the most widely used immunotherapy markers in clinical practice. A series of clinical study results have confirmed that the expression level of PD-L1 on tumor cells and/or tumor-associated immune celis is closely related to the efficacy of immunotherapy and the patient's prognosis. MSI-H tumors are a category of tumors with high microsatellite instability and are highly sensitive to immunotherapy. TMB can indirectly reflect the tumor's ability to produce neoantigens and the antitumor immune response, and can serve as a biomarker related to the efficacy of ICIs (Immune Checkpoint Inhibitors). Different types of cancer can explore potentially beneficial immunotherapy treatment plans by testing different immunological indicators.

The final diagnosis or treatment plan should be determined by the clinical physician based on the patient's actual situation

ХЭЛЦЭМЖ

Липосарком нь ДЭМБ-аас дөрвөн үндсэн бүлэгт (сайн ялгаралтай липосарком, миксоид, плеоморф, дифференциал липосарком) ангилагддаг. Липосарком АНУ-д жил бүр 100,000 хүн тутмын 4 хүнд тохиолддог тоо баримт байдаг бөгөөд энэ нь өөхөн эдийн саркомын ховор хэлбэр гэдгийг илтгэж байна. Өөхөн эдийн саркома нь толгой ба хүзүүний хавдрын 1%-аас бага хувийг эзэлдэг мезенхимийн гаралтай хавдар юм. Бүх хорт хавдрын 5%-аас бага хувийг эзэлдэг. Липосаркомын 80% нь голчлон мөчдөөр, их бие, ретроперитонум зэрэг хэсгүүдэд илэрдэг.

ДҮГНЭЛТ

Уг тохиолдлын хувьд мэс засал эмчилгээ үр дүнтэй байсан ба мэс заслаар хавдрыг бүрэн авч чадсан. Мэс заслын дараа хяналтын PET-CT шинжилгээ хийлгэж, хавдрын үлдэц байхгүй гэсэн хариу гарсан бөгөөд өвчтөн туяа эмчилгээ хийлгэж, энгийн амьдралын хэв маягтаа орсон. Уг тохиолдол эмнэлзүйд ховор төдийгүй сургамжтай тохиолдол байв.

НОМ ЗҮЙ

1. Liposarcoma - StatPearls - NCBI Bookshelf
2. Lin ZC, Chang XZ, Huang XF, Zhang CL, Yu GS, Wu SY, Ye M, He JX. Giant liposarcoma of the esophagus: A case report. World J Gastroenterol. 2015 Sep 07;21(33):9827-32. [PMC free article] [PubMed]
3. Crago AM, Brennan MF. Principles in Management of Soft Tissue Sarcoma. Adv Surg. 2015;49(1):107. [PMC free article] [PubMed]
4. Hasanabadi MS, Amiri M, Tajedini A, Yazdi AK, Heidarali M, Amali A, Banazadeh M, Mokhtari Z, Azizi MR. Huge myxoid liposarcoma of the esophagus: a case report. Acta Med Iran. 2011;49(2):118-21. [PubMed]
5. Riva G, Sensini M, Corvino A, Garzaro M, Pecorari G. Liposarcoma of Hypopharynx and Esophagus: a Unique Entity? J Gastrointest Cancer. 2016 Jun;47(2):135-42. [PubMed]

ЦӨСНИЙ ЕРӨНХИЙ СУВГИЙН ҮРЭВСЭЛТ МИОФИБРОБЛАСТ ХАВДАР

С.Түдэвдорж[1] , Т.Жамбал-иш[1], Ю.Чинбат[1], О.Ганбат[1]*
[1]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг

УДИРТГАЛ:

Үрэвсэлт миофибробласт хавдар (ҮМХ) нь үрэвслийн эсийн нэвчдэс, завсрын эдийн биологийн бүтэц бүхий фибробласт/миофибробластын гаралтай үүсгэвэр юм. Анх ҮМХ-г Брунн [1] уушгинд тодорхойлсон боловч ҮМХ гэсэн нэр томьёог анх 1990 онд Петтинато нар [2] санал болгосон. 2002 онд Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллага (ДЭМБ) албан ёсоор бие даасан өвчин гэж үзэх хүртэл үрэвсэлт хуурамч хавдар гэж үздэг байв [3-5]. ҮМХ нь хэвлийн хөндий, ретроперитонум, медиастинум, толгой, хүзүү, уушги гэх мэт янз бүрийн байршилд тохиолдож болно. ҮМХ нь маш ховор тохиолддог бөгөөд нэг сая хүн тутмын нэгээс багад тохиолддог. Гэсэн хэдий ч цөсний замын ҮМХ нь маш ховор бөгөөд оношлоход төвөгтэй байдаг. Ялангуяа холангиокарциномоос ялган оношлох нь эмнэлзүйн болон багажийн шинжилгээний хувьд төвөгтэй байдаг. Энэ тохиолдолд бид цөсний ерөнхий сувгийн ҮМХ-ийн тохиолдлыг ижил тохиолдол болон судалгааны хамт танилцуулж байна. Нойр булчирхай, цөсний замын ҮМХ нь маш ховор тохиолддог. Дараах цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байна. [4-7].

Өвчний түүх:

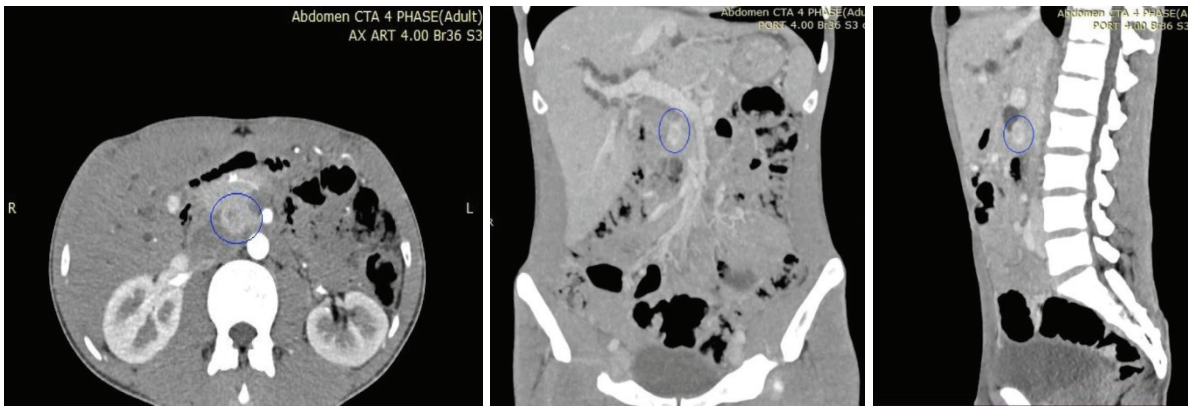
27 настай эрэгтэй 25 хоногийн өмнөөс бүх биеийн арьс, нүд шарлаж, загатнаж, хэвлийгээр өвдөж байна гэсэн зовуурьтайгаар УНТЭ-ЕМЗТасагт ирсэн.

Цусны шинжилгээнд:

+ Карбоангидразын эсрэгтөрөгч (CA) 19-9 (226 U/мл; хэвийн утга ≦ 37 U/ml) нэмэгдсэн байна.

ЛДГ IFFC	233.0	нэгж/л	135.0-225.0	H
ГГТ	817.9	нэгж/л	6.0-42.0	H
СРБ	5.38	мг/л	0-5.0	H
Мочевин	34.7	мг/дл	16.6-48.5	
Холестерин	5.7	ммоль/л	0-5.2	H
Шүлтлэг фосфотаза	289.3	нэгж/л	35.0-104.0	H
Алат	543.8	нэгж/л	0-33.0	H
Асат	171.1	нэгж/л	0-32.0	H
Креатинин	0.87	мг/дл	0.5-0.9	
Кальци	2.24	ммоль/л	2.15-2.55	
Магни	0.83	ммоль/л	0.66-1.07	
Нийт билирубин	2.1	мг/дл	0-1.2	H
Глюкоз	6.78	ммоль/л	4.11-6.38	H
Натри	133	ммоль/л	136.0-145.0	L
Кали	3.59	ммоль/л	3.5-5.1	

Хэвлийн тодосгогчтой компьютерт томографи-д:



Зургууд (а: хэвтээ зүслэг, б:коронар зүслэг в. Саггитал зүслэг)

Нойр булчирхайн толгойн хэсэгт (нойр булчирхайн доторх цөсний сувгийн эргэн тойронд) ойролцоогоор 2 см хэмжээтэй, нэгэн төрлийн бус нягтралтай зангилаат өөрчлөлт илэрсэн бөгөөд өөрчлөлтийн дээрх хэсэгт цөсний суваг өргөссөн. (Зураг 1).

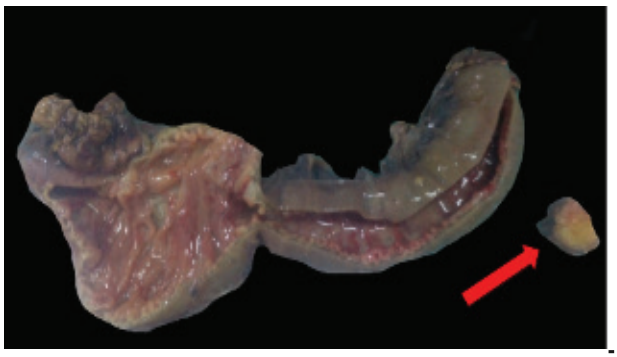
Урьдчилсан онош: Cholangiocarcinoma of the CBD was suspected

Ялгах онош: Цөсний замын чулуу, Цөсний замыг бөглөрөл үүсгэх бусад хавдрууд (ихэвчлэн нойр булчирхайн толгой хэсгийн хавдар) эсвэл аденома, элгэн доторх цөс зогсонгошил (жишээ, анхдагч цөсний замын хатуурал, анхдагч сорвижилт цөсний замын үрэвсэл), цочмог болон архаг элэгний эсийн гэмтэл.

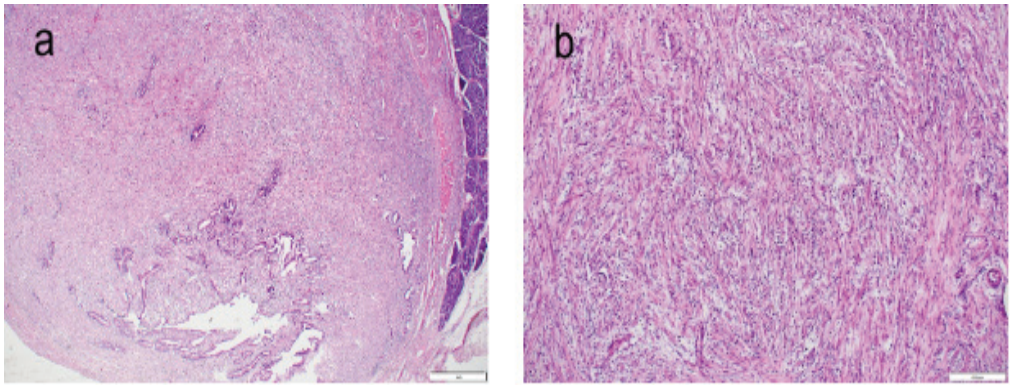
Мэс засал эмчилгээ: Цөсний ерөнхий цоргоны гаралтай цөсний замын хорт хавдар оношоор нойр булчирхайн толгой хэсэг болон дээд гэдэс тайрах мэс засал /Whipple procedure/ хийгдсэн. Хагалгааны дараах 14 дэх өдөр өвчтөнийг эмнэлгээс гаргасан. Хагалгааны дараах адювант химийн эмчилгээ 6 удаа хийгдсэн.

Эмгэг судлалын шинжилгээнд:

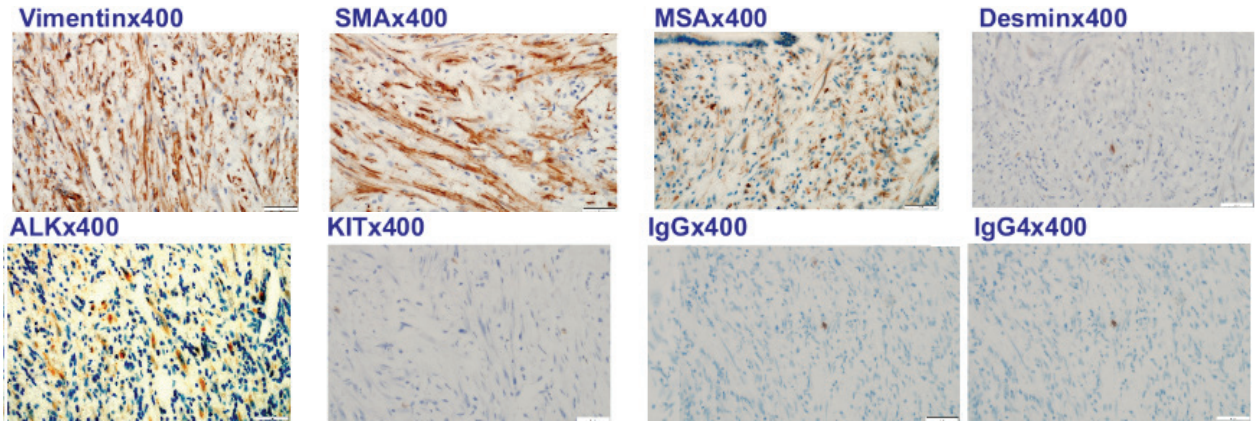
Хавдрын макро зураг



Хавдрын микро зураг:*(a: x20, b: x100)*



Иммуногистохимийн шинжилгээний үр дүн: (х 400)



ХЭЛЦЭМЖ:

Энэ тохиолдлыг дээр дурдсан гистологи, иммуногистохимийн шинжилгээний үр дүнд үндэслэн цөсний ерөнхий сувгийн YMX гэж оношилсон. Ялгах оношилгоонд IgG4-тэй холбоотой склерозын холангит, ходоод гэдэсний замын стромын хавдар, лейомиома, үрэвсэлт лейомиосаркома зэрэг багтдаг. Гэсэн хэдий ч маш цөөхөн тохиолдолд IgG4 болон десмин эерэг хавдрын эсүүд, KIT болон CD34-ийн сөрөг будалт, эсийн ондоошил, үхжил байхгүй байх зэрэг нь эдгээр оношуудыг үгүйсгэдэг. Цаашилбал, хавдрын эсийн цитоплазм дах ALK-ийн сарнисан иммуногистохимийн илэрхийлэл нь YMX-ийн оношийг тодорхойлдог. YMX нь фибробласт ба миофибробластуудын тархалт, лимфоцит ба плазмын эсүүд зэрэг үрэвслийн эсийн нэвчилтээр тодорхойлогддог. Эдгээр өөрчлөлтүүд нь мөхлөгт эд гэх мэт идэвхтэй эдийн гэмтэлд ажиглагдаж болно. Тиймээс ийм гистологийн шинж тэмдэг бүхий масс үүсгэдэг гэмтэлүүд нь урьд өмнө нь үрэвслийн хуурамч хавдар, плазмын эсийн гранулом гэх мэт идэвхтэй шинж чанартай гэж тодорхойлогддог байсан. Гэсэн хэдий ч ийм гэмтлүүдийн зарим нь хавдар үүсэх шинж чанартай байдаг нь дахин давтагдах эсвэл үсэрхийлдэг нь тодорхой болсон. Цөсний сувгийн YMX нь маш ховор тохиолддог. Гэсэн хэдий ч YMX ба IgG4-тэй холбоотой склерозын холангит гэсэн ойлголт сүүлийн жилүүдэд түгээмэл болсон бөгөөд өмнө нь мэдээлэгдсэн тохиолдлуудад IgG4-тэй холбоотой склерозын холангит зэрэг бусад гэмтлүүд багтаж болно. Сүүлийн 10 жилийн хугацаанд цөсний замын YMX-ийн зөвхөн 7 тохиолдол бүртгэгдсэн байна (Хүснэгт 1). Энэ тохиолдолд цусан дах CA19-9 нэмэгдсэний улмаас холангиокарциномыг эмнэлзүйн хувьд сэжиглэж байсан. Гэсэн хэдий ч өмнө нь мэдээлэгдсэн цөсний YMX тохиолдол болон одоогийн тохиолдолд цусан дах CA19-9 түвшин нэмэгдсэн байна. Цаашилбал, Lin et al. бөглөрөлт шарлалтай бараг бүх өвчтөн ийлдэс дэх CA19-9 түвшин нэмэгдсэн гэж мэдээлсэн. Тиймээс CA19-9-ийн түвшин нэмэгдсэн нь бөглөрөлт шарлалтай өвчтөнүүдэд хорт хавдрын нотолгоо биш юм.

ДҮГНЭЛТ:

Бид ЦЕС-ийн YMX -ийн тохиолдлыг танилцуулсан. ЦЕС-ийн YMX-г оношлоход төвөгтэй байдаг бөгөөд өмнө нь оношлогдсон тохиолдол маш цөөхөн байдаг. Оношлогдсон тохиолдлуудыг бүртгэн судлах замаар эмнэлзүйн болон эмгэг судлалын шинж чанарыг тодруулах, хамгийн тохиромжтой эмчилгээг бий болгох шаардлагатай.

Table 1 Reported cases of inflammatory myofibroblastic tumor of the bile duct in the last 10 years

Case	Age/sex	Clinical symptoms	Tumor location	Treatment	Tumor size	Postoperative clinical course	Source
1	12/F	abdominal pain, jaundice, fever, pruritus, appetite loss, weight loss	CBD	debulking of the tumor	4 x 4 cm	well at 9 months after the surgery	APSP J Case Rep 2016; 7: 28
2	24/F	jaundice, fever, abdominal pain, appetiti loss, weight loss	bilateral hepatic ducts to CBD	Debulking of the tumor and lymph nodes excision	10 x 6 cm	uneventful	J Gastrointest Cancer 2019; 50: 613-6
3	43/M	jaundice, prutitus	CBD	excision of the tumor and distal CBD with cholecystectomy	not described	not described	J Clin Imaging Sci 2021; 11: 28
4	70/F	fatigue, weight loss, abdominal pain, night sweat	common hepatic duct to segmental ducts	CBD stenting, steroids, NSAIDs, vinblastin and methotrexate	not described	surgery was not performed	World J Clin Cases 2021; 9: 6155-69
5	54/F	abdominal pain, jaundice	hepatic hilar bile ducts	resection of the bile duct tumor and gallbladder	not described	no recurrence or metastasis at 1 year after the surgery	Front Surg 2022; 9: 928669
6	64/F	none	CBD	pancreaticoduodenectomy	2.1 x 1.6 cm	not described	World J Clin Cases 2023; 11: 4734-9
7	27/M	jaundice, pruritus, abdominal pain	CBD	pancreaticoduodenectomy	2.0 x 1.5 cm	no recurrence or metastasis	Present case

F, female; M, male; CBD, common bile duct; NSAID, non-steroidal anti-inflammatory drug.

НОМ ЗҮЙ:

1. Brunn H. Two interesting benign lung tumors of contradictory histopathology; remarks on necessity for maintaining chest tumor registry. J Thorac Surg. 1939;9:199. [Google Scholar]
2. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. Am J Clin Pathol. 1990;94:538–546. doi: 10.1093/ajcp/94.5.538. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
3. Lim K, Cho J, Pak MG, Kwon H. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Pancreas: A Case Report and Literature Review. Taehan Yongsang Uihakhoe Chi. 2020;81:1497–1503. doi: 10.3348/jksr.2020.0101. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
4. .Liu Z, Li G, Gou A, Xiao Z, Xu Y, Song S, Guo K, Ma G. Inflammatory myofibroblastic tumor in the pancreatic neck: a rare case report and literature review. Gland Surg. 2021;10:1832–1839. doi: 10.21037/gs-21-303. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
5. .WHO classification of tumours (5th edition): Digestive System Tumours. International agency for research on cancer, 2020. [Google Scholar]
6. Strainiene S, Sedleckaite K, Jarasunas J, Savlan I, Stanaitis J, Stundiene I, Strainys T, Liakina V, Valantinas J. Complicated course of biliary inflammatory myofibroblastic tumor mimicking hilar
7. cholangiocarcinoma: A case report and literature review. World J Clin Cases. 2021;9:6155–6169. doi:
8. 12998/wjcc.v9.i21.6155. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
9. Meis-Kindblom JM, Kjellström C, Kindblom LG. Inflammatory fibrosarcoma: update, reappraisal, and perspective on its place in the spectrum of inflammatory myofibroblastic tumors. Semin Diagn Pathol. 1998;15:133–143. [PubMed] [Google Scholar]

АНХДАГЧ ГИПЕРПАРАТИРЕОДИЗМИЙГ РАДИО ДОЛГИОНООР ТҮЛЭХ ЭМЧИЛГЭЭ

/Анхны тохиолдол/

С.Отгонбаяр
ЕМЗТ, УНТЭ

УДИРТГАЛ

Анхдагч гиперпаратиреодизм нь бамбайн дэргэдэх булчирхайн гиперплази суурин дээр үүсэх ба паратиреод даавар илүүдлээр ялгарснаас. Эмэгтэйчүүд эрэгтэйчүүдээс 2-3 дахин их өвчилдөг. АНУ-д жил бүр 100000 хүнд тохиолддог. Гиперпаратиреодизмыг үүсэх шалтгаанаас нь хамаарч анхдагч (булчирхайн), хоёрдогч (гиперкальциемийн), гуравдагч ба хуурамч гэж ангилдаг. Анхдагч гиперпаратиреозын шалтгааны 70-80% нь аденома байдаг ба 10-15% нь булчирхайн анхдагч гиперплази, 5% хүртэлх хувийг хорт хавдар нөхцөлдүүлдэг байна. Иж бамбайн даавар ихээр ялгарснаас ходоод гэдсээр кальцийн шимэгдэл ихсэж, Д аминдэм ихээр үүсэх ба бөөрөөр кальци ялгаралт буурснаас гиперкальцеми болдог. Анхдагч гиперпаратиреодизм нь улсын хэмжээнд ховор тохиолддог эмгэг ба энэхүү эмгэгийн эмчилгээнд Монголд анх удаа RFA буюу радио долгионоор түлэх эмчилгээг үр дүнтэй хийсэн болно.

ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Асуумж: 65 настай, эрэгтэй. Ядарч сульдана,ууц нуруугаар чилж хөшиж өвдөнө гэсэн зовуурьтай. Ядарч сульдах зовуурь сүүлийн жилийн хугацаанд илүү илрэх болсон тул 2024 онд Хэнтий аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэн онош тодроогүй учраас 2024 оны 10 сард УХТЭ-д үзүүлж бамбай булчирхайн зангилаа оношлогдсон. Сонгдо эмнэлгийн дотоод шүүрлийн тасагт 10 хоног хэвтэн эмчлүүлээд 2024 оны 11-р сарын 7нд УНТЭ-ийн ЕМЗ-ын амбулаториор үзүүлж оношлуулах шаардлагатай шинжилгээг бүрдүүлж төлөвлөгөөт журмаар хэсгийн мэдээ алдуулалтан дор Анхдагч гиперпаратиреодизмийг радио долгионоор түлэх эмчилгээ хийлгэхээр болсон.

Бодит үзлэг: Дууны өнгө хэвийн. Бамбай булчирхайн зүүн талд овойж харагдана. Тэмтрэлтээр зангилаа тэмтрэгдэнэ. Хөдөлгөөнтэй, эмзэглэлгүй.

ОНОШИЛГОО

Биохимид сийвэнгийн эрдсүүд,бөөрний үйл ажиллагаанаас гадна ясны өөрчлөлтийн шинжүүд илэрдэг.

Лаборатори шинжилгээ:

Хүснэгт 1. *Өөрчлөлт бүхий лабораторийн шинжилгээг харуулав.*

Шинжилгээний үзүүлэлт	**Хариу**	**Нэгж**	**Лавлах хэмжээ**
Кальци	11,3 (H)	Мг/дл	8,4-10,2
PTH (Parathyroid hormone)	114,4 (H)	Pg/ml	15-65
Шээсний ерөнхий шинжилгээ	99.4 (H)	U/L	0-41,0
WBC	21,9 (H)	u/L	0-13,0
Kp Bacteria	620,8 (H)	u/L	0-13,6
Биохимийн шинжилгээ			
CRE	126,2 (H)	Umol/L	40-106
ALP	192,5 (H)	U/l	35-129
URE	11,1 (H)	mmol/L	1,7-8,3
CRP	20,4 (L)	Mg/L	0-5
UA	541,2(H)	Umol/L	35,0-55,0

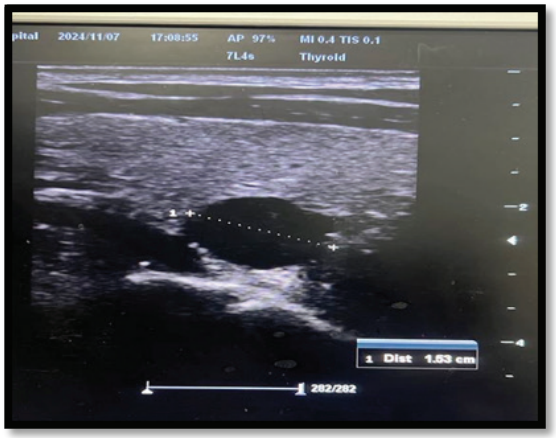
ДҮРС ОНОШИЛГОО:

Бамбай булчирхайн хэт авиа:

- Бамбайн хэт авиан шинжилгээ нь иж бамбайн томролыг илрүүлэхэд >75% мэдрэг чанартай

*Дүгнэлт: Бамбай дэргэдэх зүүн доод булчирхай 2,2*1,7*3,4 см хэмжээгээр томорсон. (Зураг 1а, 1б).*

Зураг 1а



Зураг 1б

Ялган оношилгоо

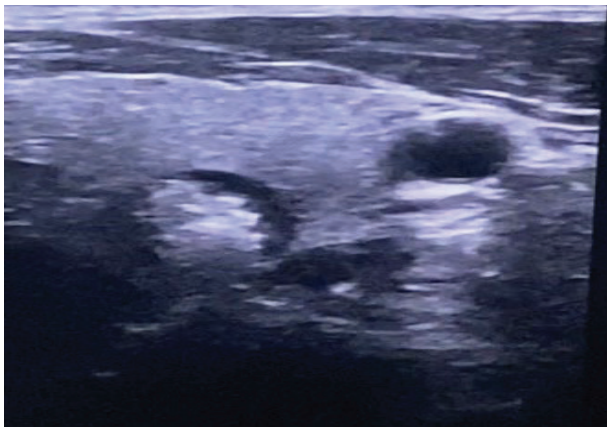
- Гиперпаратиреодизмын хоёрдогч болон гуравдагч хэлбэрүүд
- Педжетийн эмгэг
- Дотоодшүүрлийнөвчнүүд-гипертиреодизм, Аддисоны криз, VIPoma
- Сүү-шүлтийн хамшинж
- Удмын гипокальциурийн гиперкальцеми
- Грануломатозны өвчнүүд - саркойдоз, туберкулёз, беррилёз,гистоплатмоз
- Цусны болон цуллагийн хавдрууд

ЭМЧИЛГЭЭ:

Төлөвлөгөөт журмаар хэсгийн мэдээ алдуулалтаар бамбай булчирхайн зангилааг радио долгионоор түлэх эмчилгээ.

Мэс заслын үеийн бичлэг:

Өвчтөн нуруугаар хэвтүүлж, мэс ажилбар хийх талбайг 7,5%-ийн тамединаар ариутган ариун даавуугаар тусгаарлан эхо хяналт дор бамбайн зүүн дэлбэнгийн доод хэсэгт лидокайны 2%-ийн 10 мл тарилгын уусмалаар хэсгийн мэдээ алдуулалт гидродиссекци хийж ЭХО хяналтан дор томорсон зүүн доод бамбайн дэргэдэх булчирхайг радио долгионоор түлэх эмчилгээ 18G 0,5 голчтой зүүгээр 30 ваттаар 2 минут 31 секунд хийлээ. Мэс ажилбарын үед гарсан хүндрэлгүй. Хатгалтын хэсэгт ариун наалт нааж өвчтөн 20 минут хянаж энгийн тасагт хэвтүүлэв



***Зураг 2.** ЭХО-д: RFA эмчилгээний дараах бамбайн дэргэдэх булчирхай*

11.8 буюу мэс ажилбараас 1 хоногийн дараах шинжилгээ	
PTH	25,66 pg
Ca	10,8 mg/dl

ХЭЛЦЭМЖ

Гиперпаратиреодизм нь бамбайн зангилаатай андуурагдан оношлогдох тохиолдол олон байдаг. АНУ-д 2021 онд, 2020 онд Солонгос, 2018 онд Герман, 2017 онд Турк болон Энэтхэгт тус тус хийгдсэн ретроспектив судалгаагаар PTH болон CA түвшин өндөр анхдагч гиперпаратиреодизм, аденома оношлогдсон үйлчлүүлэгчид RFA эмчилгээ хийсний дараах 1,3,6,9-р саруудад давтан үзлэг, шинжилгээгээр паратиреод гормон болон сийвэнгийн кальцийн түвшин хэвийн байдалд шилжин, үйлчлүүлэгчид илэрч буй зовуурь арилж, биеийн байдал сайжирч буй үр дүн гарсан байна.

ДҮГНЭЛТ

Гиперпаратиреодизм нь манай улсад харьцангуй ховор тохиолддог эмгэг ба оношилгооны хувьд андуурагдах, онош тодрохгүй байх тохиолдол олонтой. Гол эмчилгээ нь паратиреодэктоми байдаг бол сүүлийн үед нэвтэрч буй радио долгионоор түлэх эмчилгээ RFA-г Монголд анх удаа Анхдагч гиперпаратиреодизмын эмнэлзүйн тохиолдол дээр эмчилгээний хэлбэр болгон сонгож үр дүнгээ амжилттай өгч цаашид энэхүү эмчилгээг нэвтрүүлэх нь аюулгүй, үр дүнтэй байх хамгийн зөв эмчилгээний менежмент болох билээ.

Түлхүүр үг: *Анхдагч гиперпаратиреодизм, RFA*

НОМ ЗҮЙ:

1. Mantero F, Terzolo M, Arnaldi G, Osella G, Masini AM, Alì A, Giovagnetti M, Opocher G, Angeli A. A survey on adrenal incidentaloma in Italy. Study Group on Adrenal Tumors of the Italian Society of Endocrinology. J Clin Endocrinol Metab. 2000
2. Barzon L, Sonino N, Fallo F, Palu G, Boscaro M. Prevalence and natural history of adrenal incidentalomas. Eur J Endocrinol. 2003 Oct;149(4):273-85. [PubMed] [Reference list]
3. Connolly MJ, McInnes MDF, El-Khodary M, McGrath TA, Schieda N. Diagnostic accuracy of virtual non-contrast enhanced dual-energy CT for diagnosis of adrenal adenoma: A systematic review and meta-analysis. Eur Radiol. 2017 Oct;27(10):4324-4335. [PubMed] [Reference list]
4. Young WF. Clinical practice. The incidentally discovered adrenal mass. N Engl J Med. 2007 Feb 08;356(6):601-10. [PubMed] [Reference list]
5. Pivonello R, De Leo M, Cozzolino A, Colao A. The Treatment of Cushing's Disease. Endocr Rev. 2015 Aug;36(4):385-486. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]
6. Zeiger MA, Thompson GB, Duh QY, Hamrahian AH, Angelos P, Elaraj D, Fishman E, Kharlip J., American Association of Clinical Endocrinologists. American Association of Endocrine Surgeons. American Association of Clinical Endocrinologists and American Association of Endocrine Surgeons Medical Guidelines for the Management of Adrenal Incidentalomas: executive summary of recommendations. Endocr Pract. 2009 Jul-Aug;15(5):450-3. [PubMed] [Reference list]
7. Blake M, Holalkere N, Boland G. Imaging Techniques for Adrenal Lesion Characterization. Radiol Clin North Am. 2008;46(1):65-78, vi. doi:10.1016/j.rcl.2008.01.003 – Pubmed
8. Nandra G, Duxbury O, Patel P, Patel J, Patel N, Vlahos I. Technical and Interpretive Pitfalls in Adrenal Imaging. Radiographics. 2020;40(4):1041-60. doi:10.1148/rg.2020190080 – Pubmed

ФАР ХАМШИНЖ

С.Сымбат[1]
Баян-Өлгий аймгийн нэгдсэн эмнэлэг[1]

ХУРААНГУЙ

Фарын синдром нь доминант хэлбэрээр удамшдаг мэдрэлийн эмгэг бөгөөд тархины суурийн зангилаа болон тархины эдэд кальцийн хэвийн бус хуримтлал явагддаг ховор эмгэг юм. Тархалтын хувьд 1 сая хүн амд 1 тохиолддог.

Уг өвчнийг анх 1930 онд Германы мэдрэлийн эмч Карл Теодор Фар стрио-паллидо-дентат кальциноз (“calcinosis nucleorum”) буюу гэр бүлийн анхдагч тархины шохойжилт хэмээн дүрслэн нэрлэсэн. Фарын өвчний үед кальцийн карбонат ба фосфатаас бүрдэх эмгэг шохойжилт зөвхөн суурийн зангилаанд биш, нэмэлтээр харааны төвгөр, далайн морь (хиппокамп), шүдлэг бөөм, их тархины гадарт, бага тархины гадрын доорх цагаан бодист илэрдэг. Уг эмгэгийн шинж тэмдгүүдэд хөдөлгөөний үйл ажиллагаа доройтох, тэнэгрэл, уналт таталт, толгой өвдөлт, хэл ээдрэх, мөчдийн чангарсан хөшүүн саа үүсэх, хараа муудах, атетоз эмгэг хөдөлгөөн, хорея, дистони үүсэх, Паркинсоны өвчний салагнаа, булчингийн чангарал, нүүрний маск гипомими, хөлөө чирч явах, гарын хуруунуудад эрх эргүүлэх хөдөлгөөн зэрэг шинж тэмдгүүд илэрдэг. Ихэнх тохиолдолд Фарын өвчин аутосомын доминант хэвшинжээр удамшдаг. Зарим өвчтөнд аутосомын рецессив хэвшинжээр удамшдаг, Тархины анхдагч шохойжилттой өвчтөний ихэнхэд 14q (IBGC1) байршилд эмгэг ген олддог. Дараагийн генийн эмгэг байршил нь 8-р хромосом, мөн 2-р хромосом дээр олдсон. Уг өвчний эмгэг физиологийг тайлбарлахдаа 8-р хромосом дээр байрлах SLC20A2 генийн мутацийн улмаас натрийн хамааралт фосфатын III хэвшинжийн тээвэрлэгч 2-ын үйл ажиллагааны алдагдалтай холбоотой хэмээн зарим судлаачид үздэг.

Кальцийн эмгэг хуримтлалыг тархин доторх кальцийн бодисын солилцооны эмгэгийн улмаас, эсвэл тархи-цусны хоригийн өөрчлөлтийн улмаас тархи руу кальций хэт их нэвчдэг хэмээн таамагладаг. Кальцийн хуримтлал нь судасны ханаас эхлэн, дараа нь судас тойрсон зай, улмаар нейрон руу шилжинэ. Даамжрах шохойжилтын улмаас эргэн тойрны судсууд шахагдаж, цусны урсгал буурч, тархины эд гэмтэж, эрдсийн эмгэг хуримтлал үүсдэг. Зарим судалгаагаар суурийн зангилаанд нэмэлтээр зэс, цайр, магни, төмрийн агууламж өндөрссөн байх, мөн глюкозын метаболизм алдагдсан тухай өгүүлсэн байдаг.

Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга

Тохиолдол 1: Баян-Өлгий аймгийн Улаанхус сумын харьяат 36 настай эрэгтэй

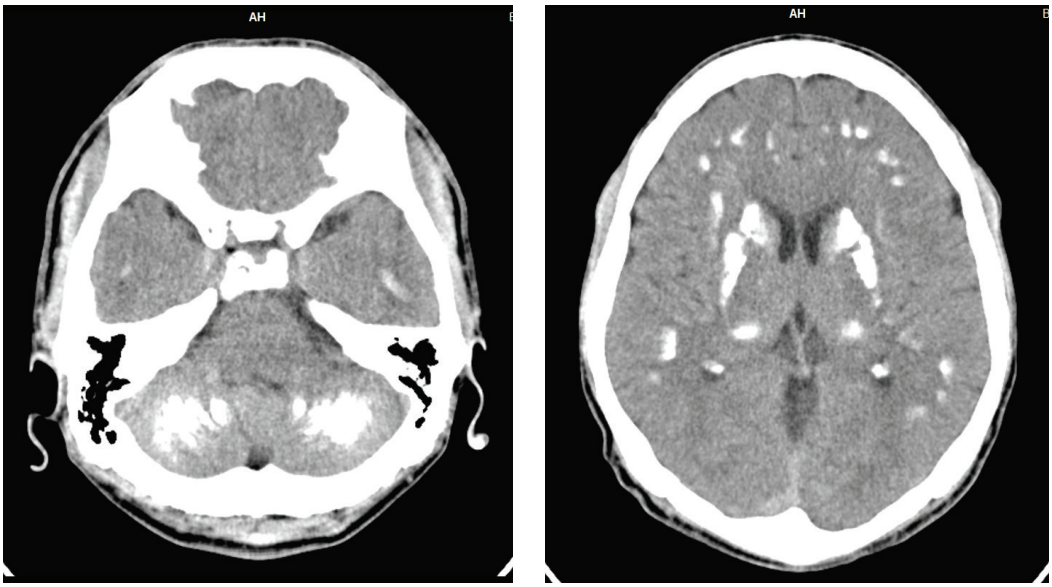
Зовуурь**:** толгой ойр ойр өвдөнө, хэл ээдэрнэ, үе үе ухаан алдаж унана гэсэн зовуурьтай эмнэлэгт хандсан. Ахын өгүүлэмжээр үг цөөтэй, бага ярьдаг, зожиг, хүмүүстэй харилцахдаа тааруу, өөрийгөө арчлахдаа сул гэнэ.

Өвчний түүх: Эрүүл саруул өсч торниж байсан хүү 8 наснаас эхлэн унаж татах болсон гэнэ. Багадаа жилдээ 1-2 удаа унадаг байсан боловч насанд хүрэх үеэс уналтын давтамж ойртож сард 1-2 удаа унадаг болсон. Уналт их биеийг хамарсан миоклоник таталтаар эхэлж ухаан бүрэн алдагдаж ихэнхдээ 1 минут орчим үргэлжилж зогсдог. Уналтын дараа ихэвчлэн нойрмог болж унтдаг. Карбамазепиныг тогтмол уусснаас хойш уналтын давтамж бага зэрэг цөөрсөн. Өвчтөн ажилгүй, гэрлээгүй, ахынхаа гэр бүлийн хамт амьдардаг, хөдөлмөрийн чадвар алдалтыг тогтоолгосон, гэр бүлийн гишүүд дунд ижил өвчтэй хүн үгүй

Бодит үзлэгт: Өвчтөний мэдрэлийн үзлэгээр өвчтөн асуултад цөөн үгээр, зөв хариулна, орон зай ба цаг хугацааны баримжаа хэвийн, шөрмөсний рефлексүүд өндөрссөн, өөр илэрхий голомтот өөрчлөлтгүй байв.

Лабораторийн шинжилгээнд: Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ хэвийн. *Цусны шинжилгээнд кальци- 2.41mmol/l,* бамбайн даавруудхэвийн байв. Иж бамбайн даавруудшинжилж чадаагүй.

Дүрс оношилгооны шинжилгээнд: Тархины компьютерт томографын шинжилгээнд хамруулахад хоёр талын суурийн зангилаа, бага тархины шүдлэг бөөмд, их тархины гадрын доорх цагаан бодист олон тооны шохойжилтын голомтууд илэрч, Фарын хамшинж оношийг тавив (зураг 1).



Зураг 1: Тархины КТ-ийн дүрслэлд хоёр талын суурийн зангилааны сүүлт бөөм, хуяг, харааны төвгөр, гадрын доорх цагаан бодист, мөн бага тархины шүдлэг бөөмд том хэмжээний, ижил хэмт шохойжилтын голомтууд илэрсэн.

Онош: Фарын хамшинж, шинж тэмдгийн уналт таталт

Ялган оношилгоо:

- Дотоод шүүрлийн эмгэгүүд
- Митохондрийн миопати
- Халдварт өвчнүүд
- Төрөлхийн гаж хөгжлүүд
- Арьсны эмгэгүүд
- Хордлого, бусад

ЭМЧИЛГЭЭ

Фарын синдромын эмчилгээ байхгүй боловч шинж тэмдгийг арилгах, шалтгаант хүчин зүйлийг арилгахад голчлон чиглэгддэг учир өвчтөн жилд нэг удаа аймгийн нэгдсэн эмнэлгийн мэдрэлийн тасагт хэвтэж уналтын эсрэг, витамин, өвдөлт намдаах болон бусад шинж тэмдгийн эсрэг эмчилгээнүүдийг хийлгэдэг. Гэрээр карбамазепин 200мг-аар хоногт 3 удаа тогтмол уудаг.

Тохиолдол 2: Баян-Өлгий аймгийн Бугат сумын харьяат 52 настай эмэгтэй,

Зовуурь: Толгой өвдөнө, үе үе ухаан алдаж унана, тэнцвэр алдаж гуйвна, ууц нуруугаар чилж өвдөнө гэсэн зовуурьтай эмнэлэгт хандсан.

Өвчний түүх: 50 наснаас эхлэн гэнэт ухаан алдаж унаж эхэлсэн, уналтын давтамж харьцангуй цөөн, карбамазепин 200 мг хааяа уудаг, мөн үеэс 2 талын зовхи бууж эхэлсэн гэнэ. Толгой байнга өвддөг тул циннаризин, ибупрофен бэлдмэлийг байнга уудаг.

Бодит үзлэгт: Мэдрэлийн үзлэгээр өвчтөний харилцаа, танин мэдэхүйн үйл хэвийн, бага далайцтай хөндлөн нистагмтай, шөрмөсний рефлексүүд өндөрссөн, хөнгөн зэргийн атаксийн шинж илэрнэ.

Лабораторийн шинжилгээ: Цусны шинжилгээгээр бамбай булчирхайн үйл ажиллагаа хэвийн. Цусны сийвэн дэх кальцийн хэмжээ 2.32mmol/l.

Зураг 2: *Тохиолдол 2-ын тархины КТ-ийн дүрслэл*

Дүрст оношилгооны шинжилгээнд: Тархины тодосгогчгүй КТ-ийн шинжилгээгээр хоёр талын суурийн зангилаа, шүдлэг бөөмд жигд хэмтэй, цагаан бодист олон тооны шохойжилтын голомтууд илэрсэн.

Онош: Фарын хамшинж, атакси

ХЭЛЦЭМЖ

Бидний танилцуулсан хоёр тохиолдлын өвчин эхний өвчтөнд хүүхэд наснаас, хоёр дах өвчтөнд нах ахисан хойно эхэлсэн боловч толгой ойр ойр өвдөх, ухаан алдаж унах, татах зэрэг ижил төстэй шинж тэмдгээр илэрсэн. Шинж тэмдэг хүүхэд наснаас эхэлсэн эхний тохиолдолд эрт оношилж, шалтгааныг илрүүлж, эмчлээгүй тул зан төрхийн өөрчлөлт, танин мэдэхүйн бууралт үүсч, хөдөлмөрийн чадвар эрт үеэс алдагдаж, амьдралын чанарт ихээхэн сөргөөр нөлөөлсөн байна. Дараагийн тохиолдолд шинж тэмдэг мөн адил уналт таталтаар эхэлж, цаашид тэнцвэрийн өөрчлөлт даамжирч буй нь карбамазепины хэрэглээтэй холбоотой байх магадлалтай. Фарын хамшинжтэй, эпилепсийн уналт таталттай өвчтөнд тэнцвэрийн өөрчлөлтийг даамжруулах тул аль болох карбамазепин, бензодиазепин, барбитуратын төрлийн бэлдмэлийг хэрэглэхээс зайлсхийхийг зөвлөдөг.[1]

Фарын өвчнийг сэжиглэх тохиолдолд лабораторийн дэлгэрэнгүй шинжилгээгээр хоёрдогч шалтгааныг илрүүлэх/үгүйсгэх шаардлагатай. Үүнд: Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, бодисын солилцооны эмгэгийн өргөн хүрээний шинжилгээ, цус болон шээсэнд хүнд металлын хэмжээ, сийвэнд кальций, фосфор, магнезий, шүлтлэг фосфатаза, кальцитонин, Д3 витамины болон паратхормоны хэмжээг шалгана. Тархи-нугасны шингэний шинжилгээгээр нян, вирус, шимэгч хорхойн халдварыг үгүйсгэх хэрэгтэй. Ellsworth Howard сорилоор псевдохипопаратиреоидизмаас анхдагч хипопаратиреоидизмыг ялган салгана (паратхормоныг 200 нэгжээр тарихад шээсэн дэх cAMP [cyclic adenosine monophosphate] хэмжээ 10-20 дахин ихэснэ).

Дүрст оношилгооноос тархины соронзон-резонанст томографитай харьцуулахад КТ-ийн шинжилгээгээр кальцийн хуримтлалыг илүү тод дүрслэх боломжтой. Үүнд, хамгийн их өртөх хэсэг бол суурийн зангилааны цайвар бөмбөлгийн дотор бөөм юм. Үүнээс гадна, хуяг, сүүлт бөөм, шүдлэг бөөм, харааны төвгөр, их тархины хагас зууван хэсгийн цагаан бодис, гадрын доорх цагаан бодис, тархины багана, бага тархины бусад хэсгүүдэд шохойжилт илэрч болно. Анхдагч Фарын хамшинжийг тодруулах зорилгоор молекулгенетикийн шинжилгээг хийнэ. Үүнд, генийн цуврал сорилыг элбэг тохиолдох генийн мутациас эхлэн SLC20A2>PDGFB>PDGFRB>XPR1 дараалаар хийнэ. Сүүлийн үед олон генийн сорил, геном хэмээх өргөн хүрээний генетикийн өөрчлөлтийг илрүүлэх шинжилгээнүүдийг хийх болсон.

ДҮГНЭЛТ

Манай оронд молекулгенетикийн шинжилгээ хараахан боломжгүй, мөн орон нутгийн эмнэлэгт паратхормон, кальцитонин зэрэг зарим нарийн шинжилгээ хийх боломжгүй байна. Фарын хамшинж КТ-ийн дүрслэлд тодорсон тохиолдолд дээр дурдсан дэлгэрэнгүй шинжилгээг хийх, орон нутгийн хэмжээнд оношилгооны боломжийг сайжруулах арга хэмжээ авах шаардлагатай байна.

Түлхүүр үг: *Суурийн зангилааны шохойжилт, тэнэгрэл, хорея, хөшүүн саа*

НОМ ЗҮЙ:

1. Amisha F, Munakomi S. Fahr Syndrome. [Updated 2023 Aug 13]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560857/
2. Saleem S, Aslam HM, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A, Rehmani MA. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. Orphanet J Rare Dis. 2013 Oct 8;8:156. doi: 10.1186/1750-1172-8-156. PMID: 24098952; PMCID: PMC3853434.
3. Shahidi GA, Safdarian M. Fahr disease: Idiopathic basal ganglia calcification. Iran J Neurol. 2017 Jan 5;16(1):53-54. PMID: 28717437; PMCID: PMC5506759.
4. Darrof RB, Fenicher GM, Jankovic J, Mazziotta JC. Bradley's Neurology in clinical practice. Philadelphia, Elsevier/Saunders 2012.
5. Joao Ricardo Mendes de Oliveira Managing Idiopathic Basal Ganglia Calcification: Fahr's Disease 2017 1st edition
6. Lange Clinical Neurology (10th ed) by Roger P. Simon ISBN: 9781259861727 Publication Date: 2017
7. Bradley and Daroff's Neurology in Clinical Practice (8th ed) by Joseph Jankovic (Editor) ISBN: 9780323642613 Publication Date: 2021
8. Functional Neurological Disorder, An Issue of Neurologic Clinics Edited by David Perez Oct 2023
9. Neurologic Localization and Diagnosis Eli E. Zimmerman Nov 2022
10. Outpatient Neurology, An Issue of Neurologic Clinics Edited by Doris Kung Nov 2022
11. Principles and Practice of Movement Disorders Joseph Jankovic Jul 2021
12. Bradley and Daroff's Neurology in Clinical Practice, Joseph Jankovic Mar 2021

BOUVERET SYNDROME
/BILIODUODENAL FISTULA/

З.Хишигжаргал[1], Г.Дэлгэрмөрөн[2], Б.Эрдэнэцэцэг[2], А.Хажидмаа[2], Б.Цэрэнбат[2]
[1]Дүрс оношилгооны төв, УНТЭ,
[2]Ерөнхий мэс заслын тасаг, УНТЭ

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Өвчтөн Г, 66 настай, эрэгтэй, 6 хоногийн өмнөөс өтгөн гарахгүй, 4 хоногийн өмнөөс хэвлийгээр базалж өвдсөн, сүүлийн 2 хоног бөөлжинө, хий гарахгүй, хоол идэхгүй, дотор муухайрч байгаа, арьс салст бага зэрэг шарласан гэх асуумжтай УНТЭ-гийн яаралтай түргэн тусламжийн тасагт хөдөө орон нутгийн эмнэлгээс шатлал ахиулан үзүүлэх шаардлагатай гэж зөвлөсний дагуу ирж үзүүлсэн гэх. Архаг хууч өвчин үгүй, 2 жилийн өмнө хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд цөсний хүүдийн чулуу оношлогдож байсан.

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй, арьс салст шар. Хэвлийн баруун талаар эмзэглэлтэй, булчин чангаралгүй, гялтан цочролтой. Шээс гарц бага, хавангүй.

ЛАБОРАТОРИЙН ШИНЖИЛГЭЭ:

Цусны дэлгэрэнгүй болон биохимийн шинжилгээнд

WBC–9.52x10^3/uL ↑, СРБ– 131мг/л ↑
Алат - 16.1 нэгж/л, Асат – 13.1 нэгж/л
Глюкоз – 7.99 ммоль/л ↑, Креатинин – 1.04 мг/дл, Мочевин – 94.7 мг/дл ↑
Нийт билирубин – 3.35 мг/дл ↑, Шүлтлэг фосфотаза – 95.2 нэгж/л

Дүрс оношилгооны шинжилгээнд:

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд: Цөсний хүүдийн хана 0.7 см хүртэл зузаарсан, хүүдийд 1.0 см хүртэлх хэмжээтэй хэд хэдэн тооны чулуутай, цөс өтгөн. Хэвлийд сул шингэнгүй.

Хэвлийн тойм рентгенд харалт: Өрцөн дор сул хийгүй, хөндийт эрхтний цоорлын шинжгүй. Хэвлийн төв болон хэвлийн зүүн талаар хэд хэдэн тооны См.Чаши-Клойбера тодорхойлогдоно.

Хэвлийн тодосгогч бодистой КТГ шинжилгээнд (гарсан өөрчлөлт)**:**

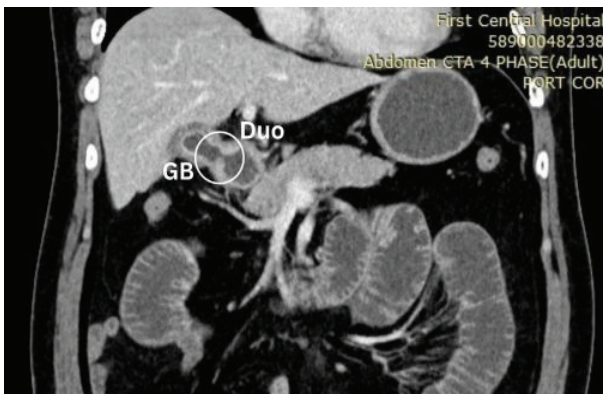
12-р хуруу гэдэсний дээд хэсгийн баруун хажуу хана 0.7 см өргөн хэсгээр цөсний хүүдийтэй холбогдож цорго үүсгэсэн байдалтай.

Нарийн гэдэсний гогцоо тархмал бус, <4.8 см хүртэл өргөссөн, нарийн гэдэсний хөндийд 1.9 х 2.3 см (хүйсийн баруун харалдаа байрлалтай), 2.0 х 2.0 см (хэвлийн зүүн дээд хэсэгт байрлалтай) тус тус хэмжээтэй, **цөсний хүүдийн чулуу байж болохоор** 2 тооны гиперденсив бүтэц тодорхойлогдоно.

Цөсний хүүдийн хүүдийн хана <0.7 см хүртэл зузаарсан, доторх гадаргуугийн шингээлт нэмэгдсэн, рентгенд тодрох чулуугүй, хүүдийд, элгэн доторх баруун болон зүүн дэлбэнгийн цөсний замуудад болон ЦЕС-т хийнүүд тодорхойлогдоно. ЦЕС-0.9 см хүртэл хэмжээстэй, ханын шингээлт бага зэрэг нэмэгдсэн. Хэвлийн доод хэсгээр нарийн гэдэсний хана 0.7 см хүртэл хавагнаж зузаарсан. Бага аарцгийн хөндийн баруун хэсгээр болон өргөссөн нарийн гэдэсний гогцоо хооронд +12 - +14HU нягтралтай бага хэмжээний шингэнтэй.

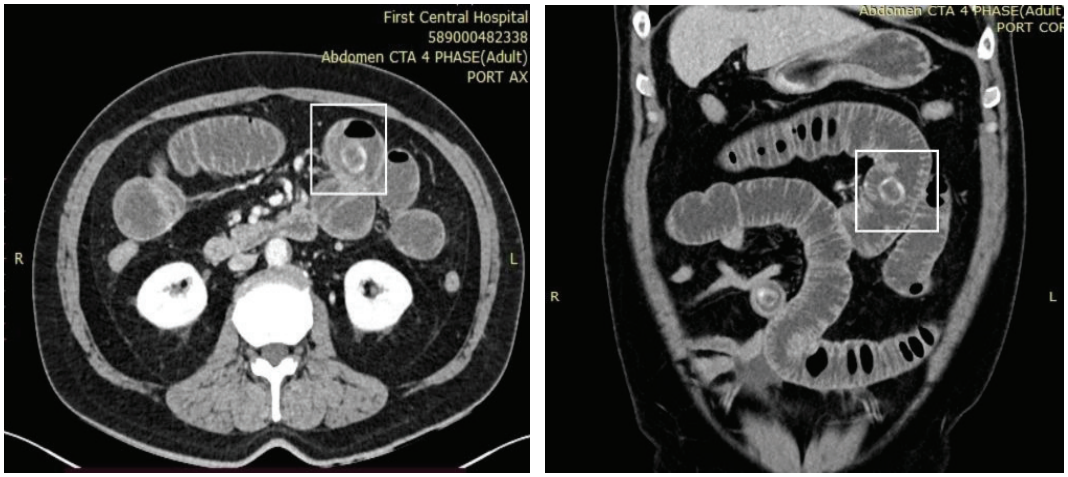
Хэвлийн тодосгогч бодистой КТГ шинжилгээний дүгнэлт:

Cholecystoduodenal fistula + Pneumobilia + Gallstones ileus + Small bowel obstruction ===➔ S/O Bouveret syndrome

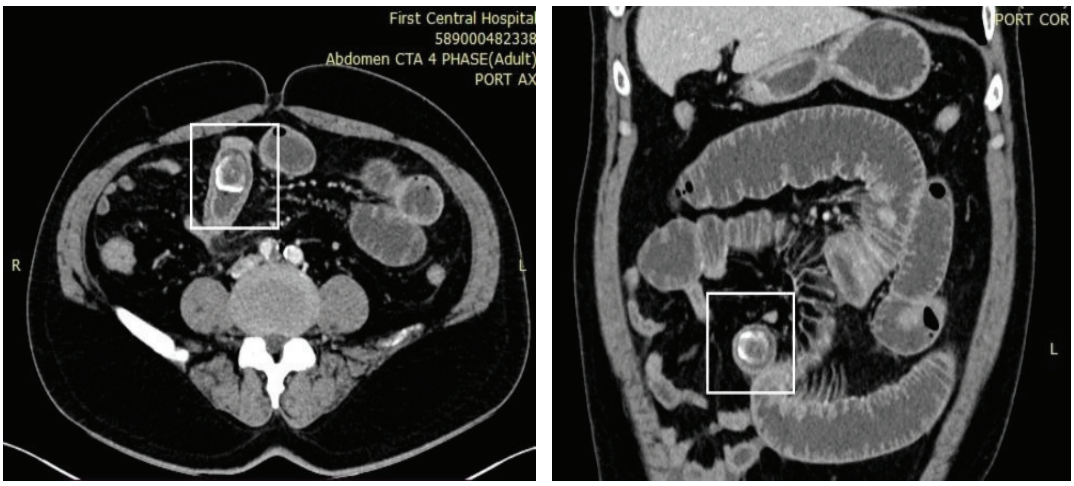


Зураг 1а: Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ-ийн шинжилгээний коронал зүслэгт: Цөсний хүүдий болон 12-р хуруу гэдэсний хана, 0.7 см өргөн хэсгээр дефект үүсгэж холбогдсон байдалтайгаар харагдаж байна /Цагираг/.

*GB-Цөсний хүүдий; *Duo-12-р хуруу гэдэс



Зураг 1б



Зураг 1в

Зураг 1б,в: Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ-ийн шинжилгээний аксиал болон коронал зүслэгт: Нарийн гэдэсний гогцоо <4.8 см хуртэл өргөссөн, гэдэсний хөндийд 1.9 х 2.3 см , 2.0 х 2.3 см хэмжээтэй цөсний хүүдийн чулуу төст 2 тооны гиперденсив бүтэц харагдаж байна.

ЭМЧИЛГЭЭ:

Мэс заслын тэмдэглэл: Хэвлийг угааж соруулан шалгахад: Нарийн гэдэс баугиновын хавхлагаас ~ 50 см зайд d=2.5 см орчим хэмжээтэй, зөв дугуй хэлбэртэй, хөдөлгөөнгүй хатуу биетэд бөглөрч түгжирсэн байдалтай, түгжирсэн хэсгээс доош нарийн гэдэс шалчийж агууламжгүй болсон, бөглөрсөн хэсгээс дээш нарийн гэдэс тархмалаар өргөссөн. Мөн бөглөрсөн хэсгээс дээш 30 см орчим d=2.0 см бүхий зөв дугуй хэлбэрийн хөдөлгөөнтэй хатуу биет байв. Нарийн гэдэсний дээд хэсэгт гэдэсний хөндийд байсан хөдөлгөөнтэй гадны биетийг гэдэсний гаднаас гараар доош нь хөөж түгжирсэн хэсэгт авч ирэн, түгжирсэн хэсгийн дээр нарийн гэдсийг коагуляци ашиглан 2.0 см о р чим нээж гадны биетийг гаргаж ирэхэд 2 ширхэг том хэмжээтэй цөсний чулуу байв.

Зураг 2. *Мэс заслын хагалгааны үеийн зургаас*

ХЭЛЦЭМЖ

Боверетын хамшинж нь цөсний хүүдийн архаг үрэвслийн ховор тохиолддог хүндрэл бөгөөд цөсний хүүдий - 12-р хуруу гэдэс болон цөсний хүүдий - ходоодны цорго үүссэний улмаас цөсний хүүдийн чулуу ходоод гэдэсний зам руу орсны улмаас бөглөрөл түгжрэл үүсгэдэг байна[1]. Энэ хамшинжийг 1896 онд Францын эмч Леон Буверет мэс заслын өмнөх анхны оношийг тавьсан бөгөөд түүнээс хойш энэ өвчнийг өөрийн нэрээр нэрлэжээ. Боверетын хамшинж нь ходоод гэдэсний замын цөсний чулуужилтаас үүдэлтэй бүх бөглөрлийн 1-3%-ийг эзэлдэг ба цөсний чулуужилтын хүндрэлийн 0.3 – 5%-ийг эзэлдэг байна[2]. Цөсний хүүдийн хана ба зэргэлдээх эрхтэн (манай тохиолдолд 12-р хуруу гэдэс) үхжилийн даралтын улмаас цорго үүсдэг байна. Мөн бусад нөлөөлөх хүчин зүйл нь: цөсний хүүдийн архаг үрэвсэл болон цөсний хүүдийн хүзүү хэсэгт шигдэж байрласан бөглөрөл үүсгэсэн чулуу байдаг (Mirizzi's syndrome)[3]. Боверетын хамшинжийн үед түгжрэл үүсгэдэг чулууны хэмжээ нь цөсний хүүдийн дах чулуунаас том диаметртэй байдаг (диаметр 2.0 – 4.0 см)[4]. Уг хамшинжийн тархалт өндөр настай эмэгтэйчүүдийн дунд өндөр байдаг бөгөөд дундаж нас 74, эмэгтэй эрэгтэй хүйсийн харьцаа 1.8 : 1.0 байна[5]. Эмчилгээ нь дуран болон мэс заслын аргаар цөсний чулууг авах аргууд ордог байна. Хавсарсан өвчинтэй, өндөр настай, онош нь тодорхой бус байгаа өвчтөнүүдийн дунд Боверетийн хамшинж нь нас баралтын гол шалтгаан болдог байна.

ДҮГНЭЛТ

Боверетын хамшинж нь нас баралт өндөртэй, эмнэлзүйн ховор өвчин бөгөөд цаг хугацаа алдахгүй оношлох нь ихээхэн ач холбогдолтой юм[1-1]. Компьютер томограф болон ходоод гэдэсний дурангийн шинжилгээ нь энэхүү хамшинжийг оношлоход хамгийн үр дүнтэй оношилгооны хэрэгслүүд юм.

НОМ ЗҮЙ:

1. Thant, P. C., & Thomas, R. (2023). A rarer cause of Bouveret syndrome – A case report. International Journal of Surgery Case Reports, 105, 108029. https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2023.108029
2. Ya-Bin Yu, Yan Song, Jian-Bo Xu, Fu-Zhen Qi., (2019). Bouveret's syndrome: A rare presentation of gastric outlet obstruction. Experimental and Therapeutic Medicine, (2019) https://doi.org/10.3892/etm.2019.7150
3. Reinhardt, Samuel W., Jin, Linda X., Pitt, Susan C., Pitt, Susan C., Earl, T. Mark., Chapman, William C. (2013), - Bouveret's Syndrome Complicated by Classic Gallstone Ileus: Progression of Disease or Iatrogenic?., Journal of Gastrointestinal Surgery DOI: 10.1007/s11605-013-2301-7
4. Haddad, Fady G., Mansour, Wissam., Deeb, Liliane. Bouveret's Syndrome: Literature Review (2018)., Cureus - DOI: 10.7759/cureus.2299
5. Wang, Fei, Du, Zhi Qiang, Du, Zhi Qiang, Du, Zhi Qiang, Chen, Tian Ming., (2019)- Bouveret syndrome: A case report ., World Journal of Clinical Cases. - DOI: 10.12998/wjcc.v7.i23.4144

ХЕРЛИН-ВЕРНЕР-ВУНДЕРЛИХИЙН ХАМШИНЖ
/HERLYN-WERNER-WUNDERLICH SYNDROME/

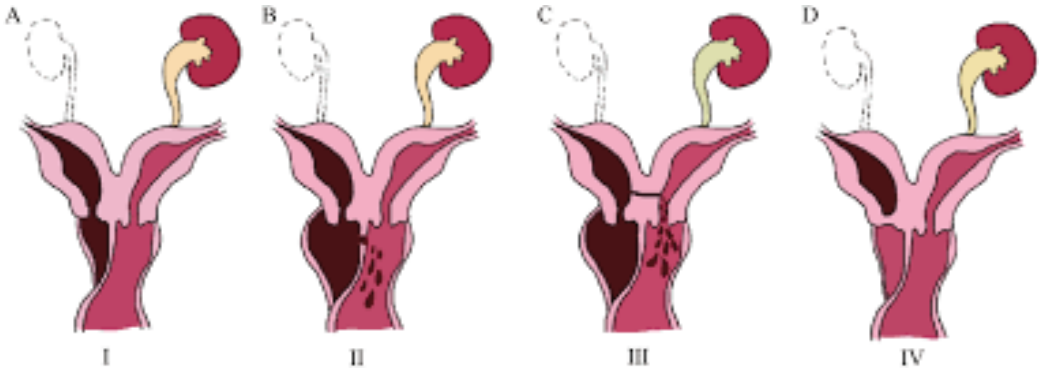
П.Норовням, *Э.Бат-эрдэнэ, Ч.Мөнхбаяр*
ЭХЭМҮТ

УДИРТГАЛ:

Херлин-Вернер-Вундерлихийн хамшинж (ХВВХШ) нь хос умай, хагас үтрээний бөглөрөл, ижил талын бөөрний агенези зэргээр тодорхойлогддог. Мюллерийн сувгийн эмгэгийн ховор хэлбэр гэж тодорхойлогддог. Хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг нь хэвлийн өвдөлт, дисменорея, гематокольпогийн хоёрдогч хэвлийн масс юм[1,2,7].

Энэ тохиолдлыг 1922 онд Пурслоу анх мэдээлсэн бөгөөд хожим нь Херлин, Вернер нар 1971 онд тайлбарласан байдаг[3].

Энэ нь хүн амын дунд 0.1%-3% байдаг ховор тохиолддог төрөлхийн хамшинж юм[4]. Нийтлэг шинж тэмдгүүдэд сарын тэмдгийн дараа аарцгийн хөндийн өвдөлт ихсэх, сарын тэмдэг ирэхгүй байх зэрэг орно. Эмчилгээ нь мэс заслын аргаар хийгддэг бөгөөд түгжрэлийг арилгахын тулд хоёр хагас үтрээг хувааж таславчийг тайрч авдаг[5].



Зураг 1. *Херлин-вернер-вундерлихийн хамшинжийн хэлбэрүүд*[6]

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Асуумж: Өвчтөн М, 11 настай охин анхны биеийн юм үзэгдээгүй. Хөхний хөгжил насандаа тохирсон. 2023 оны 11 сард анх хэвлийн доогуур хүчтэй хатгуулан өвдсөний улмаас хэвлийн нээлтэй мэс засалд яаралтай орж харсан боловч 2 салаа умайтай гажиг хөгжил оношлогдож хэвлийгээс ямар нэг эд эрхтэн авалгүйгээр хаасан. Түүнээс хойш өвдөлт бүрэн намдаагүй байнга эм хэрэглэж байгаа ба эмнэлэгт хэвтэхээс 2 хоногийн өмнө маш хүчтэй өвдөж ямар ч эмэнд өвдөлт намдахгүй байсан тул ЭХЭМҮТ-яаралтай түргэн тусламжаар үзүүлэн хэвтэн эмчлүүлэхээр болсон.

Үзлэгт: Хүүхэд хэвтрийн байдалтай, орчны харьцаатай, царай шаналангуй. Мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй. Биеийн ерөнхий галбир зөв, мах мариа бага, арьсан доорх өөхөн эдийн хөгжил бага, туранхай. Арьс салст цэвэр, цайвар цагаан өнгөтэй, цусархагшилгүй. Хэл нимгэн цайвар өнгөртэй, чийглэг. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Хэвлийг тэмтрэхэд өнгөц тэмтрэлтээр хэвлийн баруун доод талаар бага зэрэг эмзэглэлтэй, гүний тэмтрэлтээр баруун доогуур эмзэглэл ихтэй байв. Захад ил хавангүй. Диурез элбэг.

Эмэгтэйчүүдийн эмчийн тусгайлсан үзлэгт гадна бэлэг эрхтний хөгжил зөв, охин хальс бүтэн, үтрээнээс мгэг ялгаралгүй.

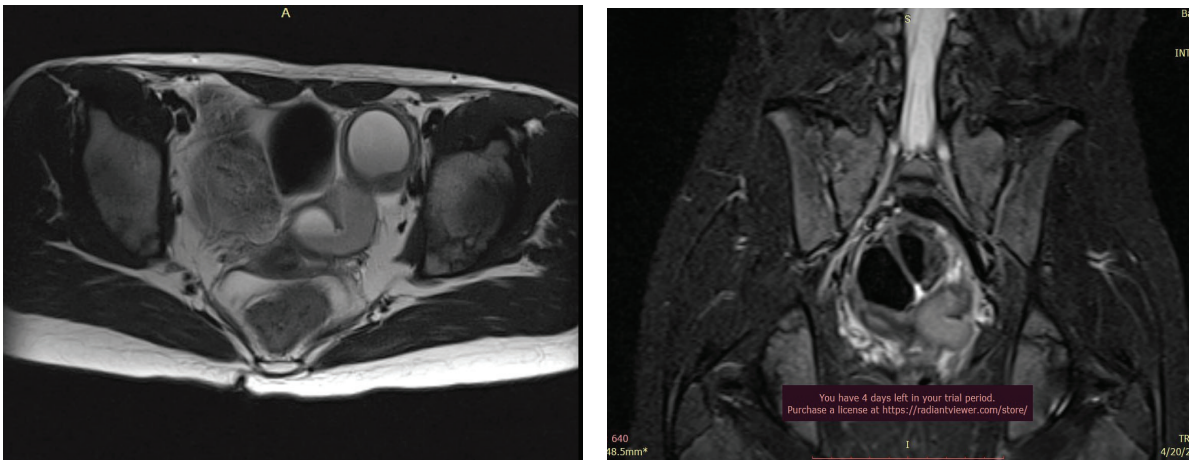
Хэт авиа оношилгоонд: 2 умайтай, 1 умайн хүзүүтэй төрөлх гажиг хөгжилтэй ба зүүн талын умайд цус хуралдсан, зүүн бөөргүй, зүүн өндгөвч хэмжээгээрээ жижиг, зүүн үрийн хоолойд цус хуралдсан байв.

Рентген: Сарвууны ясны бүтэц хэвийн, ясжилт хэвийн, өсөлтийн зон хэвийн.

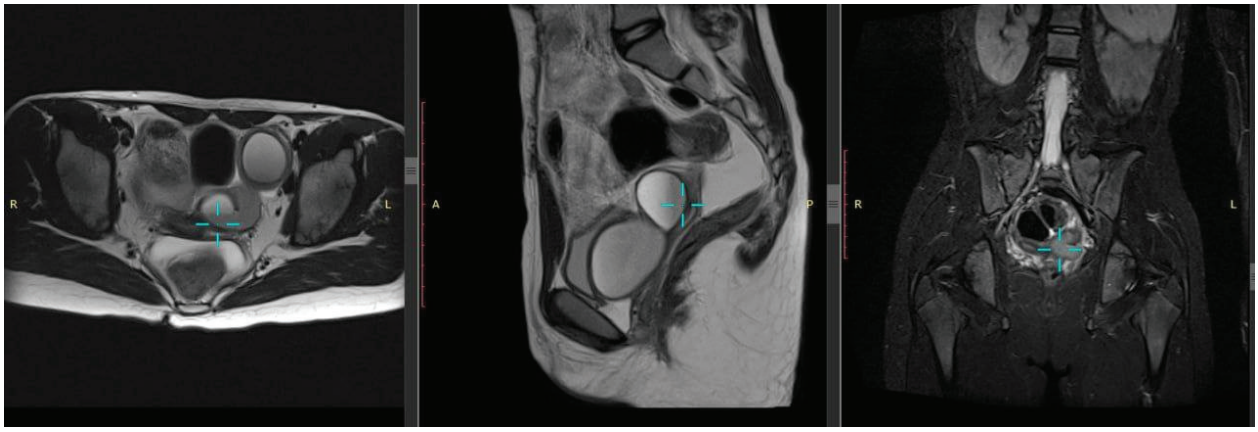
Зураг 2. *Өвчтөний гарын сарвууны рентген зураг*

Бага аарцгийн хөндийн тодосгогчтой СРТ шинжилгээ: Умай ба умайн хүзүү салаалсан, баруун талын умайн хэмжээ 3.0х1.6см, эндометр зузаан бус 0.5см, хөндий шингэнээр тэлэгдээгүй, умайн их биеийн өнгөц болон гүн булчин давхаргын зузаарал үгүй, хананд голомтот өөрчлөлт үгүй. Зүүн талын умайн хэмжээ 6,3*13,8 см, умайн хөндий 2.9 см зузаантай, умайн хүзүүнд 1,8 см зузаантай хөндийг дүүргэж тэлсэн цусархаг өтгөн шингэний агуулагдахуунтай. Зүүн талын дайварт 3,7*3,67,4 см (өргөн, зузаан урт) тубуляр хэлбэртэй 11/12 сигнал ихэссэн, 11 Fat sat сигнал ихэссэн, цусархаг шингэний агуулагдахуунтай өөрчлөлттэй, тэлэгдсэн үрийн хоолой гэж үзэж байна. Умайн араар 2,8 см хэмжээтэй сул шингэнтэй. Баруун өндгөвчийн хэмжээ 2,2*1,6 см (урт, өргөн), хэвийн бүтэцтэй, голомтот өөрчлөлтгүй, зүүн өндгөвчийн хэмжээ 1,8*1,6 см (урт өргөн) байв.

ЯСНЫ БҮТЭЦ: Сагитталь Т2 горимд бүсэлхийн нурууны нугалам хоорондын жийргэвч хэвийн. Зурагт хамрагдсан бага аарцгийн ясанд хугарал, цусан хангамжийн алдагдлын улмаас ууссан ясны үхжил, голомтот ясны өөрчлөлт үгүй. Түнхний үений зай нарийсаагүй, мөгөөрс ердийн, түнхний үенд эмгэг шингэн үгүй.



Зураг 3. *Бага аарцгийн хөндийн тодосгогчтой СРТ шинжилгээ дэх хос умай*



Зураг 4. *Бага аарцгийн хөндийн тодосгогчтой СРТ шинжилгээ дэх хос умай /3 талын тэнхлэгээр/*

ОНОШ

1. Умайн төрөлх гажиг хөгжил. 2 салаа умайн нэг умайн хүзүүтэй, зүүн умай нь үтрээ умайн хүзүүтэй харьцаагүй битүү.
2. Зүүн талын умай үрийн хоолойд цус хуралдаж үрэвссэн. /Гематометри, гематосавьдинкс/. Хэсэг газрын гялтантас, оментит.
3. Бага насны охин, биеийн юм эрт ирэх. Төрөлхийн зүүн талын бөөргүй.

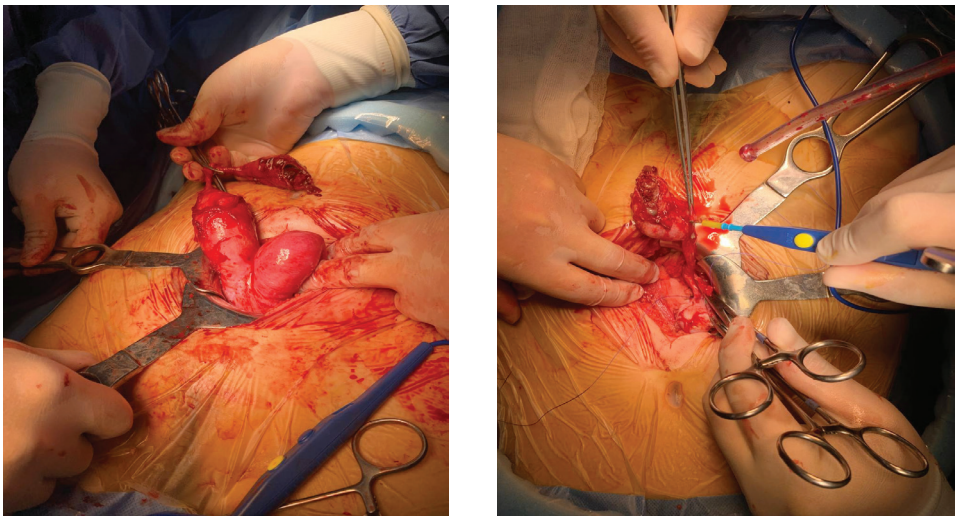
Ялган оношилгоо

1. Эмэгтэйчүүдийн бусад эмгэг /эндометроз гэх мэт/
2. Мэс заслын бусад эмгэг /мухар олгойн архаг үрэвсэл , колит/
3. Бөөр, шээсний замын эмгэг /цистит, пиелонефрит/

ЭМЧИЛГЭЭ

Төлөвлөгөөт мэс засал, эмийн, шинж тэмдгийн эмчилгээ хийгдсэн.

Мэс засал: Ерөнхий унтуулга доор үтрээд толь тавьж үтрээний битүүрлийг шалгасан, 2 умай хүзүүний сувгаар тус тус зонд оруулан нээлттэй эсэхийг шалгасан. Хэвлийг доод дагуу зүслэгээр дахин нээж зүүн талын цус хурласан үрийн хоолойг авах, умай, өндгөвч үрийн хоолойг дахин шалган угааж хяналтын гуурс үлдээсэн.



Зураг 5. *Мэс заслын үеийн зураг /хос умай ба умайн дайвар/*

ХЭЛЦЭМЖ

Dilruba нарын ховор тохиолдлын танилцуулгад тогтмол сарын тэмдэг, хэвлийн өвөрмөц бус өвдөлтийн ер бусын илрэл нь оношийг хойшлуулдаг бөгөөд энэ нь эндометриоз, үргүйдэл зэрэг хүндрэлийг үүсгэдэг гэжээ. Иймд энэ хамшинжийн талаар мэдлэг байх шаардлагатай, эс бөгөөс буруу онош тавих нь тодорхой гэж үзжээ[8].

Херлин-Вернер-Вундерлихийн хамшинжийн ангилал, төрлөөс хамааран шинж тэмдгүүдийн өвөрмөц бус шинж чанар, илрэлийн хэлбэлзэл нь ихэвчлэн буруу оношлох эсвэл оношийг хойшлуулахад хүргэдэг. Тиймээс сэжигтэй байдлын өндөр индекс шаардлагатай талаар тусгажээ[9].

Мөн Deepak Lamichhane нарын 2023 онд хийсэн ховор тохиолдлын судалгаанд энэ хамшинжийн талаар мэдлэгтэй байх нь буруу оношлохоос зайлсхийж, эрт мэс заслын арга хэмжээ авах боломжийг олгоно гэж дүгнэжээ[10].

Энэхүү өвчний үед MRI шинжилгээний арга нь өндөр мэдрэг дүрслэлийн өвөрмөц илрэлтэй юм. Жишээ нь: Jinlong Zhang нарийн 2020 оны судалгаанд ХВВХШ-тэй 19 өвчтөнийг хамруулснаас мэс заслын өмнөх MRI шинжилгээ нь мэс заслын дараах оноштой 100% таарсан бөгөөд ХВВХШ-ийн MRI зураг нь өөрийн гэсэн онцлогтой бөгөөд MRI нь ХВВХШ-ийн төрөл, түүнтэй холбоотой хүндрэлүүдийг илүү нарийвчлалтай үнэлж чаддаг тул мэс заслын өмнөх дүрслэлийг үнэлэхэд хамгийн сайн, үр дүнтэй шинжилгээний арга болгон ашиглаж болох тул мэс заслын өмнөх эмнэлзүйн иж бүрэн үнэлгээ, удирдамжийг өгөхөд илүү сайн тусалдаг тухай мэдээлээжээ[11].

ДҮГНЭЛТ

Херлин-Вернер-Вундерлихийн хамшинж нь ховор тохиолддог Мюллерийн сувгийн эмгэгийн ховор хэлбэр юм. Энэхүү эмгэг нь эмнэлзүйд өвөрмөц шинж тэмдэггүй ихэвчлэн хэвлийн өвдөлтөөр илэрдэг ба энэ нь оношлоход цаг хугацаа алдаж хүндрэлийг нэмэгдүүлэх, өвчтөний амьдралын чанар, нөхөн үржихүйн эрүүл мэндэд сөргөөр нөлөөлдөг. Иймд энэхүү эмгэгийн талаарх мэдлэг, мэдээллийг эмч нарт мэдээлэх шаардлагатай байна. Мөн энэхүү өвчнийг сэжиглэж буй тохиолдолд дүрслэлийн өвөрмөц илрэлтэй MRI шинжилгээг эрт төлөвлөх нь ач холбогдолтой байна.

Түлхүүр үгс: *Умай, хос умай, Херлин-Вернер-Вундерлихийн хамшинж*
Keywords: *Uterus, double uterus, herlyn-werner-wunderlich syndrome*

НОМ ЗҮЙ

1. Deepak Lamichhane,1 Anshu Sutihar et all. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Case Report. J Nepal Med Assoc 2023;61(268): 949-52.
2. Kozlowski M, Nowak K, Boboryko D, Kwiatkowski S, Cymbaluk-Ploska A. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: comparison of two cases. Int J Environ Res Public Health. 2020 Sep 30;17(19):7173. [PubMed | Full Text | DOI]
3. Vo Nhu Q, Le Trong B, Nguyen Thanh T. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a report of three cases in adolescents and adult woman. Radiol Case Rep. 2021 Sep;16(9):2792-8. [PubMed | Full Text | DOI]
4. Nishu DS, Uddin MM, Akter K, Akter S, Sarmin M, Begum S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report. J Med Case Rep. 2019 Oct 31;13(1):323. [PubMed | Full Text | DOI]
5. Tigga MP. An interesting case of Herlyn–Werner– Wunderlich syndrome. Tzu Chi Med J. 2019 Jun 6;32(2):216-8. [PubMed | Full Text | DOI]
6. https://www.cell.com/heliyon/fulltext/S2405-8440%2824%2909589-6
7. wikipedia.org/wiki/OHVIRA. last edited on 25 June 2024,
8. Dilruba Sharmen Nishu et all. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report. Nishu et al. Journal of Medical Case Reports (2019) 13:323. https://doi.org/10.1186/s13256-019-2258-6
9. Victoria Fontana, Gabriela S Aboud et all. Herlyn-Werner-Wünderlich syndrome: Two case report. Arch Argent Pediatric. 2024 Aug 1;122(4):e202310138. doi: 10.5546/aap.2023-10138.eng. Epub 2024 Jan 18.
10. Deepak Lamichhane, Anshu Sutihar et all. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Case Report. JNMA J Nepal Med Assoc. 2023 Dec 1;61(268):949-952. doi: 10.31729/jnma.8376.
11. Jinlong Zhang, Shengfang Xu et all. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Gynecol Endocrinol. 2020 Jun;36(6):484-488. doi: 10.1080/09513590.2019.1680623. Epub 2019 Oct 26.

DIAGNOSIS AND TREATMENT FOR OMENTAL INFARCTION

Khaibar T[1*], *Altanzul M[1], Sukhbat D[1], Delgerjargal A[1], Gantuya B[1], Tudevdorj S[2], Erdene S[1,3]*
Mongolina National University of Medical Sciences, Postgraduate training institute,Department of Surgery[1].
The first central hospital of Mongolia, Department of Surgery[2]
Mongolia-Japan Teaching Hospital of MNUMS, Department of Surgery[3]

ABSTRACT

Background: Omental infarction (OI) is a rare condition that is often characterized by acute, severe abdominal pain. The first described and diagnosed case of omental infarction was in 1896 by Bush P, in a patient who presented with localized abdominal pain mainly on the right side, and now there have been more than 300 cases in the world since then. About 0.1 percent of cases of laparatomy due to idiopathic acute abdominal pain and about 4 percent of the 1,000 cases of acute appendicitis were diagnosed with omental infarction among adults, while about 15 percent of cases were reported in children.

Results: Abdominal laparotomy was performed under general anesthesia control and the surgically removed necrosis-infarcted omentum. Discharged post-operatively for 3 days.

Discussion: Omental infarction can be classified into two categories: primary and secondary. The primary is born without any congenital disorders, but the secondary is associated with other abdominal conditions could make it worse. Obesity, male gender, 30–50 age, injury, bad working conditions, and physical conditions are considered to be risk factors for omental infarction. Ultrasound is sensitive and suitable for diagnosis, but computer tomography is considered a gold standard. Computer tomography shows a “whirlpool sign,” which is a swirling and rotated omentum appearance. Pharmaceutical management requires pain control, but if it’s not effective, it requires surgical procedures.

Conclusions: When a patient is diagnosed with idiopathic abdominal pain, we should consider omental infarction. If the diagnosis remains controversial and the patient is still witnessing acute severe pain, we should undergo a diagnostic laporatomy in the operating room and surgically remove the necrosis-infarcted omentum.

СЭМЖНИЙ ШИГДЭЭСНИЙ ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ МЕНЕЖМЕНТ

Т.Хайбар[1*], *М.Алтанзул[1], Д.Сүхбат[1], А.Дэлгэржаргал[1], Б.Гантуяа, С.Түдэвдорж[2], С.Эрдэнэ[1,3]*
[1]АШУҮИС, Мэргэжил Дээшлүүлэх Институт, Ерөнхий мэс заслын тэнхим
[2]Улсын нэгдүгээр төв эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг
[3]Монгол – Японы хамтарсан сургалтын эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ

Сэмжний шигдээс нь ихэнхдээ хэвлийн цочмог өвдөлтөөр илэрдэг ховор эмгэг юм [1]. Хэвлийн цочмог өвдөлт нь хэвлийн баруун талд давамгай илэрсэн өвчтөнд 1896 онд Bush P нар сэмжний шигдээсний анхны тохиолдлыг оношилж, танилцуулж байсан [2] бол үүнээс хойш 2024 оны 08 сарын байдлаар дэлхийд 300 гаруй тохиолдол бүртгэгдсэн байна [1].

Шалтгаан тодорхой бус хэвлийн цочмог өвдөлтийн улмаас лапоратоми хийгдсэн тохиолдлуудын 0.1 орчим хувьд [3], цочмог мухар олгойн үрэвслийн 1000 тохиолдлын 4 орчим хувьд [4], насанд хүргэгчдэд түгээмэл тохиолддог бол хүүхдэд 15 орчим хувьтай тохиолддог байна [5].

Сэмжний шигдээс шалтгаан тодорхойгүй бөгөөд сэмжний өөхжилд, судасны бөглөрөл,

хэвлийн дотоод даралт ихсэх, гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн нэмэгдэхтэй холбоотой байж болно гэж үздэг. Таргалалттай, эрэгтэй хүйс, 30-50 нас, гэмтэл, ажлын хүнд нөхцөл болон биеийн байрлал гэнэт өөрчлөх нь сэмжний шигдээс үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйл гэж үздэг байна [6]. Сэмжний шигдээсийг яаралтай мэс заслын өвчнүүд болон хэвлийн хөндийн хортой, хоргүй хавдрын үед цаг алдалгүй ялган оношлох, эмчилгээний асуудлыг хэрхэн шийдвэрлэх тулгамдсан асуудал хэвээр байна.

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Өвчтөний тухай мэдээлэл: Өвчний түүх №12777, 48 настай, эмэгтэй.

Өвчний түүх: 12 хоногийн өмнөөс хэвлийгээр хүчтэй хатгуулж өвдөж эхэлсэн. Өвдөлт нь баруун хавирганы нуман дор халуу оргих, чинэрч маягаар өвдөнө, шилжилтгүй. Дотор муухайрна гэсэн зовуурьтай. Хоолонд дургүй, бөөлжөөгүй, гүйлгээгүй. Аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэхэд онош тодруулахаар шатлал ахиулан УНТЭ руу явуулсан.

Амьдралын түүх: Сумын ЭМТ-д сувилагчаар ажилладаг. Илүүдэл жинтэй. 2001 онд нээлттэй аргаар НМА дор мухар олгой авах мэс засалд орсон. Осол гэмтэл, архаг суурь эмгэг үгүйсгэгдсэн.

Ерөнхий үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, ухаан саруул, орчиндоо харьцаатай, мөчдөд хөдөлгөөн чөлөөтэй, байрлал албадмал. Хэл чийглэг, нимгэн цайвар өнгөртэй. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Гемодинамик тогтвортой. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. АД 114\64мм.муб, ЗЦТ минутад 68 удаа, биеийн халуун 36.8С, амьсгал минутад 18 удаа, SpO2-97%. Шээсний гарц хэвийн. Захад хавангүй. См.Постернаци 2 талд илрээгүй.

Хэсэг газрын үзлэгт: Хэвлийд зөөлөн, дүүрэнги бус. Үзлэгээр Ортнерийн шинж, Мерфийн шинж, Кера I шинж, Гаусманы шинж илэрсэн.

ЦДШ (12 үзүүлэлт), Биохими (18 үзүүлэлт), Коагулограмм (D dimer, aPTT, PT, TT, Fib, INR) шинжилгээнд өөрчлөлт илрээгүй.

Иммунологи: Калпротектин 537.6mg\g НН (0-50mg\g) өндөр гарсан. CA19-9, CEA, CA72-4 маркер хэвийн.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: Хэвлийн өмнөд хана гялтангийн дор баруун хавирга хүйсны дунд хэсэгт 10x3.1см эхо холимог бүтэцтэй, хөдөлгөөнтэй үүсгэвэртэй. Цөсний хүүдийд чулуугүй, ургацаггүй, хана жигд. ЦЕС өргөсөөгүй.

Хэвлийн болон бага аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийн тодосгогчтой компьютерт томографын шинжилгээнд: Бүдүүн гэдэсний өгсөх хэсгийн хана элэгний булан орчимд 0.9см хүртэл бага зэрэг зузаарсан. Энэ түвшинд хэвлийн баруун дээд хэсэгт цөсний хүүдий ёроол орчмоос эхэлж доош үргэлжилсэн чацархайн өөхөн эдэд жигд нэвчдэстэй, *whirlpool sign* зураглалтай *(Figure 1 A, B).* Хэвлийн хөндий болон бага аарцагт сул шингэнгүй. Хэвлийн гялтан хальс зузааралгүй.

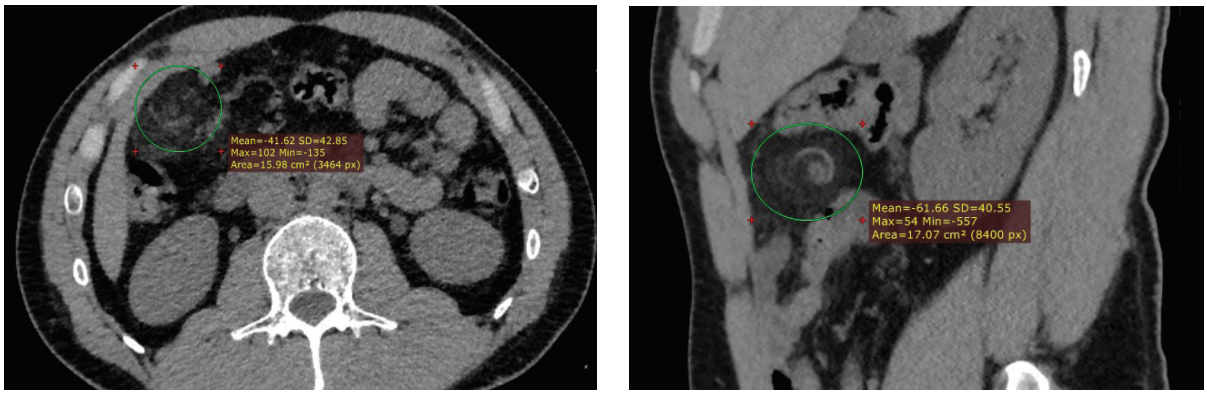


Figure 1. *Whirlpool sign (arrow) with torsion of the omental in abdominal CT (A- axial plane, B-coronal plane).*

Бүдүүн гэдэсний дуранд: Polypoid lesion on the transverse colon, size 0.4x0.4cm (85cm from AV). Biopsy was done. Internal hemorrhoids. Bowel preparation good.

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО: Яаралтай нөхцөлд нэн тэргүүнд Tuberculosis peritonitis, Crohn's disease, Phlegmonous pancreatitis, Granulomatous enterocolitis, Benign disease (desmoid fibroma, extramedul- lary hematopoiesis, and hemoperitoneum), Malignant disease entities, Acute or chronic cholecystitis, Gallbladder stone ялган оношлох шаардлагатай байна.

Хүснэгт 1. Ялган оношилгоо				
	Omental infarction	Tuberculosis peritonitis, Crohn's disease, Granulomatous enterocolitis	Benign disease, Malignant disease entities, colon cancer, mts	Acute or chronic cholecystitis, Gallbladder stone
Зовиур	++	+\-	+\-	++
Асуумж	++	Хавдрын асуумж		++
Бодит үзлэг	++	+\-	+\-	++
Лабораторийн шинжилгээ				
Иммунологи \хавдар маркер	Normol	+\-	Abnormal	Normol
Дүрс оношилгоо шинжилгээ				
Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ	Abdominal mass	Lymphoma	Abdominal mass	Stone, polyp, GB wall thickening
Бүдүүн гэдэсний дуран	Normol			
Хэвлийн КТГ	Whirlpool sign	Omental caking	Omental caking	GB wall thickening Stone +\-

YP ДҮН

DS: Шалтгаан тодорхой бус хэвлийн цочмог өвдөлт, Сэмжний шигдээс оношоор Яаралтай журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалт дор хэвлийн хөндийн дурангийн аргаар оношилгооны лапоратоми хийхээр шийдвэрлэв. Хэвлийг шалгахад хэвлийн баруун дээд хэсэгт их сэмжний баруун талын сэмжний үхжилийн зон тод, мушгирсан байв. *(Figure 2 A, B)*. Үргэлжлүүлэн шалгахад хэвлийн хөндийд томорсон тунгалгийн булчирхай байгаагүй. Элэг, цөсний хүүдий, нарийн болон бүдүүн гэдэсний бүтэц өөрчлөлтгүй байв. Сэмжийг үхэжсэн заагаар Ligashure sealing ашиглан хэсэгчлэн тайралт хийв. Мэс заслын дараах хүндрэлийг Клавиен-Диндо ангиллаар эрэмбэлэхэд IA байна.

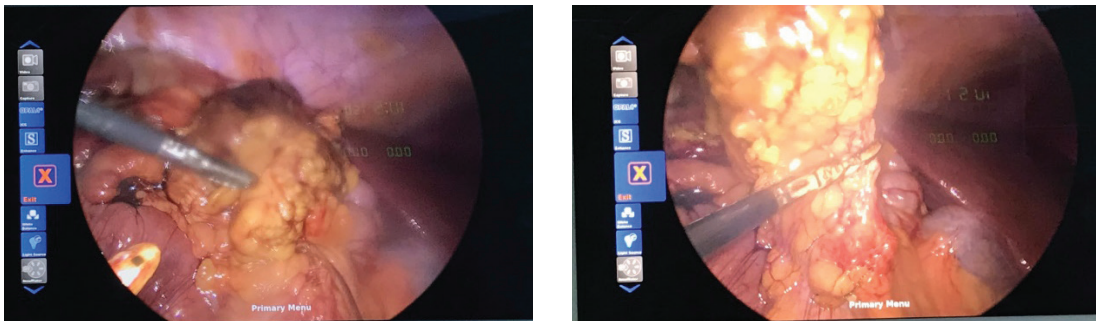


Figure 2. *Intraoperative finding, A, the white arrow indicates the demarcated dark red color omental infarction compared to the yellow color healthy omentum B, excision of the infarcted part of the omentum using a ligated.*

2024-08-24 Б-513 дугаартай амьд сорьцын шинжилгээнд:

- Макро: 9,5*10,5*0,5 – 1,5см хүртэл хэмжээтэй сэмжний эд, сэмж бүхэлдээ хар хүрэн өнгөтэй цус харвалтад өөрчлөлттэй.
- Микро: Adipose tissue with massive hemorrhages батлагдсан.

ХЭЛЦЭМЖ

Өвөрмөц бус шинж тэмдгээр илэрдэг тул хэвлийн цочмог өвдөлтөөр илэрдэг бусад шалтгаануудаас ялган оношлох асуудалтай хэвээр байна. Ихэнх тохиолдолд сэмжний шигдээс нь сэмжний баруун талыг хамаарсан байдаг ба нийт тохиолдлын 90 хувьд нь хэвлийн цочмог өвдөлтөөр илэрдэг цочмог мухар олгойтой, цочмог цөсний хүүдийтэй эмгэгийн мэс заслын явцад оношлогддог байна. Хэвлийн цочмог өвдөлт нь үргэлжилсэн, нэмэгдэх шинж чанартай бол дотор муухайрах, бөөлжих нь хувьсах шинж чанартай байна. Зарим өвчтөнд үе үе хэвлийгээр давтамжтай өвддөг ба энэ нь сэмжний мушгиралттай холбоотой байж болно [1].

Сэмжний шигдээс үүсэх гол хоёр эмгэг жам байдаг: 1) Их сэмж босоо тэнхлэгээр мушгирч судас дарагдах, эсвэл 2) Цус бүлэгнэлтийн алдагдал болон судасны анатомийн өвөрмөц хэлбэрийн улмаас тромбоз үүсэж сэмжний судас бөглөрөх гэж үздэг. Сэмжний мушгиралтыг шалтгаанаар анхдагч болон хоёрдогч гэж ангилдаг. Анхдагч нь суурь эмгэггүйгээр дангаар үүсдэг бол хоёрдогч нь хэвлийн хөндийн эмгэгүүдийн улмаас хоёрдогч шалтгаанаар үүсдэг [1].

Ихэнх өвчтөнүүдэд бага зэрэг халуурах, цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд дунд зэргийн лейкоцитоз илэрдэг [1]. Сэмжний шигдээсийг оношлоход хэт авиан оношилгоо нь мэдрэг боловч, өвөрмөц чанар багатай тул компьютер томографаар оношлох нь алтан стандарт гэж үздэг [6]. Компьютер томографын шинжилгээнд мушгирсан сэмжний бөөгнөрлийн улмаас “усны эргүүлгийн шинж (whirlpool sign)” илэрдэг [7].

Эмчилгээний менежмент нь өвдөлтийг хянаж эмийн эмчилгээ хийх, үр дүнгүй бол мэс заслын эмчилгээ хийх шаардлагатай [6]. Эмийн эмчилгээний эхний алхам судсаар шингэн сэлбэх, антибиотик эмчилгээ байна. Нээлттэй аргаар сэмж тайрах тохиолдолд мухар олгой авах мэс заслын Ланзын зүслэгээр хэвлийн хөндийг үечлэн нээж, сэмжний үхэжсэн бүсээр тайралт хийх нь чухал байна [8]. Клиникийн онош тодорхойгүй байх үед оношилгооны лапоратоми хийх, сэмжний шигдээс оношлогдсон бол үргэлжлүүлэн хэвлийн хөндийн дурангийн аргаар мэс заслын эмчилгээ хийх нь илүү үр дүнтэй байна.

Сургамж: Хэвлийн КТГ-ийг сэмжний бүтцийн өөрчлөлтөөр сэмжний шигдээсийг оношлох боломжтой стандарт оношилгоо гэж үзэх боловч whirlpool sign, omental thickening or “caking” өөрчлөлт илэрсэн үед яаралтай мэс заслын эмгэгүүдээс гадна, хэвлийн хөндийн хавдрын ялган оношлох хийх нь ач холбогдолтой байна.

ДҮГНЭЛТ

Хэвлийн цочмог өвдөлтийг ялган оношлоход сэмжний шигдээсийг анхаарч үзэх хэрэгтэй байна. Оношилгоо эмчилгээний менежмент маргаантай хэвээр байгаа бөгөөд хэвлийн цочмог хүчтэй өвдөлттэй, онош тодрохгүй байх, сэмжний үхжил оношлогдсон боловч эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй тохиолдолд оношилгооны лапоратоми хийх, сэмж үхэжсэн тохиолдолд үргэлжлүүлэн сэмж тайрах мэс засал хийх нь ач холбогдолтой байна.

НОМ ЗҮЙ

1. *Medina-Gallardo NA, Curbelo-Peña Y, Stickar T, Gardenyes J, Fernández-Planas S, Roura-Poch P, et al. OMENTAL INFARCTION: SURGICAL or CONSERVATIVE TREATMENT? A CASE REPORTS and CASE SERIES SYSTEMATIC REVIEW. Annals of Medicine and Surgery. 2020 Aug;56:186–93.*
2. *Khulud Aolayan, Obaid G, Fadel K, Alotaibi AM. Omental infarction present with right upper quadrant pain, case report. Journal of surgical case reports. 2021 Nov 1;2021(11).*
3. *Soobrah R, Badran M, Smith SG. Conservative Management of Segmental Infarction of the Greater Omentum: A Case Report and Review of Literature. Case Reports in Medicine. 2010;2010:1–4.*
4. *Barai KP, Knight BC. Diagnosis and management of idiopathic omental infarction: A case report. International Journal of Surgery Case Reports [Internet]. 2011;2(6):138–40.*
5. *Singh S, Mittal S, Patel RK. Imaging of Mischievous Intra-abdominal Fat Presenting with Abdominal Pain: A Pictorial Review. Euroasian Journal of Hepato-Gastroenterology. 2022 Jul 13;12(1):45–9.*
6. *Khulud Aolayan, Obaid G, Fadel K, Alotaibi AM. Omental infarction present with right upper quadrant pain, case report. Journal of surgical case reports. 2021 Nov 1;2021(11).*
7. *Medina-Gallardo NA, Curbelo-Peña Y, Stickar T, Gardenyes J, Fernández-Planas S, Roura-Poch P, et al. OMENTAL INFARCTION: SURGICAL or CONSERVATIVE TREATMENT? A CASE REPORTS and CASE SERIES SYSTEMATIC REVIEW. Annals of Medicine and Surgery. 2020 Aug;56:186–93.*
8. *Joshi S, Cuthbert GA, Kerwat R. Omental torsion, a rare cause of acute abdomen. BMJ Case Reports. 2016 Jan 5;bcr2015213118.*

РАМСЕЙ ХАНТ ХАМШИНЖ

Р.Соёл-Эрдэнэ[1], *Г.Цэрэнлхам[1], Э.Пүрэвсүрэн[2], Т.Батбуян[2], Э.Төрмөнх[3], Д.Оюунзул[3], А.Зандан-Эрдэнэ[3]*
[1] Номун эмнэлэг, Чих хамар хоолой судлалын кабинет
[2] Номун эмнэлэг, Мэдрэл судлалын кабинет
[3]Улсын Гуравдугаар Төв эмнэлэг, Чих хамар хоолойн мэс заслын тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ

Рамсей Хант хамшинж нь чихний херпес зостер, өвдгөн зангилааны ганглионит гэгдэ ба гавал тархины 7 дугаар хос мэдрэлийн өвдгөн зангилааны үрэвслээс үүсдэг варицелла зостер вирусийн хожуу үүсэх чихний эмгэг юм. Варицелла зостер вирусийн тохиолдлын 1хувиас бага нь нүүрний мэдрэлийг хамардаг бөгөөд энэ нь Рамсей Хант хамшинж үүсгэдэг.

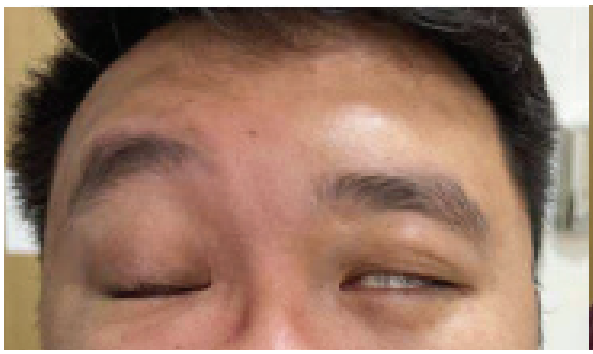
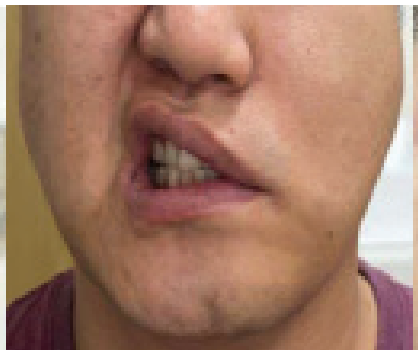
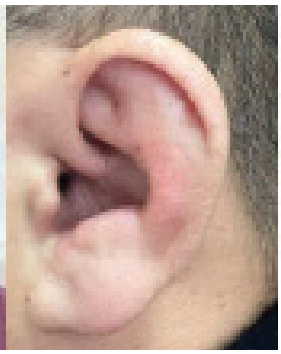
Нүүрний мэдрэлийн захын саа, чихний өвдөлт, хэнгэргэн хөндий эсвэл чихний дэлбээнд цэврүүт тууралт гарах гурвал шинжээр илэрдэг. Амтлах мэдрэхүй алдагдах, сонсголын өөрчлөлтүүд (сонсгол буурах, чих шуугих, сонсгол хэт мэдрэгших) мөн зарим өвчтөнд нулимс гоожих болон тэнцвэр алдах зовууриуд илэрч болно. Өвдгөн зангилаанд идэвхгүй хэлбэрээр байсан варицелла зостер вирусийн идэвхжилээр үүсэх ба зэргэлдээ орших 8 дугаар хос мэдрэлийг мөн үрэвсүүлдэг. Рамсей Хантын хамшинжийн нүүрний захын мэдрэлийн саа нь Беллийн саанаас илүү хүнд, мэдрэлийн ширхгийн нөхөн сэргэх магадлал илүү бага байдаг.

Рамсей Хант хамшинж нь дархлаа дарангуйлагдсан болон дархлаа хэвийн аль алинд нь нөлөөлдөг бөгөөд жилд 100.00 хүн тутамд 5 орчим тохиолддог. Харин Беллийн сааны тохиолдол илүү өндөр буюу жилд 100.000 хүн тутамд 15-30 байна. Рамсей Хант хамшинж нь нүүрний цочмог саажилтын ойролцоогоор 7хувийг эзэлдэг. Дархлаа суларсан өвчтөнүүд өвчний явц илүү хүндэрч, бүрэн эдгэрэх нь бага байдаг. Рамсей Хант хамшинж нь хэнд ч тохиолдож болох ба 3 сартайгаас 82 хүртэлх насны өвчтөнүүдэд бүртгэгдсэн тохиолдол байдаг ч 70-80 настай өвчтөнүүдэд хамгийн их илэрдэг. Рамсей Хант хамшинж үүсэх эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь стресс, хими эмчилгээ, дархлаа сулрах, халдвар, хоол тэжээлийн дутагдал гэх мэт байдаг.

Тохиолдол танилцуулга Үйлчлүүлэгч З, 36 настай эрэгтэй.

Зовуурь: Нүүр баруун тийш мурийсан, зүүн нүд аргана, гүйцэд анигдахгүй, улайна. Зүүн чих хатгуулж өвдөнө, хавдана. Зүүн чихний араар эрүүн доогуур хүзүү рүү өвдөнө. Хүзүү ар дагз уруу хатгуулж өвдөнө. Амт мэдрэхгүй. Нойронд муу байна гэнэ.

Өвчний түүх: 2024 оны 04 сарын 14-нд ар дагз шилэн хүзүү, зүүн чих рүү хатгуулаад байсан. 04 сарын 15-нд өдөр нүүрний зүүн талын мэдээгүй болж бадайраад нүүр мурийсан. Зүүн нүд нулимс гараад хорсоод аргасан. Зүүн чих ар дагз руугаа хатгуулж янгинаж өвдөх болсон. 2024 оны 04 сарын 15-нд согтууруулах ундаа хэрэглэсэн, ээлжийн ажил хийдэг. Нойр муутай их ядардаг гэнэ. Ойрд ханиад томуу хүрээгүй гэнэ. Гэрээр өвчин намдаах анальгин 1 удаа хийлгэсэн. Өөр эм тариа хэрэглээгүй. Архаг хууч өвчингүй. 2024-04 сард Номун эмнэлгийн амбулаторийн мэдрэлийн эмчид үзүүлж хэвтэн эмчлүүлсэн.

Амьдралын түүх: 1990 онд Хөвсгөл аймагт төрсөн. Багын өсөлт бойжилт хэвийн. Ам бүл гурав, эхнэр охины хамт амьдардаг. Одоо ээлжийн ажил хийдэг гэнэ. Өмнө улаан бурхан, салхин цэцэг, гахайн хавдар өвчнөөр өвдөж байсан. Мухар олгой авах мэс засалд орж байсан. Авто осолд орж түр ухаан балартсан.

Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд. Ухаан санаа саруул. Орчиндоо харьцаатай. Байрлал идэвхтэй. Арьс салст цэвэр чийглэг, Мах мариатай, халууралт үгүй. Хэл нимгэн цайвар өнгөртэй. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. А/Д-110/70 мм муб, пульс-83 удаа, SpO2-96%. Хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй, шээс өөрөөр, гарц элбэг. Захад ил хавангүй.

Хэсэг газрын үзлэгт: Зүүн эрүүн доорх булчирхай, зүүн чихний дэлбээ, гадна суваг хавдсан. Нэг тооны цэврүүт тууралт зүүн чихний гадна дэлбээн дээр гарсан, өвдөлт ихтэй. Баруун чихний дэлбээ гадна суваг хэвийн, хэнгэрэг 2 талд бүтэн, сувдан саарал өнгөтэй, хамрын гадна хэлбэр зөв, салст ягаан, хуурай, хамрын таславч баруун тийш муруй, самалдаг хөөнгө бус жимд ялгадасгүй. Ам ангайлт чөлөөтэй, тагнайн гүйлс 2 талд 1-р зэргийн томролтой, лакун өргөн гүн, залгиурын арын хана ердийн, өмнөд хөвчийн ирмэг ердийн.

Мэдрэлийн эмчийн үзлэг: Зүүн духны атираа гөлгөр, зүүн нүд гүйцэд анигдахгүй. Хамар уруулын нугалаа зүүнд гөлгөр, ам баруун тийш муруй. Бусад гавал тархины 12 хос мэдрэлийн талаас голомтод өөрчлөлтгүй. Мөчдөд саа, саажилтгүй. Булчингийн тонус хэвийн. Булчингийн хүч мөчдөд 5/5 балл хангалттай. Шөрмөсний рефлексүүд жигд дунд үүснэ. Мэдрэхүй хэвийн. Тэнцвэрийн сорилд алдахгүй. Мэнэн хамшинжгүй.

Нүдний эмчийн үзлэгт: зүүн нүд дутуу анигдана. Эвэрлэгийн өмнөд гадаргууд доод хэсгээр болон дунд хэсэг хүртэл өнгөц кератит үүссэн. Салст доод дотор хэсгээр улайлттай. Хүүхэн харааны урвал дундаж хэвийн. ХМД хил тод судас багц төвийн байрлалтай, ЭД-0.4 Дискийн доод хэсгээр хавантай харагдана. Торлог цэвэр.

ОНОШИЛГОО:

Цусны ерөнхий шинжилгээ	IV/16	IV/22	Биохими IV/16	IV/22
WBC	10.20 [10^3/uL]	12.38 [10^3/uL]	AST-48 U/L	AST-74 U/L
RBC	5.34 [10^6/uL]	5.30 [10^6/uL]	ALT-139 U/L	ALT-148 U/L
HGB	163[g/L]	163[g/L]	CHOL-5.54 mmol/L	GGT-13
NEUT	5.49[10^3/uL]	7.06[10^3/uL]	GLU-7.9 mmol/L	CRP-9.3 mg/L
LYMPH	3.64[10^3/uL]	3.99[10^3/uL]	LDL-3.4 mmol/L	
ESR	15 mm/h		TRIG-4.2 mmol/L	

Бамбайн дааврын шинжилгээ: TSH-0.94mIU/L, T3-0.74nmol/L, T4-79.86 nmol/L, Anti-TPO-0.8IU/ml, Anti-TG- 6.4 IU/ml

Багажийн шинжилгээ: ЭНМГ: Нүүрний мэдрэл зүүн талдаа 60-70% ийн гэмтэлтэй.

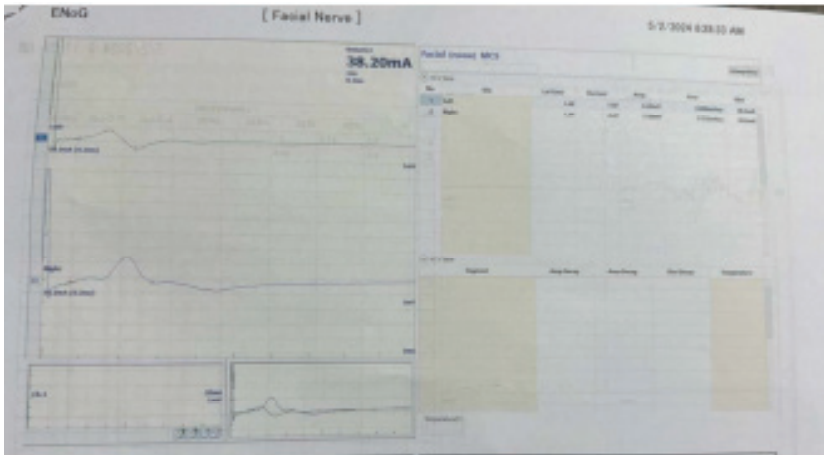
ЭКГ: Subendcardial infarction

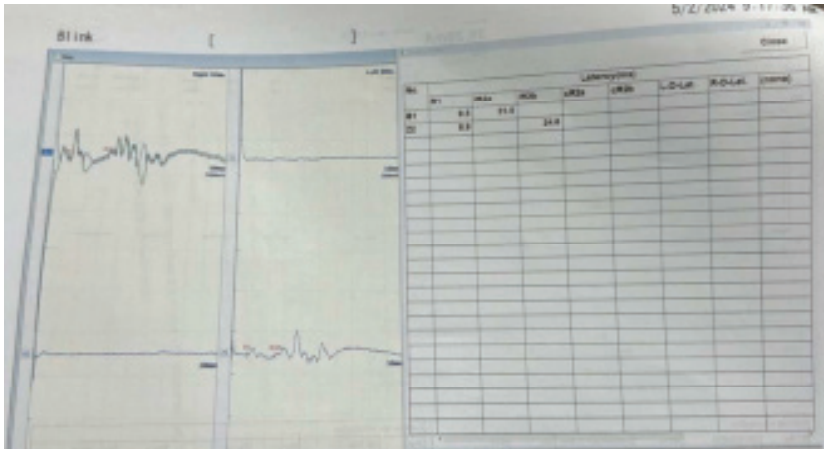
Зүрхний эхо: Зүүн ховдлын хана бага зэрэг томорсон

Бамбайн эхо: Баруун дэлбэн 35.2*18.8*18.3 мм. V-5.83 см^3. Зүүн дэлбэн 35.3*23.8*17.8 мм V-7.5 см^3 томорсон. Хүзүүвч хэмжээ 2.9 мм. Эхо ойлт жигд гадаргуу тэгш. Баруун дэлбэнд 3.3*1.8 мм эхо холимог зангилаатай. Зүүн дэлбэнд 10.8*9.1 мм эхо холимог зангилаатай. Доплерт судасжилт хэвийн. Тунгалгийн булчирхай хэвийн.

Эмнэлзүйн оношь: Өвдгөн зангилааны ганглионит Рамсей Хантын хамшинж /вирусийн шалтгаант/

Дагалдах оношь: Чихрийн шижин өвчин 2-р хэв шинж, Эвэрлэгийн өнгөц цэгчилсэн кератит





Ялган оношилгоо

- Беллийн саа- цочмог илрэх, гэмтлийн бус шалтгаант нүүрний саа үүсэх ба Рамсей Хантын хамшинжээс ялгаатай нь хүнд зэргийн чихний өвдөлт, цэврүүт тууралт, бусад 12 хос мэдрэлийг хамраагүй байдгаараа ялгаатай байна.
- Херпесийн дараах невралги-нүүрний саа үүсэхгүй.
- Сонсголын неврином-тархины СРТ хийж ялгана. Сонсголын бичлэгээр ялгагдана
- Чамархай-эрүүний эмгэгүүд-нүүрний саа үүсэхгүй.
- Гурвалсан мэдрэлийн невралги-нүүрний саа үүсэхгүй.

ЭМЧИЛГЭЭ:

Вирусийн эсрэг (ацикловир), стероид, ходоод хамгаалах, СБҮЭБ, антиконвулсант, антибиотик, нейропротектор, эрдэс нөхөх эмчилгээ хийгдсэн.

Түлхүүр үг: *Рамсей Хант хамшинж, Нүүрний мэдрэлийн саа, Өвдгөн зангилааны ганглионит*

НОМ ЗҮЙ:

- https://www.uptodate.com/Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus)
- https://ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557409/
- https://www.physio-pedia.com/Ramsay_Hunt_Syndrome
- Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: Significance of early diagnosis and treatment. Ann Neurol. 1997;41:353–357.
- Gupta NM, Parikh MP, Panginikkod S, Gopalakrishnan V. Ramsay Hunt syndrome. QJM. 2016;109:693.

RAMSAY HUNT SYNDROME CASE REPORT

R.Soyol-Erdene[1], *G.Tserenlkham*[1] ,*E.Purevsuren*[1], *T.Batbuyan*[1], *E.Turmunk*[2], *A.Zandanerdene*[2]
[1]*ENT, Neurology unit, Nomun Hospital*
[2]*ENT surgery unit, Third Central hospital*

INTRODUCTION

Ramsay Hunt syndrome, also known as herpes zoster oticus or geniculate ganglion herpes zoster, is a late complication of varicella-zoster virus (VZV) infection, resulting in inflammation of the geniculate ganglion of cranial nerve VII. Less than 1% of zoster cases involve the facial nerve, resulting in Ramsay Hunt syndrome.

The major otologic complication of VZV reactivation is the Ramsay Hunt syndrome, which typically includes the triad of ipsilateral facial paralysis, ear pain, and vesicles in the auditory canal or on the auricle. Ipsilateral altered taste perception and tongue lesions, hearing abnormalities (decreased hearing, tinnitus, hyperacusis), and lacrimation occur in some patients; vestibular disturbances (vertigo) are also frequently reported.

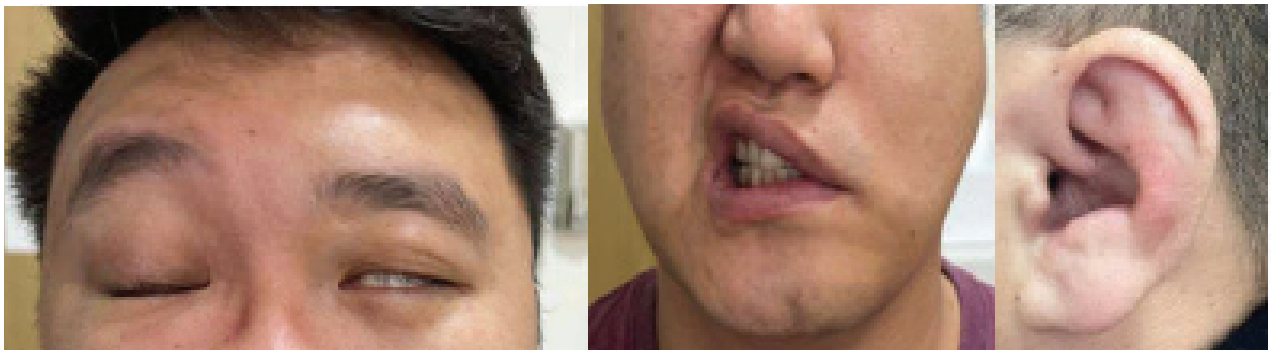
Ramsay Hunt syndrome reflects the reactivation of latent VZV in the geniculate ganglion, with subsequent spread of the infection to the eighth cranial nerve. The facial paralysis seen in Ramsay Hunt syndrome is often more severe than Bell's palsy attributed to HSV, with increased rates of late neural denervation and a decreased probability of complete recovery.

Ramsay Hunt syndrome affects both immunocompetent and immunocompromised patients and has an incidence of about 5 per 100,000 people per year; in contrast, the incidence of Bell palsy is much higher, at about 15-30 per 100,000 people per year. Ramsay Hunt syndrome accounts for roughly 7% of acute facial paralysis cases, with zoster sine herpete comprising up to 30% of those. Immunocompromised patients are likely to have a more severe disease process and less complete recovery. Ramsay Hunt syndrome can present in anyone, and there are cases reported in patients ranging from 3 months of age to 82 years, although patients in their 7th and 8th decades are most susceptible.

Case report__Patient Z, 36 years old male.

Symptoms: Facial paralysis in the left side and incomplete eye closure, it becomes red. The left ear has ear pain, swollen, and vesicles in the auditory canal. There is a strong stabbing pain in the back of the neck. taste loss left side of the tongue. He has a headache and is not sleeping well.

History: On April 14, 2024, he had pain in the back of the neck and left cheekbone. On the 15th of April, the numbness of the left side of the face worsened and the face became paralyzed. The left eye was in pain with tears. The left ear started to sting behind the ear. He drank alcohol on April 15, 2024. Work in shifts. He is exhausted with poor sleep. He said that he has not had a cold or flu recently. No other medications were used—no chronic diseases. In 2024-04, he was admitted to the outpatient neurologist of Nomun Hospital.



Life history: Born in Khuvsgul province in 1990. Puberty was normal. The family of three lives with a wife and daughter. Now working in shifts. He had previously suffered from measles, chicken pox, and mumps. He underwent an appendectomy.

Examination: GCS-15 score, Blood pressure-110/70 mm Hb, pulse-83 times/min, SpO2-96%.

Local examination: Swollen left submandibular gland, left earlobe, and external canal. Several vesicular eruptions appeared on the outer lobe of the left ear, very painful. The outer canal of the right earlobe is normal, the tympanic membrane is full on both sides, thin and gray, the external shape of the nose is correct, the mucus is pink, dry, curved towards the nasal septum, and there is no excrement in the combing path. The mouth opens freely, the palatal folds are 1st degree enlarged on both sides, the lacuna is wide and deep, and the back wall of the pharynx is normal.

Neurologist's examination: The left forehead crease is smooth, and the left eye does not fully close. Other cranial 12 pairs of nerves have no change. No paralysis in limbs. Muscle tone is normal. A score of 5/5 is sufficient for muscle strength. Tendon reflexes are normal. Sensation is normal. The balance test is normal. No meningococcal syndrome.

Ophthalmologist's examination: the left eye is partially closed. On the southern surface of the cornea, superficial keratitis was formed in the lower part and up to the middle part. There is redness in the lower part of the mucosa. The average pupillary reaction is normal. The border of HMD is clear, the vascular bundle is located in the center, ED-0.4 and the lower part of the disc shows swelling. The retina is clean.

Blood test:

Blood test	IV/16	IV/22	Biochemistry IV/16	IV/22
WBC	10.20 [10^3/uL]	12.38 [10^3/uL]	AST-48 U/L	AST-74 U/L
RBC	5.34 [10^6/uL]	5.30 [10^6/uL]	ALT-139 U/L	ALT-148 U/L
HGB	163[g/L]	163[g/L]	CHOL-5.54 mmol/L	GGT-13
NEUT	5.49[10^3/uL]	7.06[10^3/uL]	GLU-7.9 mmol/L	CRP-9.3 mg/L
LYMPH	3.64[10^3/uL]	3.99[10^3/uL]	LDL-3.4 mmol/L	
ESR	15 mm/h		TRIG-4.2 mmol/L	
			HbA1C-7.48%	
			CRP-12.6 mg/L	

Thyroid hormone test: TSH-0.94mIU/L, T3-0.74nmol/L, T4-79.86nmol/L, Anti-TPO-0.8IU/ml, Anti-TG-6.4 IU/ml

EMG: 60-70% damage to the facial nerve on the left side.

ECG: Subendcardial infarction

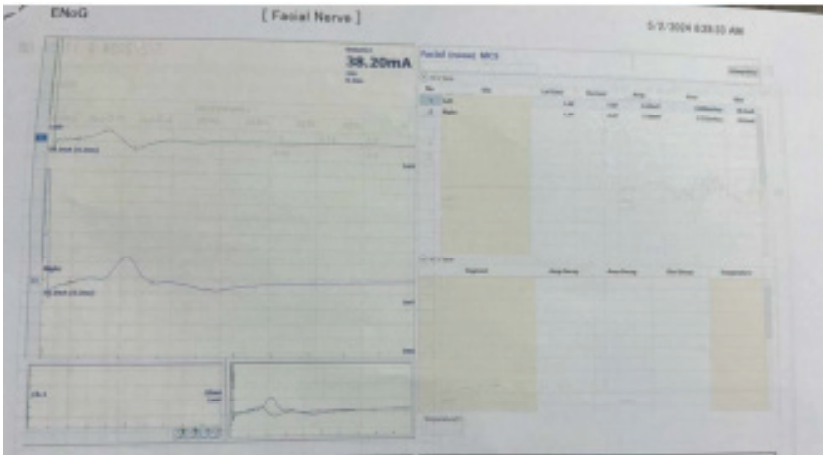
Echocardiography: The left ventricular wall is slightly enlarged

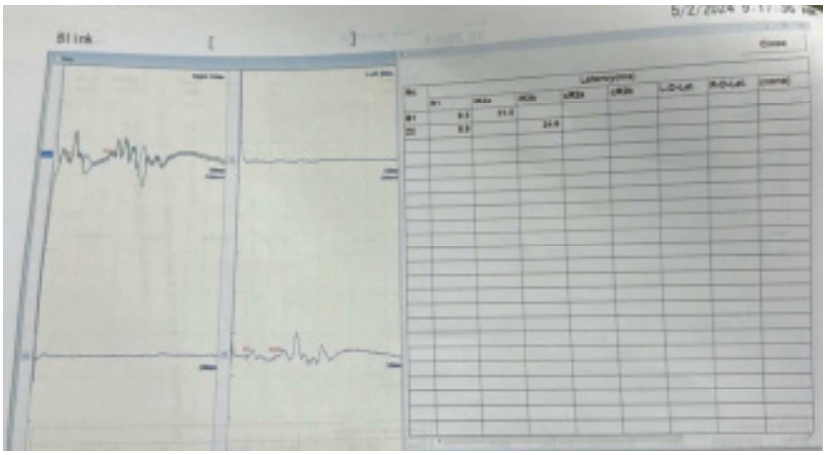
Thyroid ultrasound: Right lobe 35.2*18.8*18.3mm. V-5.83 cm3. Left lobe- 35,3*23,8*17,8 mm V-7.5 cm3 enlarged. Collar size 2.9mm. Echo reflection smooth surface. There is a 3.3*1.8mm echo mixed nodule in the right lobe. There is a 10.8*9.1 mm echo mixed nodule in the left lobe. Doppler blood vessels are normal. Lymph nodes are normal

Diagnosis: Ramsay Hunt syndrome

Additional diagnosis: Type 2 diabetes mellitus, Superficial punctate keratitis of the cornea

Treatment: Antiviral drugs (acyclovir), Steroids, Stomach protection, Anticonvulsants, Antibiotics, Neuroprotectors, and Mineral supplements.





Differential diagnosis:

- Bell's Palsy - this is the most common cause of sudden onset, non-traumatic facial palsy, and can be differentiated from RHS by the absence of severe otalgia (only mild pain in the region of the mastoid usually occurs in Bell's Palsy) and the absence of vesicles and involvement of other cranial nerves.
- Postherpetic Neuralgia - not associated with facial palsy
- Acoustic Neuroma - MRI scan should be used to exclude this
- Temporomandibular Disorders - not associated with facial palsy
- Trigeminal Neuralgia - not associated with facial palsy

Keywords: Ramsay Hunt syndrome, Facial nerve palsy, geniculate ganglionitis

REFERENCES:

- https://www.uptodate.com/Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus)
- https://ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557409/
- https://www.physio-pedia.com/Ramsay_Hunt_Syndrome
- Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: Significance of early diagnosis and treatment. Ann Neurol. 1997;41:353–357.
- Gupta NM, Parikh MP, Panginikkod S, Gopalakrishnan V. Ramsay Hunt syndrome. QJM. 2016;109:693.

ШУУНЫ АРЬС, ЗӨӨЛӨН ЭДИЙН ДУТМАГШИЛ БҮХИЙ ШАРХЫГ БИЧИЛ СУДАСТАЙ ЧӨЛӨӨТ ЭДЭЭР НӨХӨН СЭРГЭЭСЭН ТОХИОЛДОЛ

О.Цэрэндорж
ГССҮТ

ҮНДЭСЛЭЛ

Монголчууд эрт дээр үеэс 5 хошуу малаа өсгөн үржүүлж үржил шимээр аж амьдралаа залгуулж ирсэн уламжлалтай билээ. Ховор тохиолдолд тэжээвэр амьтад хүн болон бусад амьтад руу дайран гэмтээх тохиолдлууд байдаг. Бидний тохиолдол нь хөдөө мотоциклтой явж байсан хүн рүү азарга дайрч баруун чих, зүүн гарын чигчий хуруу хазан бүрэн тасалж, зүүн шууны дотор хэсгийг хазаж гэмтээсэн тохиолдол байсан.

Тохиолдол танилцуулга: Мат овогтой Цогбаяр 49н / эрэгтэй

Өвчний түүх: 2024/09/08-нд Сүхбаатар аймагт мотоциклоор малдаа явж байгаад азарганд хазуулан гэмтэж, аймгийн эмнэлэгт үзүүлэн анхны тусламж авч 2024/09/10 нд ГССҮТ-ЯТТ-т үзүүлэн ТМЗТ-хэвтэн эмчлэгдэж 2024/09/30нд НСМЗТ-т шилжиж эмчилгээ хийгдсэн.

Өвчтөний биеийн байдал хүндэвтэр. Ухамсарт ухаантай, орчиндоо харьцаатай, асуусан асуултанд хариулна. Команд биелүүлнэ. Байрлал албадмал. GCS-15 балл.

Үзлэгт: Арьс салст ердийн чийглэг, эмгэг тууралтгүй. Арьс доорх өөхөн эдийн хөгжил дунд. Халуун-36,5 хэм.

Зүрхний авиа тод, хэм жигд, АД-164/92 мм/муб, зүрхний цохилт-82 удаа, хүчдэл дүүрэлт дунд. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Амьсгал 1 минутад 18 удаа. SpO2-97% /O2-н нэмэлт хэрэглээгүй/. Хэвлий зөөлөн тайван дүүрэнгэгүй. Өнгөц, гүн тэмтрэлтээр элэг дэлүү томролгүй, гялтан цочрол, булчин чангарлын шинжгүй. Шээсний гарц хэвийн.

Хэсэг газрын үзлэг: Зүүн гарын шууны дотор хэсэгт хазагдаж хуулсан халдварлагдсан зөөлөн эдийн дутмагшил бүхий шархтай, сарвуу, шуугаар хаван улайлт үрэвсэлтэй, тэмтрэлтээр эмзэглэл ихтэй, баруун гарын 5-р хуруу 2-р шивнүүр хүртэл хазагдаж бүрэн тасарсан шархтай, шуу, бугалгаар зөөлөн эдийн няцалттай, зүүн чих дээд дэлбэн хэсгийн дутмагшил бүхий шархтай, 2 хөл, нуруунд зөөлөн эдийн няцралттай.

Мэдрэлийн үзлэг: Хүүхэн хараа 2 талд ижил, зөв дугариг, гэрлийн урвалд оролцоно. Хамар уруулын нугалаас 2 талд ижил. Хүзүүний хөшингө шинж /-/, хэл голын шугамаар. Гар хөлд саа-саажилгүй. Шөрмөсний рефлексүүд 2 талд хэвийн үүснэ. Эмгэг рефлексүүд үүсэхгүй.

Лаборатори шинжилгээнд:

2024/09/11

Фибриноген.: 7.08 г/л, APTT.: 41.3 сек, WBC.: 9.52 10^3/uL, PLT.: 172 10^3/uL, NEUT%.: 77.9 %, NEUT#.: 7.41 10^3/uL, LYMPH%.: 12.6 %, HGB.: 11.6 г/дл, HCT.: 33.6 %, Нийт уураг.: 55.63 г/л, Креатинин.: 136.6 мкмоль/л, Асат.: 141.4 нэгж/л, Алат.: 65.8 нэгж/л

2024/10/03

APTT.: 34.7 сек, PLT.: 361 10^3/uL, PCT.: 0.37 %, HGB.: 11.4 г/дл, HCT.: 34.3 %, COE.: 20 мм/цаг, BASO%.: 1.5 %, Ц урвалж уураг.: 9.21 мг/л, Креатинин.: 57.5 мкмоль/л

Бактериологийн шинжилгээнд:

Багажийн шинжилгээнд: Мэс заслын өмнө 2024/09/29ны бактериологийн шинжилгээнд Acinetobacter baumannii complex, Staphylococcus aureus илэрсэн.

Дээд мөчдийн тодосгогчтой КТ: 2024-09-24

Дээд мөчдийн тодосгогч бодистой томограммуудад зүүн талын A. Ulnaris судас шархны түвшинд тодорхойлогдохгүй болсон collateral судасжилттай, extravasation илрээгүй. Хоёр талын A. Radialis, A.Brachialis, A. Axillaris судаснууд тодосгогч бодисоор жигд дүүргэгдэж тодорсон, цүлхэнт болон бөглөрөлтөд өөрчлөлт тодорхойлогдохгүй. Зүүн талын шууны дотор хэсгээр тархмал арьсны бүрэн бүтэн байдал алдагдсан ба шууны доод 1/2 хэсгээр булчин болон зөөлөн эд тодорхойлогдохгүй болсон.

Дүгнэлт: Зүүн талын A. Ulnaris судас шархны түвшинд тодорхойлогдохгүй болсон collateral судасжилттай, extravasation илрээгүй.

Цээж, зүүн гар, хэвлийн ЭХО шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

Ялган оношилгоо: Гэмтлийн гаралтай ил хугарал, хурц халдварын гаралтай арьс зөөлөн эдийн үхжилт дутмагшил.

Онош: Зүүн гарын шууны дотор хэсгийн халдварын дараах арьс зөөлөн эдийн дутмагшил, зүүн гарын 5-р хуруууны 2-р шивнүүрийн бүрэн тасрал, зүүн чихний дээд дэлбэнгийн дутмагшил

Эмчилгээ: Эмийн болон боолт, мэс засал эмчилгээ, сэргээн засах эмчилгээ

Хэлцэмж: Мал амьтны гаралтай халдварын дараах том хэмжээний арьс зөөлөн эдийн дутмагшил бүхий шархыг сайтар угааж шархыг цэвэршүүлэн гуянаас бичил судастай эд авч нөхөх мэс засал нь хамгийн үр дүнтэй байна.

ЭМЧИЛГЭЭ:

Эмийн болон мэс заслын, боолт эмчилгээ хийв.

Мэс засал эмчилгээ:

Төлөвлөгөөт болон яаралтай журмаар 3 удаа шархыг угаах үхжилт эдийг авах мэс засалд орсон ба Төлөвлөгөөт журмаар 2024/10/03нд зүүн шууны дотор хэсгийн зөөлөн эдийн дутмагшил бүхий шархыг угааж баруун гуянаас бичил судсан сурвалжит чөлөөт далбан босгож нөхөх мэс засалд орсон.

ХЭЛЦЭМЖ:

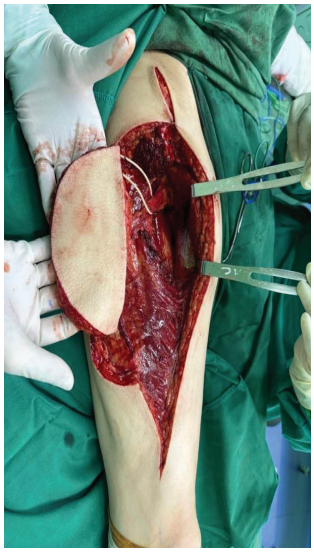
Эмчлүүлэгчийн биеийн ерөнхий байдал болон шархны халдвар, халдварын үүсгэвэр, шархны хэмжээ зэргийг харгалзан үзэж эмчлүүлэгчид хамгийн тохиромжтой мэс заслын аргыг сонгох нь зүйтэй юм.

ДҮГНЭЛТ

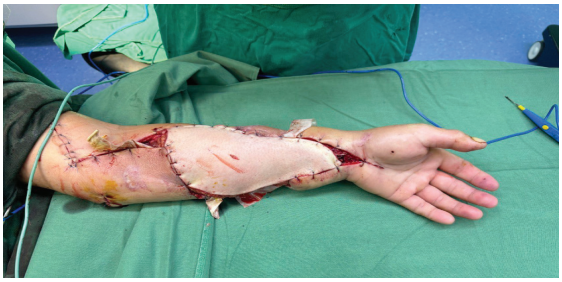
Мал амьтны гаралтай шарх нь маш хурдан халдварлагдаж том хэмжээний арьс зөөлөн эдийн дутмагшил үүсгэж цаашлаад мөч тайрагдах хэмжээний хүндрэл гардаг. Иймд цаг алдалгүй мэс засал болон эмийн эмчилгээг оновчтой хийх хэрэгтэй ба том хэмжээний зөөлөн эдийн дутмагшил бүхий шарханд гуянаас бичил судсан сурвалжит чөлөөт далбан босгож нөхөх мэс засал нь шархны эдгэрэлтийг түргэсгэх, цаашдын хүндрэлээс сэргийлэх, дараагийн үечилсэн гарины үйл ажиллагаа сэргээх мэс засал хийх нөхцөлийг бүрдүүлж өгөх хамгийн тохиромжтой мэс заслын арга юм.

Мэс заслын өмнө:

Мэс заслын үед:



Мэс заслын дараа:



ЗҮРХНИЙ МИКСОМА
/CARDIAC MYXOMA/

Б.Анаргүл[1], *А.Еркегүл*[2], *Б.Алибек*[2]
[1]*Баян-Өлгий аймгийн Нэгдсэн эмнэлгийн зүрх судасны эмч.*
anargul_bat@yahoo.com
[2]*Баян-Өлгий аймгийн Нэгдсэн эмнэлгийн зүрх судасны эмч*

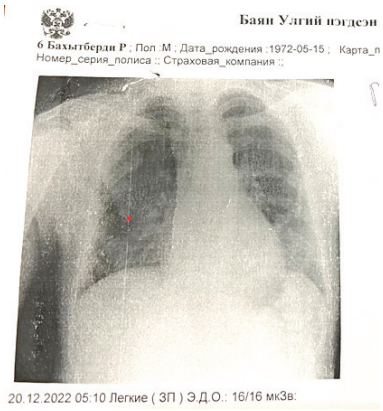
Тохиолдол: Эмчлүүлэгч Б. 51н/эр..

Ирэх үеийн зовуурь: Ялимгүй ачаалалд амьсгаадна, цээжээр хорсож өвдөнө, хөхрөн, шөнө дотор давчдаад унтаж чадахгүй, бага зэргийн хөдөлгөөнд зүрх дэлсэнэ, ханиалгана,үе үе халууран, ядарна.

Анамнез: АДИӨ /+/, ЧШ /-/, таргалалт /-/, тамхи /-/, удамшил /-/. Амьсгаадах зовуурь хоёр сарын өмнөөс илэрч эхэлсэн. Сүүлийн 3 хоног амьсгаадалд улам нэмэгдээд явж чадахгүй, шөнө хэвтэж чадахгүй болсон.

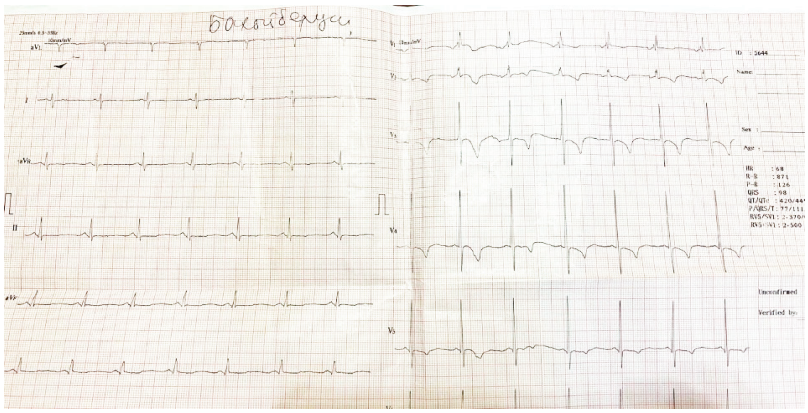
Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүнд. Ухаантай, орчиндоо харьцаа сайн. Албадмал хагас суугаа байдалтай. Гүрээний венийн лугшилт тод ажиглагдана, артерийн даралт 140/90mmHg, зүрхний цохилтын тоо минутад-78 удаа,SatO2-95%. Чагналтаар зүрхний I цэгт тод шуугиантай. Захад ил хавангүй. Диурез хангалттай.

Цээжний рентген зураг:



Уушги 2 талд зураглал дотор
Зоноор тодорсон.Уг орчим агааржилт буурсан.
Синусууд чөлөөтэй.
Зүрхний 4-р нумын томрол /+/.

Зүрхний цахилгаан бичлэг:



Зүрхний баруун талын ачаалал /+/
V1-V6-д сөрөг Т шүд /+/

Зүрхний хэт авиа: Зүрхний зүүн тосгуурт эхо ойлт ихтэй, зах хязгаар нь тод, хөдөлгөөнтэй үүсгэвэр тодорхойлогдоно.

D-Dimer- хэвийн

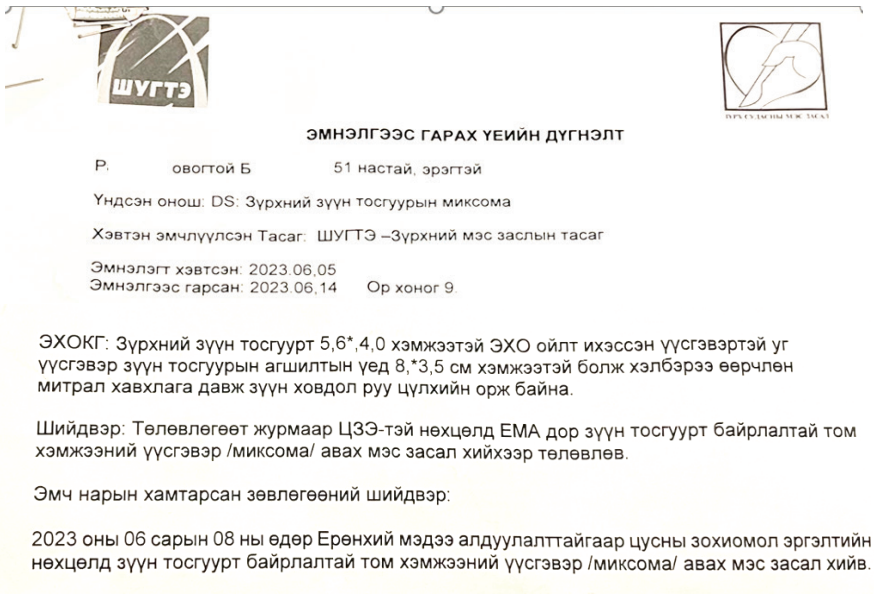
NT pro-BNP- өндөр

Шинжилгээ: ЦДШ: Хэвийн, Биохимийн шинжилгээнд элэг, бөөрний үйл ажиллагаа хэвийн.

Үндсэн онош: Зүрхний зүүн тосгуурын миксома

Ялгах онош: Зүрхний зүүн тосгуурын бүлэн оношоор 3-р шатлалын эмнэлэгт шилжүүлсэн.

ШУГТЭ, Зүрхний мэс заслын тасагт “Зүрхний зүүн тосгуурын том хэмжээний үүсгэвэр /миксома/” авах мэс засал хийлгэсэн.



ЭМНЭЛГЭЭС ГАРАХ УЕИЙН ДҮГНЭЛТ

Р. овогтой Б 51 настай, эрэгтэй

Үндсэн оношDS: Зүрхний зүүн тосгуурын миксома

Хэвтэн эмчлүүлсэн Тасаг: ШУГТЭ –Зүрхний мэс заслын тасаг

Эмнэлэгт хэвтсэн: 2023.06.05
Эмнэлгээс гарсан: 2023.06.14 Ор хоног 9

ЭХОКГ: Зүрхний зүүн тосгуурт 5,6*,4,0 хэмжээтэй ЭХО ойлт ихэссэн үүсгэвэртэй уг үүсгэвэр зүүн тосгуурын агшилтын үед 8,*3,5 см хэмжээтэй болж хэлбэрээ өөрчлөн митрал хавхлага давж зүүн ховдол руу цүлхийн орж байна.

Шийдвэр: Төлөвлөгөөт журмаар ЦЗЭ-тэй нөхцөлд ЕМА дор зүүн тосгуурт байрлалтай том хэмжээний үүсгэвэр /миксома/ авах мэс засал хийхээр төлөвлөв.

Эмч нарын хамтарсан зөвлөгөөний шийдвэр:

2023 оны 06 сарын 08 ны өдөр Ерөнхий мэдэх алдуулалттайгаар цусны зохиомол эргэлтийн нөхцөлд зүүн тосгуурт байрлалтай том хэмжээний үүсгэвэр /миксома/ авах мэс засал хийв.

ДҮГНЭЛТ

Хүндрэл үүсэх, нас барах өндөр эрсдэлтэй эмнэлзүйн ховор тохиолдлыг оношилж, 3-р шатлалын эмч нартай нягт уялдаа холбоотой ажиллан, цаг хугацаа алдалгүй шилжүүлсний үр дүнд үйлчлүүлэгчийн амь насыг аварч чадсан тохиолдол болно.

Миксома: Зүрхний анхдагч хоргүй хавдар. Тархалт нь насанд хүрсэн хүн амын дунд 0.0017-0.28 хувь, ихэвчлэн 30-60 насны өвчтөнүүдэд илрэх ба эмэгтэйчүүдэд илүүтэй тохиолдоно. Байрлалын хувьд зүүн тосгуурт 74%, баруун тосгуурт 18%, баруун ховдолд 4%, зүүн ховдолд 4% тохиолдоно.

Хүндрэл: Системийн хавдрын эмболизаци (зүүн тосгуурын миксома бүхий өвчтөнүүдийн 40-50%-д)

- Халдварлагдсан миксома (80% нь томоохон эмболийн тохиолдолтой холбоотой байна)
- Уушгины эмболи
- Гэнэтийн үхэл /30%/

Түлхүүр үг: *Миксома, Амьсгаадах, цээжээр өвдөх*

НОМ ЗҮЙ:

1. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. Medicine 2001;80:159–172. [PubMed] [Google Scholar]
2. S.. Giant left atrial myxoma induces mitral valve obstruction and pulmonary hypertension. J Clin Diagn Res 2016;10:8–9. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
3. Goodwin JF. Diagnosis of left atrial myxoma. Lancet 1963;1:464–468. [PubMed] [Google Scholar]

ААРЦГИЙН ХӨНДИЙН ЭРХТНҮҮДИЙГ БАГЦААР НЬ АВАХ МЭС ЗАСЛЫН ЭРТ ҮЕИЙН ҮР ДҮН

М.Эрдэнэсайхан[1] *Ж.Ганцолмон* [1] *Б.Баттулга*[1,] *Д.Батсуурь*[1] *Ц.Тунгалаг*[3] *А.Нэргүй*[3] *Л.Оюунболд*[4,] *Г.Өрнөлтсайхан*[4] *Б.Жанчив*[4] *Г.Жаргалсайхан*[5]
[1.]*Бүдүүн Шулуун Гэдэсний Мэс Заслын Тасаг , Улсын НэгдүгээрТөв Эмнэлэг*
[2.]*Урологи Андрологийн Төв , Улсын НэгдүгээрТөв Эмнэлэг*
[3.]*Мэдээгүйжүүлэг Хагалгааны Нэгдсэн Тасаг, Улсын НэгдүгээрТөв Эмнэлэг*
[4.]*Дүрс Оношилгооны Төв, Улсын НэгдүгээрТөв Эмнэлэг*
[5.]*Ерөнхий мэс заслын тасаг, Сонгино Хайрхан Нэгдсэн Эмнэлэг*

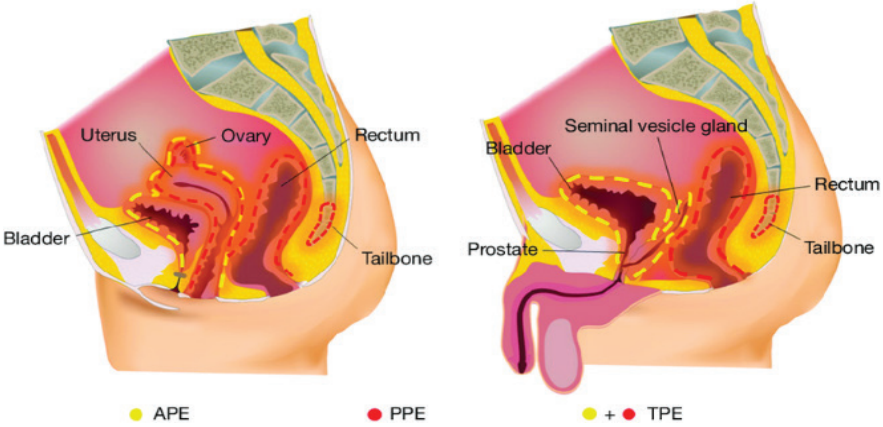
ӨМНӨТГӨЛ

Аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийг багцаар нь бүрэн авах мэс засал гэдэг нь аарцгийн хөндийн олон эрхтнийг өргөтгөн багцалж тайрахыг хэлнэ. Энэхүү мэс засал нь бүтэн(total, TPE) урд (anterior,APE) болон арын (posterior PPE) тайралт гэсэн 3 хэлбэртэй. Бүтэн тайралт гэдэг нь эрэгтэй хүнд махир болон шулуун гэдэс, хошного, давсаг, үрийн цэврүү, түрүү булчирхай, шээлгүүр, эмэгтэй хүнд умай,өндгөвч, үтрээ, давсаг, шээлгүүр, хошного шулуун гэдсийг тайрахыг хэлнэ. Арын тайралт гэдэг нь эмэгтэй хүнд давсаг шээлэйг хадгалан умай дайвар, хошного шулуун гэдсийг тайрах, өмнөд тайралт гэдэг нь эмэгтэй хүнд хошного шулуун гэдсийг хадгалан давсаг, умай дайвар, шээлгүүрийг тайрахыг хэлнэ. Аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийг багцаар нь авах мэс заслыг анх 1948 онд АНУ-ын Эллис Фишелийн нэрэмжит Хавдрын Төвд Александр Бруншвиг эмч бага аарцгийн хөндийн том хэмжээтэй хавдрын үед үүссэн аарцгийн өвдөлт, цус алдалт, давсаг-үтрээ-шулуун гэдэсний цорго зэрэг хүндрэлүүдийг хөнгөвчлөх зорилгоор хийж эхэлсэн.[1]

Мэс заслын хавдрын заалт бэлгийн уруул, өндгөвч, түрүү булчирхай, хошного шулуун гэдсийг хамарч үргэлжилсэн хожуу үеийн болон дахисан хавдрууд, аарцгийн саркома, меланома орно.[2] Хавдрын бус заалт нь туяа эмчилгээний дараах үхжил, тэсвэрлэшгүй өвдөлт, цус алдалт, хам сүв үүссэн зэрэг орно [3]. Мэс заслын үндсэн шаардлага нь R0 тайралтын ирмэг бөгөөд хавдрын мэс заслын үндсэн зарчим болно.[2] Тайралтын ирмэгийг хавдраас чөлөөгүй мэс засал хийх нь эсрэг заалт бөгөөд энэ нь мэс заслын дараах амьдрах чадвартай шууд холбоотой.[4] Хөнгөвчлөх зорилгоор хавдрыг авах буюу R1 тайралт нь амьдралын чанарыг сайжруулахгүй бөгөөд амьдрах чадварыг уртасгахгүй. Бөөр усжих,хөл хавагнах,суудлын мэдрэлийн өвдөлт зэрэг шинж тэмдэг илрэх нь аарцгийн хажуу хананд өөрчлөлттэйг илэрхийлэх бөгөөд тайралт хийх боломжгүйг илтгэдэг.

Анатомийн бүтцээс гадагш тайралт хийх нь мэс заслын өмнөх MRI болон CT angiogram үндэслэн хийгдэх ба хагалгааны дараах R0 түвшин 66,5% д хүрдэг.[4]

Бид бүхэн энэхүү мэс заслын 4 тохиолдлын эрт үеийн туршлага үр дүнгээс хуваалцаж байна.

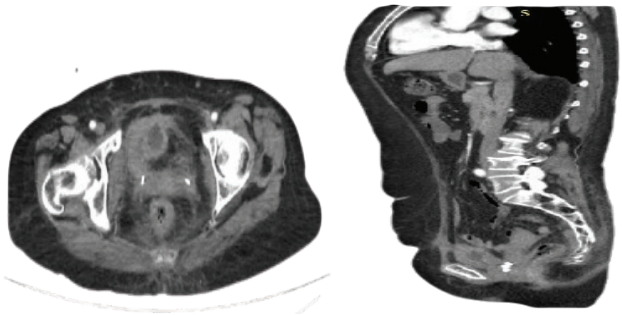


ТОХИОЛДОЛ 1.

Өвчтөн Ц, 67 настай эмэгтэй 2023 оны 11-р сарын 4-өөс эхлэн аарцаг орчмоор өвдөх, үтрээгээр өмхий үнэртэй гэдэсний агуулагдахуун шээстэй холилдож гарч эхэлсэн тул УНТЭ БШГМЗТ-т хандсан. Анх 2001 онд умайн хүзүүний хорт хавдар оношлогдож хими эмчилгээнд 6 курс, туяа эмчилгээнд хамрагдсан. Улмаар хавдрын эмчийн хяналтад 5 жил хянагдаж, хяналтаас гарсан. 2023 оны 5-р сард шээс хаагдах зовуурь илэрсэн тул нефростома тавиулан шинжилгээ бүрдүүлэх явцад умайн хүзүүний хавдрын дахилт оношлогдсон тул хими эмчилгээ 5 курс, туяа эмчилгээнд 10 курс хамрагдсан.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ:

Давсаг болон шулуун гэдэс рүү нэвчсэн умайн хүзүүний нэвчдэст өөрчлөлттэй. Туяаны дараах өөрчлөлт болон хавдрын дахилтыг сэжиглэх

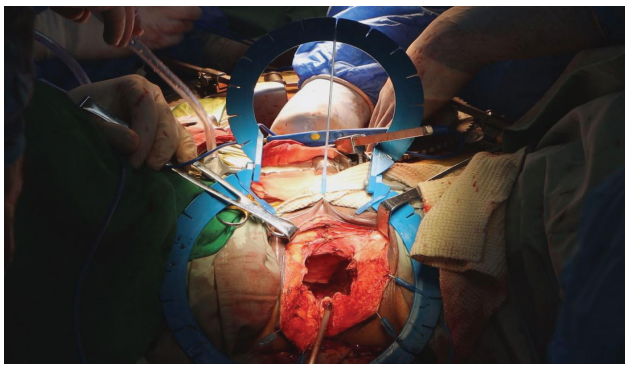


Умайн хүзүүний дахисан хавдар (cT4NxM0) давсаг-үтрээ-шулуун гэдэсний хам сүв, туяа болон хими эмчилгээний дараах байдал оношоор Аарцгийн хөндийн эрхтэнүүдийг багцаар нь бүрэн авах мэс хийгдсэн.

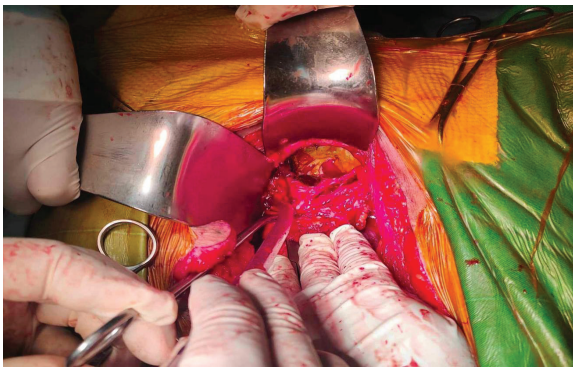
Хийгдсэн мэс заслууд:

- 2023 оны 11-р сарын 20-нд Хэвлий нээж шалгах, аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийг нь багцаар нь бүтэн тайрах, Брикерийн цорго гаргах, бүдүүн гэдэсний цорго гаргах, аарцгийн үлдэц хөндийг их сэмжээр нөхөх, хэвлийг угааж гуурсдах мэс засал
- 2023 оны 11-р сарын 26-нд Хэвлий нээж шалгах ,нарийн гэдэс оёх, хэвлийг угааж гуурсдах мэс засал
- 2023 оны 12-р сарын 1-нд Хэвлий нээж шалгах, нарийн гэдэсний цорго гаргах мэс засал

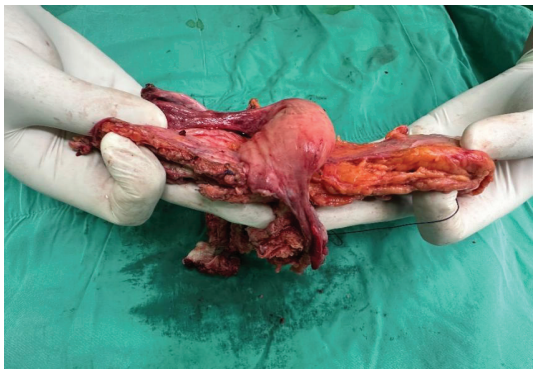
Нийт ор хоног: 24
Клавиен диндогийн ангилал : III



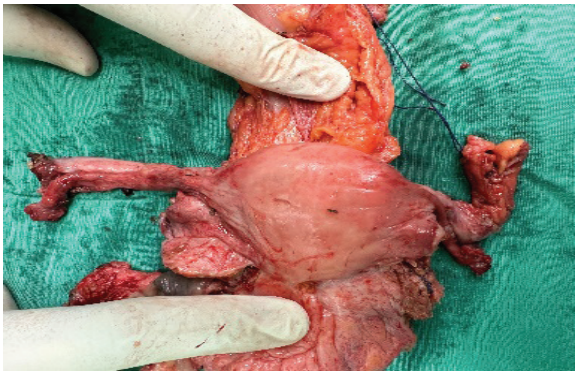
Зураг 1. Аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийг багцаар нь бүтэн тайрсны дараа "Empty Pelvis" үүссэн байдал



Давсаг-үтрээ- шулуун гэдэсний цоргоны улмаас давсаг гэдэсний агуулагдахуунтай байгаа байдал

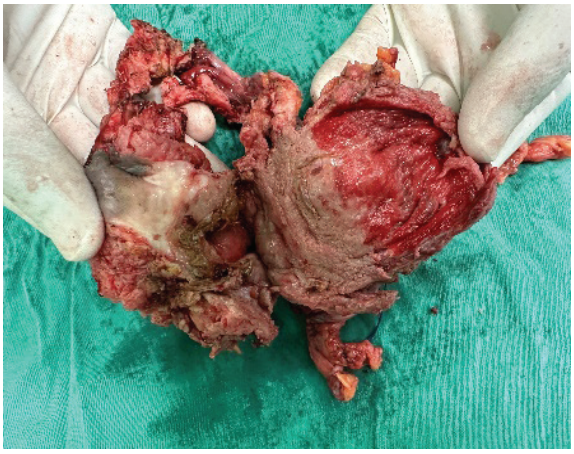


Тайрагдсан умай, давсаг,шулуун гэдэс (En-Bloc resection)



Умай

Шулуун гэдэс



Давсаг

Эдийн шинжилгээ:

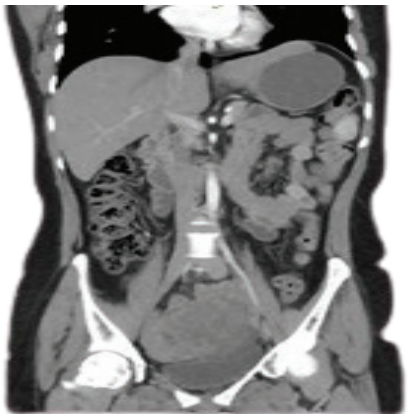
- Умайн миометр дэх бичил өмөн (micro carcinoma, tumor size 4mm)
- Давсаг-үтрээ-шулуун гэдэсний архаг идээт цорго

ТОХИОЛДОЛ 2.

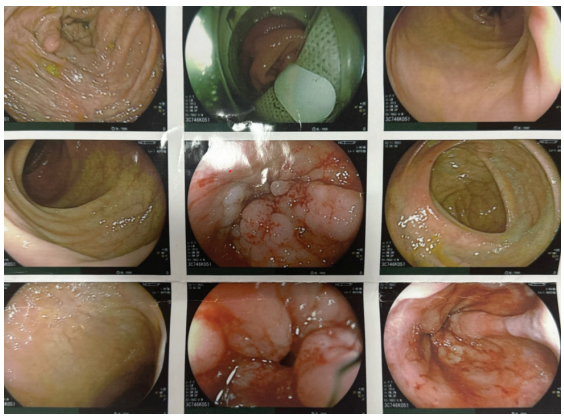
Өвчтөн М 34 настай эмэгтэй 2021 оны 2-р сард цустай баах болсон тул бүдүүн гэдэсний дурангийн шинжилгээнд шулуун гэдсэнд үүсвэр оношлогдож,2021/5/13-нд Хошного шулуун гэдэсний хожуу үеийн хавдар (sT3NxMx) оношоор Хартманны мэс засал хийгдсэн.

Мэс заслын дараах биопси: pT3N1Mx. Мэс заслын дараа 20 удаа хими эмчилгээ хийлгэсэн хэдий ч хавдрын дахилт илэрсэн хөнгөвчлөх эмчилгээнд хамрагдаж 2022 оны 6-р сараас эхлэн морфин 60мг-аар өдөрт 3 удаа тогтмол ууж байхад өвдөлт намдахгүй, дасал үүссэн байсан тул УНТЭ БШГМЗТ-т хандсан.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ:



Бүдүүн шулуун гэдэсний дуран:



Post operation state, colonoscopy introduced into terminal ileum by colostomy tube. There was a normal endoscopic findings on the colon. Mucosal edematous, adenomatous change on the rectum was done biopsy was taken.

Хийгдсэн мэс заслууд:

- 2023 оны 12-р сарын 13-нд Сельдингерийн аргаар Ташааны судасны дотор салааг GelFoam-аар бөглөх (мэс заслын үед цус алдах эрсдэлийг багасгах зорилгоор)
- 2023 оны 12-р сарын 14-нд Үтрээ,зүүн өндгөвч,ууцны 5-р нугалмын хальс руу үсэрхийлсэн хошногоны дахисан хавдар(cT4N0M0) бага аарцгийн өвдөлт оношоор төлөвлөгөөт журмаар 2023 оны 12-р сарын 14-нд хэвлий нээх, умай, шулуун болон нарийн гэдсийг ахар сүүлний хамт арын хүрцээр багцалж тайрах, нарийн гэдсийг хажуу-хажуугаар залгах, аарцгийн үлдэц хөндийг нийлэг тороор нөхөх, хэвлий болон аарцгийг угааж гуурсдах мэс засал хийгдсэн.

Ор хоног: 9, Клавиен Диндо ангилал : I

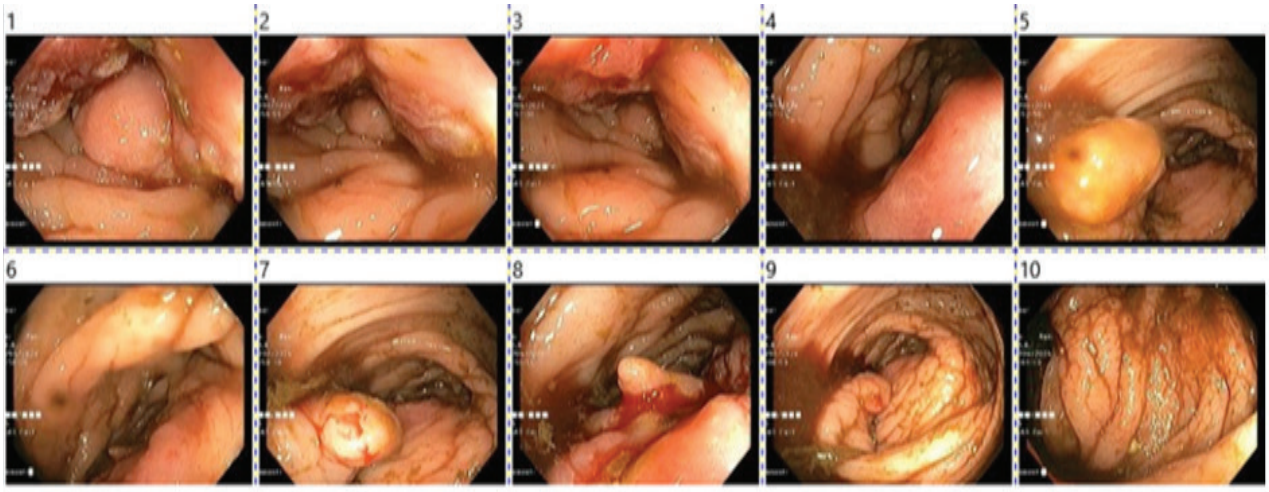
ТОХИОЛДОЛ 3.

Өвчтөн О 38 настай эмэгтэй, хэвлийн доод хэсгээр өвдөнө, цустай гүйлгэнэ, толгой эргэнэ, ядарч сульдана, ам хатна, жин буурах зовуурьтай. 1 жилийн өмнөөс цустай баах, гүйлгэх зовуурь эхэлсэн. 2024.04.10-нд УНТЭ-ийн ЯТТ-т хандаж 2 нэгж ДУЭ сэлбүүлж, хэвлийн тодосгогчтой КТГ, бүдүүн шулуун гэдэсний дуран хийлгэж, шулуун гэдэсний хавдар оношлогдсон

Хэвлийн тодосгогчтой КТ:

Хэвлийн зүүн доод хэсэгт, бага аарцгийн хөндийд тахир гэдэс болон шулуун гэдсийг нэлэнхийд нь хамарсан нийт 14см хэмжээтэй масс тодорхойлогдоно. Гэдэсний хана жигд бус хүртэл зузаарсан том хэмжээтэй масс тодорхойлогдоно. Дээрх голомт нь умайн ар хана умайн хүзүү хэсэгт infiltrative нэвчилт ургалттай. Гэдэсний хөндий нарийсалтай, түгжрэлийн шинжүүд багатай. Бүдүүн гэдэсний өгсөх болон хөндлөн хэсэгт агуулагдахуун ихтэй, парезтай. Зүүн бөөр гидронефрозтой, шээлгүүр бага аарцагт зүүн дайврын проекц хүртэл тархмал 9,5мм хүртэл тэлэгдсэн байна / suspected extensive rectosigmoid cancer/

Бүдүүн шулуун гэдэсний дуран:



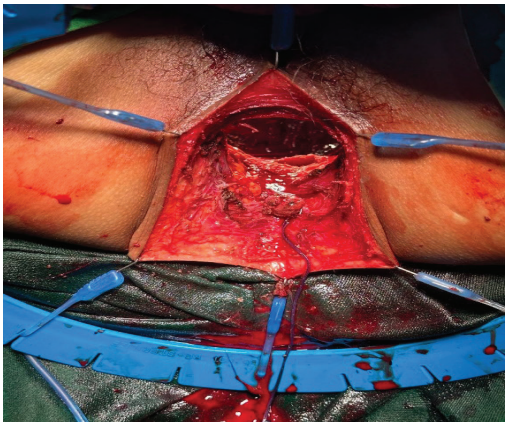
The colonoscopy was into rectum colon due to stenosis/20 cm away from anal verge. There was ulcerative lesion on the RC. 10 cm from the AV. Sus: Rectal cancer. Biopsy was taken during the colonoscopy.

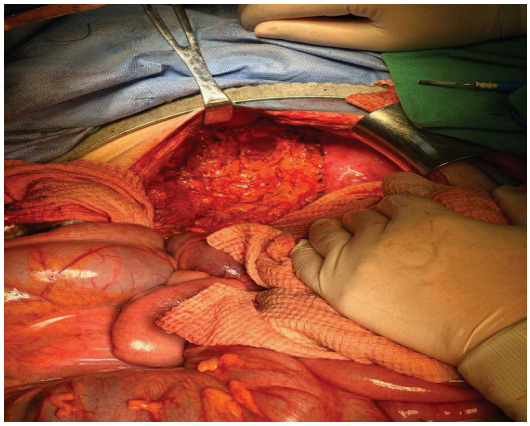
Эдийн шинжилгээ: Moderately differentiated adenocarcinoma

Хийгдсэн мэс заслууд:

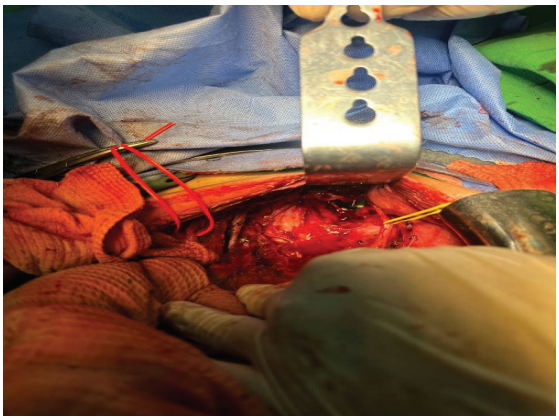
- 2024 оны 4-р арын 30-нд Хэвлий нээж шалгах, аарцгийн эрхтнүүдийн арын багц тайралт хийх, бүдүүн гэдэсний цорго гаргах, аарцгийн хөндийн зайг нийллэг тор болон их сэмжээр нөхөх, хэвлий угааж гуурсдах мэс засал хийгдсэн
- 2024 оны 5-р сарын 3-нд Хэвлийн өмнөд хананы флегмон зүсэх, угааж цэвэрлэх
- 2024 оны 5-р сарын 6-нд Нефрстома байрлуулах

Ор хоног: 40, Клавиен Диндо ангилал : III





Аарцгийн үлдэц зайг нийлэг тор болон их сэмжээр нөхсөн байдал .



Ташааны судасны дотор салаа болон зүүн шээлгүүрийг ялгасан байдал

Эдийн шинжилгээний макро зураг

ҮР ДҮН

Одоогоор дээрх гурван тохиолдлоос нэг өвчтөн эндсэн, нэг өвчтөнд шээлгүүрийн цорго үүсч нефростома тавьсан, нэг өвчтөн мэс заслын дараах хүндрэлгүй хяналтын үзлэг шинжилгээ хийгдэж байна. Судалгаагаар энэхүү мэс заслын дараа нийт өвчтөнүүдийн 60-90%-д ямар нэг хүндрэл гардаг. [5] Бидний хувьд тохиолдлын тоо цөөн, шинээр хийгдэж буй мэс засал тул үр дүнг харьцуулахад эрт байна.

ХЭЛЦЭМЖ

Дэлхийн нийтээрээ оношилгоо, эмчилгээ чанаржсан ч хожуу үеийн хавдруудын тохиолдол их байгаа тул энэ мэс заслын тохиолдлын тоо буурахгүй ихсэх хандлагатай. Энэ нь манай улсад ч мөн адил тулгамдсан асуудал тул хөгжүүлж нутагшуулах шаардлагатай байна.

Энэ шаардлага нөхцлийн улмаас дэлхийн хэмжээнд “PelvEx Collaborative“ ОУ-ын нийгэмлэг үүсгэн байгуулагдаж энэ

чиглэлийн сургалт хурал албан ёсны бүртгэлжүүлэлт хийж, тулгамдсан асуудлуудаа шийддэг болжээ.

Бидний зүгээс энэхүү нийгэмлэгт хүсэлтээ илгээж, зохион байгуулалтад нь болон ОУ-ын хуралд оролцсон. Цаашид эмч боловсон хүчнээ өндөр хөгжилтэй улсуудад сургах зорилготой байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. A.Brunschwig Complete excision of pelvic viscera for advanced carcinoma; a one-stage abdominoperineal operation with end colostomy and bilateral ureteral implantation into the colon above the colostomy Cancer, 1 (2) (1948), pp. 177-183.
2. PelvEx Collaborative. Palliative pelvic exenteration: A systematic review of patient-centered outcomes. Eur J Surg Oncol. 2019 Oct;45(10):1787-1795.
3. Brown KGM, Solomon MJ, Koh CE. Pelvic Exenteration Surgery: The Evolution of Radical Surgical Techniques for Advanced and Recurrent Pelvic

   Malignancy. Dis Colon Rectum. 2017 Jul;60(7):745-754.
4. Koh CE, Solomon MJ, Brown KG, Austin K, Byrne CM, Lee P, Young JM. The Evolution of Pelvic Exenteration Practice at a Single Center: Lessons Learned from over 500 Cases. Dis Colon Rectum. 2017 Jun;60(6):627-635.
5. Peacock O. Waters P.S. Kong J.C. Warrier S.K. Wakeman C. Eglinton T. et al. Complications and 5-year survival after radical resections which include urological organs for locally advanced and recurrent pelvic malignancies: analysis of 646 consecutive cases. Tech Coloproctol. 2020; 24: 181-190

ДООД ХӨНДИЙ ВЕНИЙН ГАЖ ХӨГЖЛИЙН ХЭТ АВИАН БОЛОН КОМПЬЮТЕРТ ТОМОГРАФИТ ОНОШИЛГОО

Ц.Бадамсэд[1], *Д.Дэлгэрцэцэг[2], С.Жаргалсайхан[2], Б.Бат-Эрдэнэ[2], Н.Цогжавхлан[2], Ж.Алтанхуяг[2], Б.Хэрлэн[2]*
[1-2] ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн Соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1-2] "Гэрэлийн Пүрэв" сан
[1]Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

ҮНДЭСЛЭЛ

Доод хөндий венийн гаж хөгжил нь хүн амын дунд ховор буюу 4%-д тохиолддог, ургийн гаж хөгжил бөгөөд олон хэлбэрээр илэрдэг [1-2]. Эдгээрийн дотроос доод хөндий венийн аплази болон гипоплази нь нэн ховор буюу 0.005-1%-д тохиолддог [3].

Ихэнх тохиолдолд доод хөндий венийн гаж хөгжил нь бусад эмгэгийн улмаас хийгдсэн шинжилгээний үеэр санамсаргүй байдлаар оношлогддог. Доод хөндий венийн гаж хөгжлийн зарим хэлбэрийн үед шинж тэмдэг илрэхгүй бөгөөд зарим тохиолдолд гүний венийн тромбоз үүсэх урьдал хүчин зүйл болдог. Доод хөндий венийн гаж хөгжлийн анатомийн хэлбэрийг тогтоох нь хэвлийн арын зайн судас, болон эрхтнүүдэд хийх мэс засалд чухал ач холбогдолтой [4].

ЭМГЭГ ЖАМ

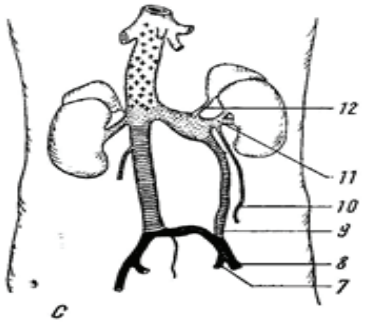
Доод хөндий вен нь эмброгенезийн үед нарийн төвөгтэй процессийн үр дүнд бүрэлдэх бөгөөд дараах сегментүүдээс тогтдог. Үүнд: элэгний дээрх сегмент, элэгний сегмент, бөөрний дээрх сегмент, бөөрний сегмент, бөөрний доорх сегмент [5].

Үр хөврөлийн хөгжлийн 6-8-р долоо хоногт үр хөврөлийн субкардиналь /хэвлийн 2 талд анхдагч бөөрний урд байрлах доод хөндий вен болон бөөрний венүүдийн үүсэлд оролцох, үр хөврөлийн анхдагч венийн судас/, сакрокардиналь /үр хөврөлийн сүүл хэсэгт байрлах common iliac vein-ийн үүсэлд оролцох анхдагч венийн судас/ ба супракардиналь /цээж болон хэвлийн дээд хэсэгт гол судасны 2 талд байрлах v.azygos болон v.hemiazygos венүүдийн үүсэлд оролцох үр хөврөлийн анхдагч венийн судас/ венийн системүүдээс үүсэж хөгждөг. Үр хөврөлийн хөгжлийн явцад дээрх процессүүд бүрэн гүйцэд явагдахгүй байх нь доод хөндий венийн гаж хөгжил үүсэхэд хүргэдэг [6].

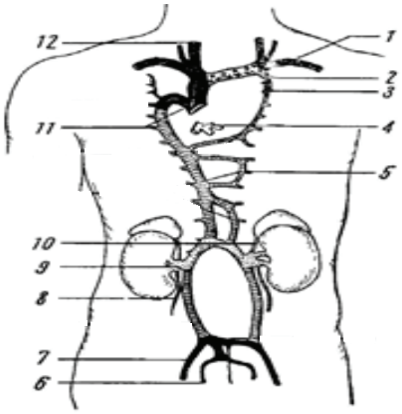
Ангилал:

Доод хөндий венийн агенези буюу аплази, доод хөндий венийн гипоплази, доод хөндий венийн хоёрчлол, зүүн байрлалтай доод хөндий вен, азигос венд үргэлжилсэн доод хөндий вен, элэгний гаднах порто-каваль шунт (Abernethy гаж хөгжил) [7].

Доод хөндий венийн хоёрчлол нь багана нурууны зүүн талд байрлах зүүн сакрокардиналь вен битүүрээгүйн улмаас үүсдэг бөгөөд 0.2-3% тохиолддог (Зураг 1А.Б) [7-8].



Зураг 1А

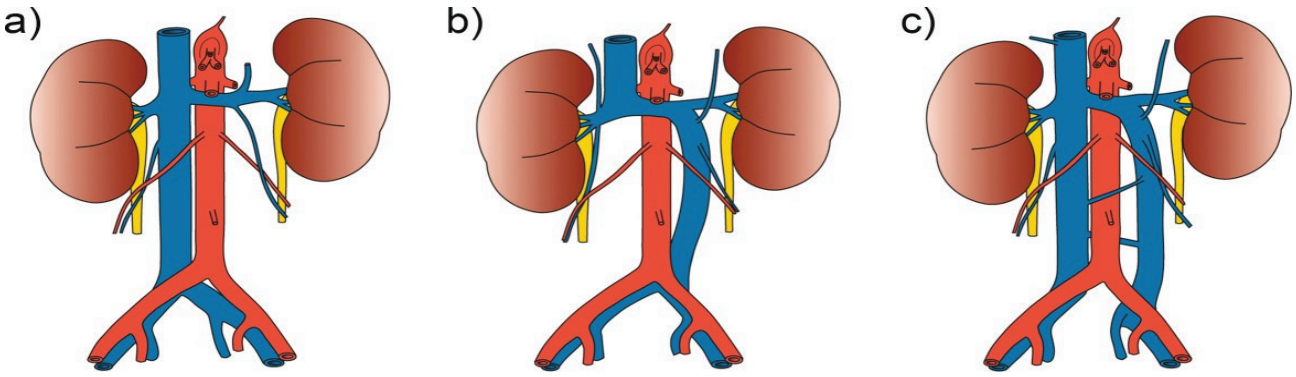


Зураг 1б

Уг хэлбэрийн гаж хөгжлийн үед баруун болон зүүн доод хөндий венүүд нь хэмжээгээр ижил байх боловч ихэнх тохиолдолд баруун нь хэмжээгээр илүү том байдаг [7-8].

Зүүн талд байрлалтай доод хөндий вен: Насанд хүрсэн хүнд доод хөндий вен хэвлийн хөндийн гол шугамын баруун талд ойролцоогоор 2.5 см зайд, ташааны ерөнхий артери нийлсний дараа, бүсэлхийн 5-р нугалмын урдаас эхлэн баруун m.psoas-ын дээгүүр өгсөн хэвлийн гол судасны баруун талд байрлан өрцний венийн сувгаар дамжин сээрний 8-р нугалмын түвшинд цээжний хөндий рүү ордог (Зураг 2a) [9].

Гэвч үр хөврөлийн хөгжлийн үед баруун супракардиналь венийн хөгжил алдагдаж, зүүн супракардиналь вен битүүрээгүйн улмаас буюу хэвийн бус хөгжлөөс доод хөндийн вен зүүн талд байрлах гаж хөгжил үүсдэг (Зураг 2b) [10-11].

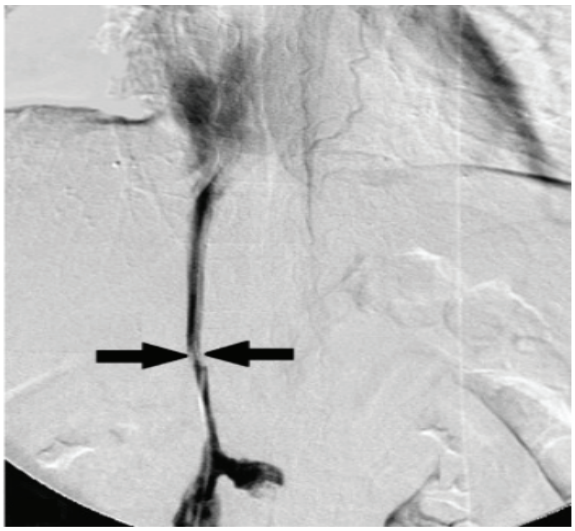


***Зураг 2A.B.C**. Доод хөндий венийн байрлалын схемчилсэн дүрслэл. a-хэвийн (доод хөндий вен баруун талд байрлалтай); b-зүүнд байрлалтай доод хөндий вен; c-доод хөндий вен хоёрчлогдох*

Доод хөндий венийн гипоплази (Зураг 3)**:** Доод хөндийн венийн элэгний доорх хэсгийн гипоплази, аплази нь үр хөврөлийн хөгжлийн үед баруун субкардиналь вен элэгний синусоид судсуудтай холбогдоогүйн улмаас үүсдэг [12].

Энэхүү тохиолдолд доод мөчдөөс ирсэн цус v.azygos, v.hemiazygos венүүдээр дамжин дээд хөндий вен, зүрхний баруун тосгуурт цутгадаг. Энэ үед v.azygos, v.hemiazygos венүүд 18 болон 15 мм хүртэл өргөсдөг [13].

Мөн хэвлийн урд ханын дээд болон доод хөндий венүүдийн коллатераль судасууд, мөн v.azygos венийн дээд хөндий венд цутгах хэсэг хамгийн ихээр өргөсдөг [14].



***Зураг 3.** Доод хөндий венийн гипоплази (Судсан дотуурх ангиографи)*

Эмнэлзүй: Доод хөндий венийн гаж хөгжлийн үед ихэнх тохиолдолд эмнэлзүйд шинж тэмдэггүй байх ба тохиолдлоор оношлогддог. Зарим тохиолдолд доод мөчдийн венийн судасны тромбоз болон уушгины артерийн бүлэнт бөглөрлийн шинжээр илэрдэг [15-16].

Оношилгоо: Доод хөндий венийн гаж хөгжлийн оношилгоонд хэт авиа, тодосгогчтой КТ, СРТ болон ангиографи /каваграфи/-ийн шинжилгээнүүдийг хийдэг. Хэт авиан шинжилгээний мэдрэг чанар 97%, өвөрмөц чанар 94% бөгөөд үйлчлүүлэгчид туяаны

ачаалалгүйгээрээ давуу талтай. Хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд доод хөндий вен тодорхойлогдохгүй буюу урсгалгүй байх, хэвлийн аортын зүүн талд тодорхойлогдоно.

Допплерографийн шинжилгээ: Доод мөчдийн венийн судасны дутмагшлын шинжүүд илрэх бөгөөд external iliac vein, internal iliac vein, common femoral vein судсуудад бүлэн тодорхойлогдоно. Мөн доод мөчдийн перфорант венүүдэд дутмагшил тодорхойлогдоно [16].

Доод хөндий венийн гаж хөгжлийг оношлох хамгийн найдвартай, инвазив бус арга бол тодосгогч бодистой КТГ болон СРТ шинжилгээ юм. КТГ шинжилгээ нь хэт авиан шинжилгээнээс илүү хэвлийн хөндийг үнэлэх сайн шинжилгээний арга бөгөөд мэдрэг чанар 96,7%, өвөрмөц чанар 90%. Мөн оношийг мэс заслын өмнөх шатанд баталгаажуулахад чухал ач холбогдолтой. Доод хөндийн вен дагуудаа болон тодорхой сегмент тодорхойлогдохгүй болон нарийссан, тодосгогч бодисоор венийн фазад тодрохгүй, эсвэл хэвлийн аортын зүүн талд болон хоёр талд тодорхойлогдоно. Доод хөндий венийн гипоплазийн үед lumbar, vein-azygos vein, hemi-azygos болон хэвлийн урд хана болон цээжний арьсан доорх өнгөц superficial epigastric vein-thoracoepigastric vein-lateral thoracic vein өргөсөх, гүний inferior epigastric-superior epigastric-internal thoracic vein өргөсөх шинжүүд илэрнэ. Соронзон резонанст томографи шинжилгээний мэдрэг чанар нь ангиографи шинжилгээтэй ойролцоо бөгөөд үйлчлүүлэгчид туяаны ачаалалгүй. СРТ шинжилгээнд SE, FSE, 2D болон 3DTOF, PC горимуудыг ашиглаж дүрсийг аксиал, коронал, сагитал тэнхлэгт боловсруулалт хийснээр доод хөндий венийн гаж хөгжлийг оношилно [15-16].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ 1

Өвчтөн Ч овогтой Б, 60 настай, эрэгтэй. 1964 оны 01-р сарын 04-нд Сэлэнгэ аймагт төрсөн, ам бүл 6. 2024.03.22-ны өдрийн 16 цагт хэвлийгээр өвдөнө гэсэн зовуурьтай ШУГТЭ ЯТТ-д ирсэн.

Хэвтэх үеийн зовуурь: Хэвлийгээр өвдөнө, дотор муухайрна, бөөлжинө, хоолонд дургүй, шээс өтгөн хар цай шиг гарна.

Anamnesis morbi: 2024.03.15-ны өдрөөс хэвлийгээр тархмал өвдөх зовуурь эхэлсэн. СХДЭМТ-ийн ЯТТ-д үзүүлэн өвчин намдаах тариа хийлгэн харьяаллын дагуу УНТЭ-д үзүүлэн Баруун бөөрний буглаа оношоор ШУГТЭ-ийн урологийн эмчид үзүүлэхээр ирж яаралтай журмаар Урологийн тасагт хэвтсэн.

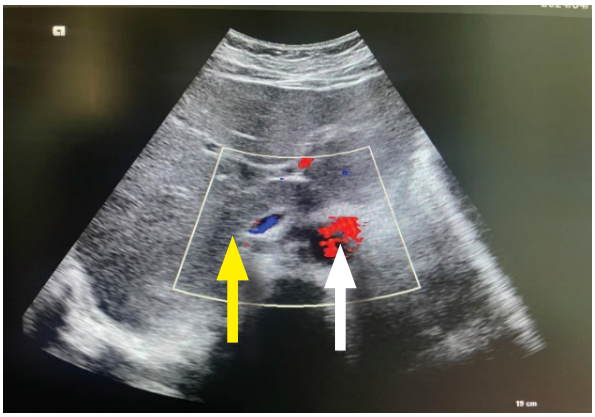
Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, Глазго үнэлгээ 15. Арьс салст ердийн, дулаан. Хүүхэн хараа 2 талд ижил, гэрлийн урвалтай. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай.

St.localis: Хэвлийн зөөлөн, хэвлийн баруун тал болон бүсэлхийгээр эмзэглэлтэй.

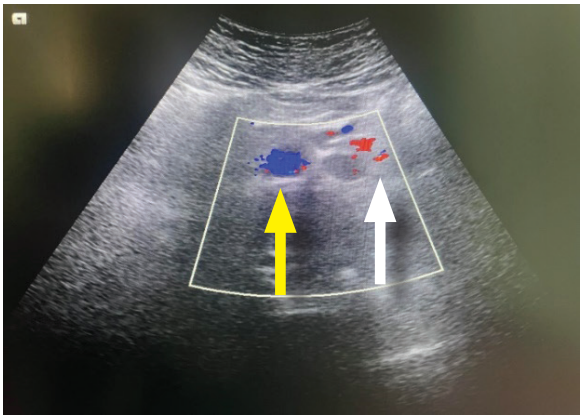
Шинжилгээнд: 2024.03.21-нд /УНТЭ/ ЦДШ: Лейкоцит-29.3х109/л, эритроцит-3.88х1012/л, гемоглобин-116 г/л, гематокрит-31.4%. Биохими: Креатинин-1.29 mg/dL, Альбумин-34 g/dL, ГГТ-131 IU/L, Алат-44.2 IU/L, Асат-16.3 IU/L, CRP-50.1 mg/dL.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: 2024.03.25 /УГТЭ/: Баруун бөөр 12.8х5.4 см баруун бөөрний тэвшинцэр-1.1 см, зүүн бөөр 10.8х5.0 см хэмжээтэй. 2 бөөрний цуллагийн хэт авиан ойлт жигд бус ихэссэн, эдийн ялгарал тод. Зүүн бөөрний АТС өргөн бус. Баруун бөөрний доод туйлд 3.0х3.5 см, үүдэвч орчимд 3.2х2.6 см хэмжээтэй жигд бус бүтэцтэй, дотроо таславч бүхий хэт авиан ойлт багассан өөрчлөлт тодорхойлогдоно. Давсагны хана жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Хэвлийд сул шингэнгүй. Доод хөндий вен, бөөрний дээд сегмент хэвлийн аортын баруун талд, бөөрний доод сегмент зүүн талд тус тус тодорхойлогдоно (Зураг 4А,Б).

Хэвлийн хөндийн тодосгогчтой КТГ: 2024.04.09: Баруун бөөр 106х54 мм, зүүн бөөр 100х54 мм хэмжээтэй. Баруун бөөрний паренхимд том нь d-12 мм хүртэл хэмжээтэй хэд хэдийн тооны буглаа төст гиподенс голомтуудтай. Баруун бөөрний ретроренал зайд гуурстай, преренал зайд 44х33 мм хүртэл хэмжээтэй, төвдөө +75HU хүртэл нягтралтай, гадууpаа хэлбэржиж буй капсултай хэд хэдэн тооны голомтот өөрчлөлттэй. Доод хөндий вен, бөөрний доод сегмент хэвийн аортын зүүн талд байрлалтай ба зүүн бөөрний венээр дамжин баруун талд гарч бөөрний дээд сегмент хэвлийн аортын баруун талд үргэлжилнэ (Зураг 5А,Б). Бүсэлхийн нугалмайнуудад деструкци өөрчлөлтгүй. Conclusion: 1. Small abscess like hypodense lesions in right kidney, 2. Abscessing hematoma like lesions in right perirenal space, 3. Intramuscular abscess in right external and internal oblique muscle, 4. Retroperitoneal paraaortic and paracaval lymphadenitis, 5. Right ureteral kinking / Grade II/, 6. Left sided inferior vena cava /congenital anomaly/, 7. Atherosclerosis, 8. Bilaterial pleural effusion.



Зураг 4А

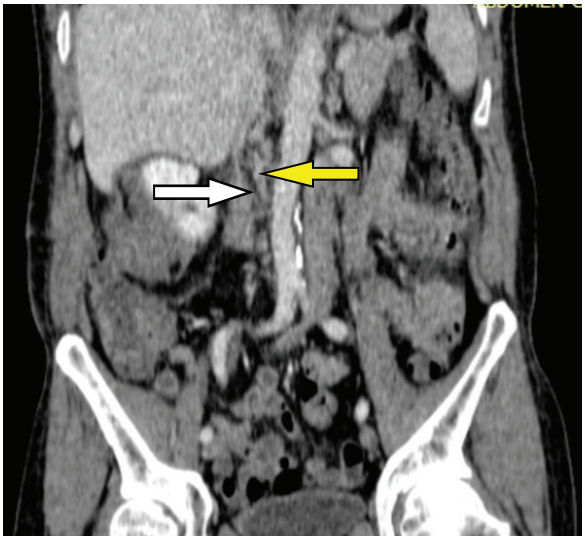


Зураг 4Б

Зураг 4А. *Хэвлийн хэт авиан өнгөт допплерограммын хөндлөн зүслэг. Доод хөндий вен, бөөрний дээд сегмент хэвлийн аортын баруун талд байрлана. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан.*

Зураг 4Б. *Хэвлийн хэт авиан өнгөт допплерограммын хөндлөн зүслэг. Доод хөндий вен, бөөрний доод сегмент хэвлийн аортын зүүн тал байрлана. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан.*

Зураг 5А



Зураг 5Б

Зураг 5А.Б. *Хэвлийн тодосгогч бодистой КТ-грамм, портын фаз. А-аксиал зүслэг; Б-коронал зүслэг. Доод хөндий вен, бөөрний доод сегмент хэвлийн аортын зүүн тал байрлана. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан.*

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ 2

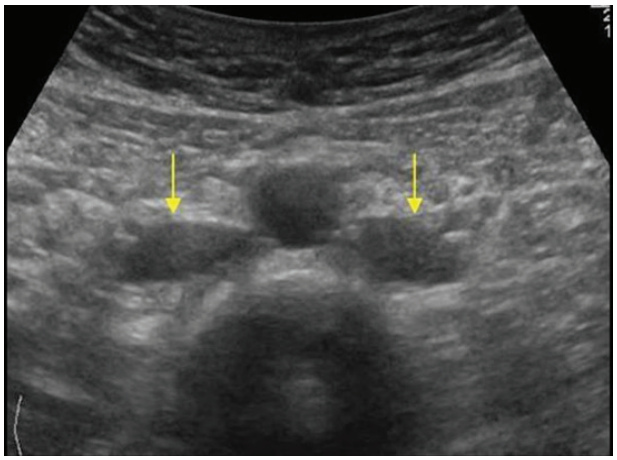
Өючтөн Н овогтой Н, 54 настай, эрэгтэй. 1970 оны 02-р сарын 16-нд Булган аймагт төрсөн, ам бүл 3.

Зовуурь: Хэвлийгээр хөндүүрлэнэ, хоолны шингэц муу гэсэн зовууриар ХБЭС эмчид амбулаториор үзүүлсэн.

Anamnesis morbi: Дээрх зовуурь 7 хоногийн өмнөөс эхэлсэн ба гэрээр эм тариа хэрэглээгүй.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: Элэгний хэмжээ хэвийн, эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн гадаргуу тэгш, бүтэц нэг төрлийн, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий мэс заслаар авагдсан. ЦЕС өргөн бус. Нойр булчирхайн хэлбэр хэмжээ хэвийн, эхо жигд ихэссэн, гадаргуу тод, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томгүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Баруун бөөр 10,8х5,3см, зүүн бөөр 10,6х4,9 см хэмжээтэй. 2

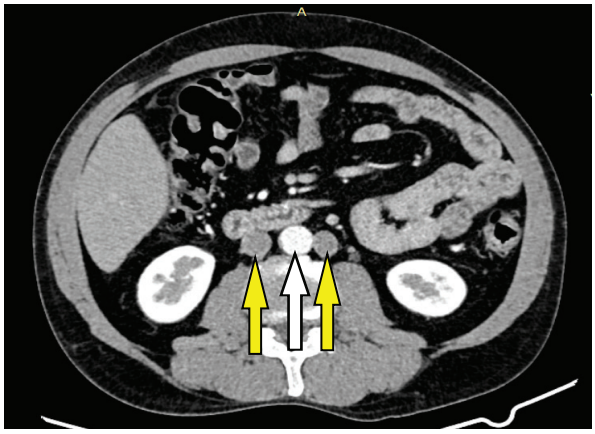
бөөрний цуллагийн эхо ойлт жигд, эдийн ялгарал тод, гадаргуу долгионтсон. 2 бөөрний АТС өргөн бус, сийрэгжсэн. Давсагт шээстэй ,хана жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Хэвлийн хөндийд сул шингэнгүй. Доод хөндий вен хэвлийн аортын баруун болон зүүн талд тодорхойлогдоно (Зураг 6).

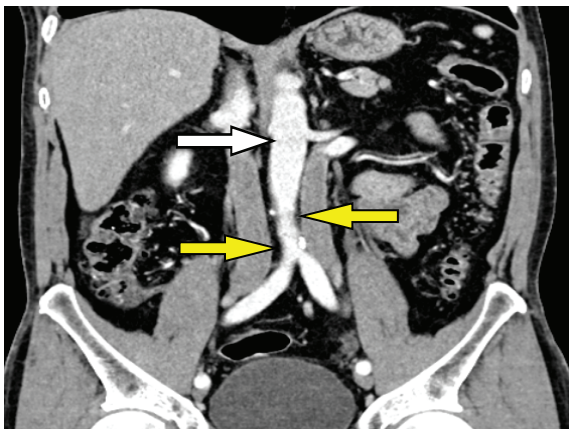


Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: 2024.04.18. (Зураг 7А, Б). Доод хөндий венийн бөөрний доод сегмент хэвлийн гол судасны хоёр талаар байрласан буюу хоёрчлогдсон /аномали/. Баруун бөөр 114х52 мм, зүүн бөөр 101х64 мм хэмжээтэй. Зүүн талын бөөр нэмэлт артерийн цусан хангамжтай. 2 талын бөөрний байрлал ердийн, хэлбэр, хэмжээ хэвийн, хил хязгаар тод, жигд. Аяганцар тэвшинцрүүд өргөсөөгүй. 2 бөөрний ялгаруулах үйл ажиллагаа хэвийн. Баруун бөөрөнд d-3 мм хэмжээтэй уйланхайтай. Хэвлийн хөндийд сул шингэнгүй. Бүсэлхийн нугалмайнуудад эвдрэлт өөрчлөлтгүй.

Conclusion: 1.Diffuse liver parenchymal diseae 2.Duplicated IVC 3.Left renal accessory artery. 4.Small simple cyst in right kidney

***Зураг 6**. Хэвлийн хөндлөн хэт авианграмм. Доод хөндий вен хэвлийн аортын баруун болон зүүн талд тодорхойлогдоно. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан*





Зураг 7А ***Зураг 7Б***

***Зураг 7А.** Хэвлийн тодосгогч бодистой компьютерт томограмм. Портын фаз. Аксиал зүслэг. Доод хөндий вен аортын баруун, зүүн талд хоёрчлогдон харагдана. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан.*

***Зураг 7Б.** Хэвлийн тодосгогч бодистой компьютерт томограмм. Портын фаз. Корональ. Доод хөндий вен аортын баруун, зүүн талд хоёрчлогдон харагдана. Доод хөндий венийг шар сумаар, хэвлийн аортыг цагаан сумаар заасан.*

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ 3

Өвчтөн О овогтой Г, 61 настай, эрэгтэй.1961 оны 7 сарын 21-нд Говь-Алтай аймагт төрсөн, ам бүл 2.

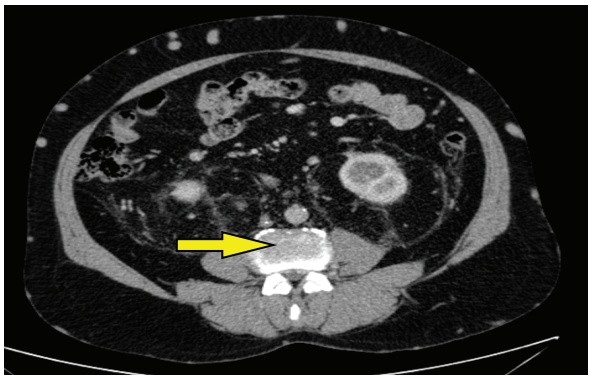
Хэвтэх үеийн зовуурь: 2 талын бөөр орчмоор чилж өвдөнө. Шээс тод шар өнгөтэй, үнэртэй, дутуу шээсэн мэт санагдана, шээс тасалдаж хөөсөрч гарна. Арьс хуурайшиж загатнана. 5 хоногийн өмнөөс 2 хоног шээс гэнэт хаагдаж шээхгүй байсан тул УНТЭ-ийн Яаралтай тусламжийн тасагт хандаж улмаар ШУГТЭ-ийн БДДШСТ-т шилжүүлсэн. *Anamnesis morbi:* 2 сарын өмнөөс цээжээр өвдөх, ачааллын үед амьсгаадах, хоолой руу шахаж боох, бөглөх зовууриуд илрэх болсон. Тухайн үед эмнэлэгт үзүүлээгүй гэнэ. Дээрх зовууриуд 10-аад хоногийн өмнөөс нэмэгдэн 200-300 метр явахад 2-3 удаа амарч алхана, аахилна, амьсгаа давчдана. 2005 онд Бээжин, 2017 онд Хөх хотод бөөрний дутагдал оношоор эмчилгээ хийлгүүлэн сайжирсан боловч 2 жилийн өмнөөс шээсний гарц багассан, бөөрний үйл ажиллагаа алдагдах болсон.

St.localis: Хэвлийн 2 хажуу талаар болон 2 хөлийн өнгөц венийн судасууд өргөсч тодорсон харагдана.

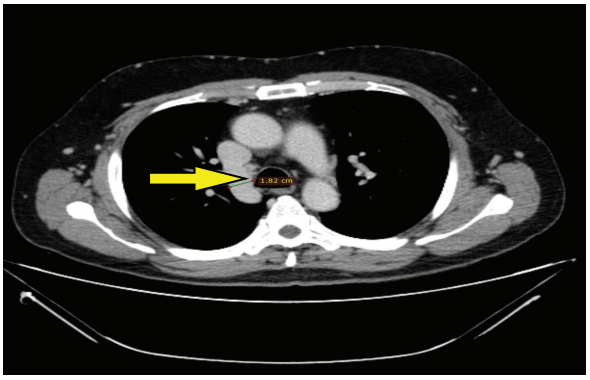
Шинжилгээнд: ЦДШ: эритроцит 6.86 (эритреми), Биохими: Креатинин 216 umol/L, Мочевин 15,64 ммоль/л, Глюкоз 9,02 ммоль/л, Кали 4,59 ммоль/л, Шээсний ерөнхий шинжилгээ: Уураг 0,8 g/l (протейнури).

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: Элэгний зүүн дэлбэнгийн зузаан 7.1 см, баруун дэлбэнгийн босоо хэмжээ 16.7 см, хэт авиан ойлт жигд бус буюу өөхөлсөн /moderate degree/, зүүн дэлбэнгийн өнцөг мохоовтор, гадаргуу тэгш, голомтот эсвэл үүсгэвэр өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий агшсан /өлөн бус/. ЦЕС өргөн бус. Нойр булчирхайн хэлбэр, хэмжээ хэвийн, хэт авиан ойлт жигд ихэссэн, гадаргуу тод, голомтот эсвэл үүсгэвэр өөрчлөлтгүй. Дэлүү 11.3x5.3 см, голомтот эсвэл үүсгэвэр өөрчлөлтгүй. Баруун бөөр 14.0x6.4 см, зүүн бөөр 14.2x6.0 см. 2 бөөрний тэвшинцэр өргөссөн, баруунд 2.4 см, зүүнд 2.1 см, аяганцрууд 1.5 см хүртэл уйланхайлаг хэлбэрээр өргөссөн. 2 бөөрний цуллагийн хэт авиан ойлт жигд бус ихэссэн, эдийн ялгарал буурсан. 2 Бөөрний АТС өргөссөн. Давсагт шээс багатай. Хэвлийн сул шингэнгүй.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: Доод хөндий вен (Зураг 8-11), 2 талын external iliac vein , common iliac vein-ууд хэмжээгээр нарийссан, тодосгогч бодисоор тодроогүй буюу урсгалгүй (Зураг 10). Үүний улмаас 2 талын superficial epigastric vein 12 мм хүртэл өргөсч тахиралдсан, хэвлийн урд хана, нуруу болон цээжний арьсан доорх өнгөц венийн судаснууд (lateral thoracic vein, thoracoepigastric vein) тархмал өргөссөн буюу дээд болон доод хөндий венүүдийн хооронд cavo-caval anastomosis үүссэн. Доод хөндий венд жижиг шохойжилтууд тодорхойлогдоно. Azygos болон hemiazygos vein-үүд 18 мм хүртэл өргөссөн (Зураг 10). Lumbar vein 2 талд өргөсөөгүй. Доод хөндийн венийн элэгний дээрх сегмент d-25 мм хэмжээтэй, тодосгогч бодисоор тодорсон, дүүрэлтийн дутагдлын шинжгүй. Элэгний венүүд портын фазад тодосгогч бодисоор тодорсон, дүүрэлтийн дутагдлын шинжгүй. Үүдэн вен 8 мм хүртэл голчтой олон тооны тахиралдсан судаснаас тогтох (Зураг 11). ба дүүрэлтийн дутагдлын шинжгүй. Баруун бөөр 134x66 мм, зүүн бөөр 148x69 мм хэмжээтэй. 2 талын бөөр орчмын зайн венийн судаснууд өргөсч олширсон. 2 талын бөөрний байрлал ердийн, хэмжээгээр томорсон, хил хязгаар тод бус буюу бөөр орчмын зайд бага зэрэг нэвчдэстэй. 2 бөөрөнд 33x20 мм хүртэл олон тооны синусын уйланхайнуудтай. Аяганцар тэвшинцрүүд өргөсөөгүй. 2 талын шээлүүрийн хана бага зэрэг зузаарч, хил хязгаар тод бус болсон. 2 бөөрний цуллагийн тодрол артерийн фазад бага зэрэг буурсан, ялгаруулах үйл ажиллагаа бага зэрэг суларсан. 2 бөөрний вен гипоплазитай, урсгалгүй (Зураг 12). Давсаг зууван хэлбэрийн, хана зузаангүй. **Conclusion:** 1.Inverior vena cava hypoplasia causing cava-caval shunts and perinephric shunts (superficial epigastric vein, lateral thoracic vein, thoracoepigastric vein, azygos and hemiazygos vein dilatations) 2.Cavernous malformation of portal vein causing transient hepatic attenuation differences of liver 3. Bilateral renal failure 4.Bilateral renal enlargement due to venous congestion 5.Suspected chronic pyelonephritis and ureteritis 6.Multiple peripelvic cysts of both kidney 7.Atherosclerosis 8.Prostatic calcifications



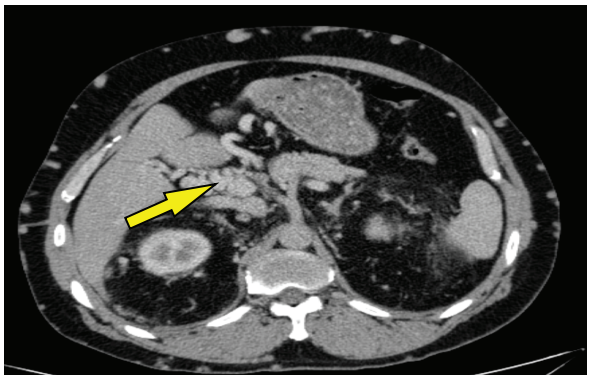
Зураг 8



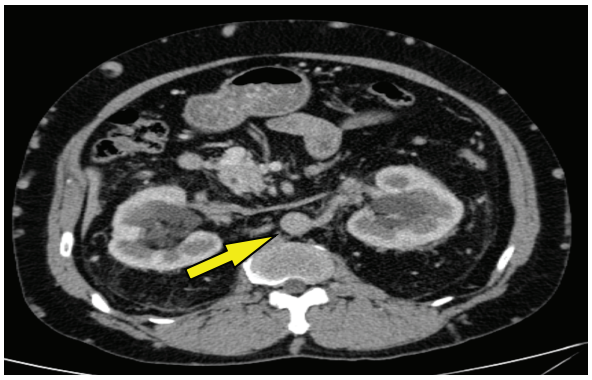
Зураг 9

Зураг 8. *Доод хөндийн вен нарийссан, урсгалгүй (сумаар заасан)*

Зураг 9. *V.azygos 18 мм хүртэл өргөссөн, коллатераль урсгал (сумаар заасан)*



Зураг 10



Зураг 11

Зураг 10. *Үүдэн венийн каверноз трансформаци (сумаар заасан)*

Зураг 11. *2 бөөрний вен гипоплазитай, урсгалгүй (сумаар заасан)*

ХЭЛЦЭМЖ

Аливаа мэс заслын болон мэс ажилбарын өмнө, ялангуяа эрхтэн шилжүүлэн суулгах мэс заслын өмнө судасны анатоми, түүний хэлбэрүүдийг мэдэх нь мэс заслын төлөвлөлт болон гарч болох эрсдэл, хүндрэлээс сэргийлэхэд чухал ач холбогдолтой юм. Ж.С.Мельниченко ба бусад (2015) нарын судалгаагаар доод хөндий венийн гипоплази нь ховор тохиолдох бөгөөд зарим тохиолдолд насанд хүрэгчдэд санамсаргүй байдлаар оношлогддогийг бидний эмнэлзүйн тохиолдол баталж байна.

ДҮГНЭЛТ

Дүрс оношилгооны эмч бид судасны анатоми болон эмгэг анатоми, тэр дундаа доод хөндий венийн гаж хөгжлийн талаар мэдлэгтэй байх нь практик ач холбогдол өндөр байна. Бидний эмнэлзүйн тохиолдлууд нь зүүн байрлалтай доод хөндий вен, доод хөндий венийн хоёрчлол ховор, мөн доод хөндий венийн элэгний дээрх сегмент бүхий гипоплази нь үүдэн венийн каверноз трансформацитай хавсарсан нэн ховор тохиолдол байлаа.

НОМ ЗҮЙ

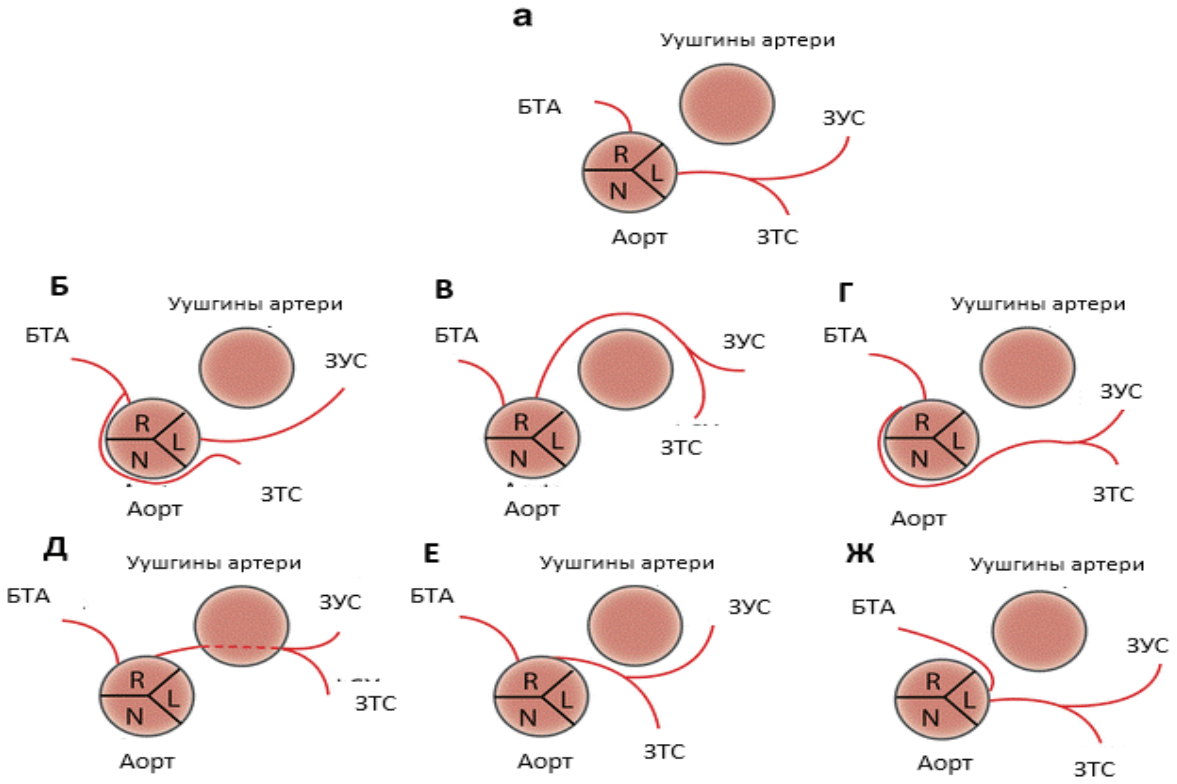
1. Pozzi A, El Lakis MA, Chamieh J, Carbonell BB, Villa F. The typical presentation spectrum of deep vein thrombosis associated with inferior vena cava malformations. Thrombosis 2016;2016:4965458. doi:10.1155/2016/4965458
2. Sakellaris G, Tilemis S, Papakonstantinou O, Bitsori M, Tsetis D, Charissis G. Deep venous thrombosis in a child associated with an abnormal inferior vena cava. Acta Paediatr 2005;94(2):242–4
3. Sneed D, Hamdallah I, Sardi A . Absence of the retrohepatic inferior vena cava: what the surgeon should know. Am Surg 2005;71(6):502–4
4. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. Philos Trans R Soc. 1793;83:59–66.
5. Congenital anomalies of the IVC—embryological perspectives and clinical relevance. Abed Ghandour et al., Vol 6, No 6 (December 29, 2016): Cardiovascular Diagnosis and Therapy
6. Лучевая диагностика аномалий развития нижней полой вены и ее притоков, В. И. Домбровский, РЕДАКЦИОННАЯ СТАТЬЯ, Ростовский государственный медицинский университет, г. Ростов-на-Дону, Россия, УДК 616-005.6:611.146:616.24-005.7
7. Аномалия развития нижней полой вены и ее притоков. Лучевая диагностика и клиническое значение. Мельниченко Ж.С. и др., Альманах клинической медицины. 2015 Декабрь; 43: 72-81
8. Врожденные аномалии нижней полой вены: Диагностика и консервативное лечение. А.А. Баешко, Г.В. Жук и др., Ангиология и сосудистая хирургия, Том 13, №1/2007
9. Browse N.L, Burnand K.G, Thomas L.T. Diseases of the veins: pathology, diagnosis and treatment - London: Edward Arnold division of Hodder and Stoughton, 1988; 694.
10. Moore W.S. Vascular surgery. A comprehensive review. Philadelphia: W.B. Saunders company. 1993; 747.
11. Halbmayer W.M, Radek J, Duschet P. et al. Recurrent venous thrombosis in hypoplasia of the vena cava inferior and factor XII deficiency. Dtsch. Med. Wochenschr. 1993; 118: 1561-1566
12. Timmers G.J, Falke T.H, Rauwerda J.A, Hujigens P.C. Deep vein thrombosis as a presenting symptom of congenital interruption of the inferior vena cava. International Journal of Clinical Practice. 1999; 53: 1: 75-76
13. Salgado Ordonez F, Gavilan Carasco J.C, Bermudez Recio F.J. et al. Absence of the inferior vena cava causing repeated deep venous thrombosis in an adult - a case report. Angiology. 1998; 49: 951-956
14. Aichambeau O, Verguts L, Myle J. Congenital absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinous mass. Thorax. 1980; 35: 798-800
15. Вишнякова МВ, Мельниченко ЖС, Горячев СВ. Аплазия нижней полой вены (клинические наблюдения). Лучевая диагностика и терапия. 2010;(1):85–9.
16. Srivastava A, Singh KJ, Suri A, Vijjan V, Dubey D. Inferior vena cava in urology: importance of developmental abnormalities in clinical practice. Scientific World Journal. 2005;5:558–63.

ЗҮРХНИЙ ЗҮҮН ТИТЭМ АРТЕРИЙН ТОЙРОХ САЛААНЫ ГАЖ ХӨГЖЛИЙН КОМПЬЮТЕРТ ТОМОГРАФИ КОРОНАРОГРАФИ ОНОШИЛГОО

Ц.Бадамсэд[1], *Д.Дэлгэрцэцэг*[2], *С.Жаргалсайхан*[2], *Н.Цогжавхлан*[2], *Ж.Алтанхуяг*[2], *ББат-Эрдэнэ*[2], *Б.Хэрлэн*[2], *С.Сайнтэгш*[2], *М.Тэлмэн*[3], *Б.Саруулзул*[3]
[1-2] *ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт пропфессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв*
[1-2] *"Гэрлийн Пүрэв" сан*
[1] *Академич шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн*
[3] *Хөдөлм ШУГТЭ-гийн Дүрс оношилгооны резидент эмч*

УДИРТГАЛ

Вальсальевийн баруун синусээс зүүн титмийн тойрох салаа гарч гол судасны хавхлагын ар болон доод талаар зүүн тийш чиглэн явдаг гаж хөгжлийг зүүн титмийн артерийн тойрох салааны гаж хөгжил гэнэ. Зүүн титмийн артерийн сегмент байдаггүй онцлогтой [1]. Титэм артерийн гаралтай төрөлхийн гаж хөгжил нь ховор тохиолддог бөгөөд 0.24% -1.3% хүртэлх хувийг эзэлдэг бөгөөд баруун титэм артерийн гаж хөгжил, зүүн титэм артерийн гаж хөгжлийн хөнгөн хэлбэр, зүүн титэм артерийн гаж хөгжлийн хортой хэлбэр, зүүн титэм артерийн тойрох салааны гаж хөгжил, титэм артерийн гаж хөгжлийн өөр бусад хортой хэлбэр гэж ангилдаг [2-3]. Хамгийн түгээмэл тохиолддог гаж хөгжил нь Вальсальевын баруун синусээс үүссэн зүүн тойрох салааны гаж хөгжил (Зураг 1) байдаг [4-7].



Зураг 1. *Вальсальевийн баруун синусээс үүссэн зүүн титэм артерийн тойрох салааны гаж хөгжил*

Тархвар зүй

Аль ч насныханд хүйс ялгалгүй тохиолддог. Зүүн титэм артерийн тойрох салааны гаж хөгжил бол бусад титмийн артерийн гаж хөгжлөөс хамгийн түгээмэл тохиолддог гаж хөгжил бөгөөд хүн амын дунд 1-2% тохиолддог. Ихэвчлэн бага насны хүүхдүүдэд зүрхний төрөлхийн гажигтай хавсран тохиолдоно. Үүнд: Артерийн битүүрээгүй цорго, гол судасны коарктаци, гол судасны доод хэсгийн нарийсал гэх мэт байдаг [1].

Эмнэлзүй: Шинж тэмдэг ихэвчлэн илэрдэггүй онцлогтой [1].

Тавилан: Ихэвчлэн хөнгөн хэлбэрээр тохиолддог. Санамсаргүй байдлаар оношлогддог [1].

Дүрс оношилгоо: Зүүн титэм артери болон зүүн өмнөд уруудах салаанаас зүүн тойрох артери салаалаагүй байдаг. Вальсальевын баруун синус болон баруун титэм артериас судас гарч арагш чиглэлтэй байрлана. Баруун титэм артериас салаалж гарсан эсвэл шууд Вальсальевын баруун синусээс зүүн тойрох салаа гарсан байдаг. Ховор тохиолдолд уушгины артериас зүүн титэм артерийн тойрох салаа байрлана. Зүрхний цахилгаан бичлэгийн хяналттай тодосгогч бодистой компьютерт томографи (титэм судасны КТ ангиографи) нь оношилгооны хамгийн сайн арга юм. Залуу хүмүүс болон цацраг туяанаас зайлсхийх шаардлагатай хүмүүст тодосгогч бодистой СРТ шинжилгээг хийх шаардлагатай. ТСДО-ны баруун өмнөд хажуугийн байрлалд “цэгэн толбо” шинж илэрнэ. Ангиографи: Зүүн титэм артерийн ангиограммаар зүүн тосгуур ховдлын ховилд судас харагдахгүй байна [1. 5-7]

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Баруун титэм судасны гаж хегжил, хөнгөн хэлбэр:

Гол судасны титмийн бус хавтасны ар доогуур явах боловч зам нь эсрэг тал руу чиглэлтэй байна.

Титэм артерийн фистул

Синусын зангилааны салаа:

Синусын зангилааны салаа нь зүүн тойрох салааны гажигтай андуурагдах тал байдаг. Хамгийн сайн ялгах арга бол зүүн титмийн артериас зүүн тойрох салаа гарсан эсэхийг тодруулах явдал юм [1. 5-7].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

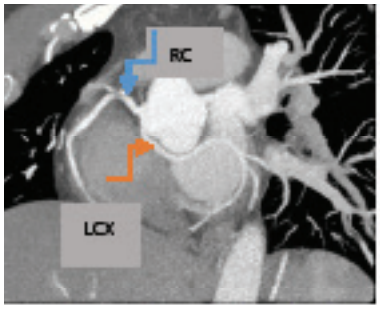
Өвчтөн Н овогтой Б 46, настай, эрэгтэй. 1978 онд Дархан аймагт төрсөн. Одоогоор УБ хотод эхнэр 4 хүүдийн хамт амьдардаг.

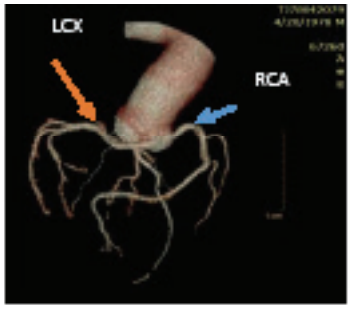
Зовуурь: Зүрх дэлсэнэ, үе үе цээж хөндүүрлэж, давчдана.

Өвчний түүх: 2022 онд ажлын урьдчилан сэргийлэх үзлэгт хамрагдаж анх хэм алдагдалтай гэдгээ мэдсэн. Түүнээс өмнө ямар нэгэн зовуурьгүй, сандарсан үед зүрх их дэлсдэг байсан. 2022 онд хэм алдагдалтайгаа мэдсэнээс хойш УНТЭ-ийн зүрхний эмчид үзүүлж 1 жил тасралтгүй верошпирон, юперио, аторвастатин, клопидогрел, бисопролол ууж байгаа бөгөөд 2023 онд Сонгдо эмнэлэгт үзүүлэн зүрхний ангиографи хийлгэх зөвлөгөө авсан. 2024 оны 1 сарын 19-нд хуваарийн дагуу ДОЛТ-ийн эрхлэгч Д.Дэлгэрцэцэг дуудан ШУГТЭ-ийн ДОЛТ-д зүрхний тодосгогчтой КТА хийлгэсэн. Амьдралын түүх: 1978 онд Дарханд төрсөн. Өөрийн төрсөн аав, ээжийн тухай сайн мэдэхгүй өргөмөл гэнэ. Архаг хууч өвчин үгүй. Хорт зуршил хэрэглэдэггүй. Бага насны өсөлт хөгжил сайн. Багадаа спортоор, хүндийн өргөлтөөр хичээллэж байсан. Удамшлын асуумж сайн мэдэхгүй, өмнө сүрьеэ, ковид тусаагүй.

Бодит үзлэг: Эмчлүүлэгчийн биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, асуултанд хариулна. Царайны илрэл ердийн. Арьс салст цэвэр, чийглэг. Уушги чагналтаар цулцангийн амьсгалтай, 2 талд амьсгалд хоцрохгүй оролцоно. АТоо-16 удаа/мин SpO2-98%. Зүрхний авиа тод, хэмнэл жигд. Захын судасны хүчдэл дүүрэлт жигд, дунд тэмтрэгдэнэ. АД 130/80 мм.м.у.б. ЗЦТ-95 удаа/мин байна. Хэвлий зөөлөн, эмзэглэл үгүй. Пастернацкийн шинж 2 талд сөрөг. Захад ил хаван үгүй. Шээсний гарц өөрөөр, хэвийн. Биеийн жин-95кг, Өндөр-172см, БЖИ-32,1 BSA-2.1. Шинжилгээнд: Зүрхний холтер: Синусын тахиаритм илэрсэн / LBBB/, Зүрхний ЭХО: Доплерт MR trace, зүүн ховдол хөнгөн зэргээр тэлэгдсэн LVEF 48%, ХХТ чичирхийлсэн хөдөлгөөнтэй, гипокинезтэй, ДДФ I. 2024.01.19.

Зүрхний тодосгогчтой КТК: Зүүн титэм артерийн тойрох салаа /LCX/ Вальсальевийн баруун синусээс гарсан, гол судас зүүн тосгуурын хоорондуур байрласан (Зураг 2-4).





Зураг 2 ***Зураг 3*** ***Зураг 4***

Зураг 2. *Зүрхний ташуу /фронтал-аксиал/ зүслэгийн тодосгогчтой КТА-ын шинжилгээ. Зүүн титэм артерийн тойрох салаа /LCX/* ***Вальсальевийн баруун синусээс гарч, гол судас зүүн тосгуурын хоорондуур байрласан.***

Зураг 3: *Гол судасны өгсөх хэсэг, титэм судасны 3D конструкци. Зүүн титэм артерийн тойрох салаа /LCX/: Вальсальевийн баруун синусээс гарсан.*

Зураг 4: *Зүрхний 3D конструкци. Зүүн титэм артерийн тойрох салаа /LCX/ Вальсальевийн баруун синусээс гарч, гол судас, зүүн тосгуурын хоорондуур байрласан. Баруун титэм артерийн доминант цусан хангамжтай. Зүрхний хөндийнүүдэд бүлэн тодорхойлогдохгүй. Дүгнэлт: Зүүн титэм артерийн тойрох салаа Вальсальевийн баруун синусээс гарч, гол судас, зүүн тосгуурын хоорондуур байрласан.*

ХЭЛЦЭМЖ

Польш Улсын Alexander Suchodolski, Jan Głowacki, Mariola Szulik (2023) нарын хийсэн судалгаагаар [6] зүрхний КТА хийгдсэн 16680 өвчтөнүүдийн дунд зүүн тойрох салаа Вальсальевийн баруун синусээс гарсан гажиг 56(0.33%)-д илэрч байгаа нь титэм судасны гажиг маш ховор тохиолддогийг харуулж байна. Манай эмнэлэгт зүүн титэм артерийн тойрох салаа баруун Вальсальевийн синусээс гарч гол судас ба зүүн тосгуур хоорондуур явж өөрийн үндсэн байрлалдаа орж зүүн ховдлыг тэжээж байгаа 14 хүн илэрсэн ба бүгд хоргүй явцтай байлаа. Италийн Stefano Bonapace, Laura Lanzoni, Andrea Rossi (2023) нарын хийсэн судалгаагаар [7] титэм судасны гажгийг тогтоох, зөв үнэлэхэд хамгийн эхэнд хийгдэх шинжилгээ бол transthoracic echocardiography (TTE) бөгөөд үүний дараа зүрхний КТА ордог гэсэнтэй бид санал нэг байна.

ДҮГНЭЛТ

Зүүн титэм артерийн тойрох салаа баруун Вальсальевийн синусээс гарч гол судас ба зүүн тосгуур хоорондуур явж өөрийн үндсэн байрлалдаа орж зүүн ховдлыг тэжээж байгаа нь цөөнгүй тохиолдож байгаа нь дүрс оношилгооны эмч нар титэм судасны КТА оношилгооны мэдлэгээ тогтмол дээшлүүлж байх нь чухал ач холбогдолтой байна.

НОМ ЗҮЙ

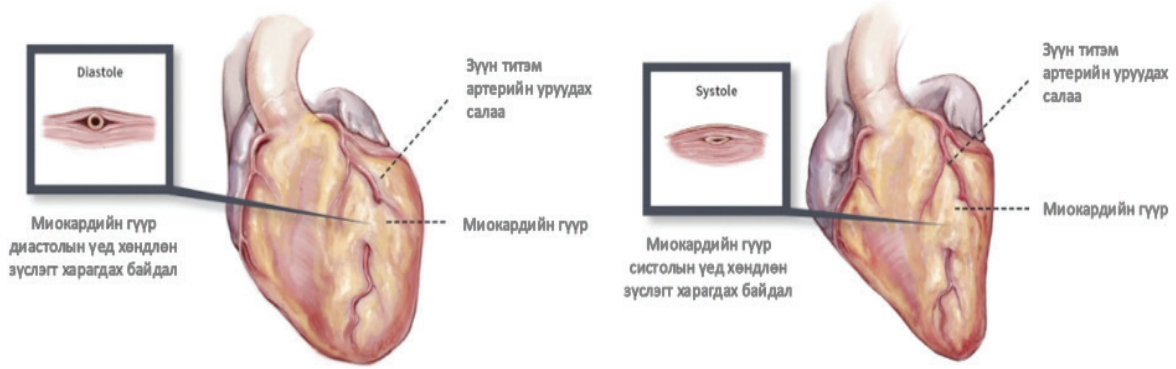
1. *Бадамсэд Ц, Лхагвасүрэн З, Дэлгэрцэцэг Д, Уганбаяр Б. Гол судас, уушги ба титэм судасны эмгэгийн дүрс оношилгоо. 2023 он. х.88*
2. *Origin and distribution anomalies of the left anterior descending artery in 70,850 adult patients: multicenter data collection. Tuncer C, Batyraliev T, Yilmaz R, Gokce M, Eryonucu B, Koroglu S. Catheter Cardiovasc Interv. 2006 Oct;68:574–585. [PubMed] [Google Scholar]*
3. *Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Yamanaka O, Hobbs RE. Cathet Cardiovasc Diagn. 1990;21:28–40. [PubMed] [Google Scholar]*
4. *Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: understanding current management strategies in children and young adults. Brothers J, Gaynor JW, Paridon S, Lorber R, Jacobs M. Pediatr Cardiol. 2009;30:911–921. [PubMed] [Google Scholar]*
5. *https://www.britishcardiovascularsociety.org/resources/editorials/articles/sudden-cardiac-death-and-anomalous,-aortic-origin,-coronary-arteries*
6. *Alexander Suchodolski, Jan Głowacki, Mariola Szulik, School of the Medical University of Silesia, 40-055 Katowice, Poland Department of Cardiology, Congenital Heart Diseases and Electrotherapy, Silesian Center for Heart Diseases, "Anomalous Origin of Left Circumflex Artery from the Right Sinus of Valsalva in Cardiac Computed Tomography in a Group of 16,680 Patients—Radiologic and Clinical Characteristics" Published online 2023 Nov 22. Received 2023 Sep 18; Revised 2023 Oct 25; Accepted 2023 Nov 19*
7. *Stefano Bonapace, Laura Lanzoni, Andrea Rossi, Division of Cardiology, Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico Sacro Cuore–Don Calabria, Negrar Italy, "Sensitivity and Specificity of Transthoracic Echocardiography in Diagnosing the Presence of the Anomalous Origin of Left Circumflex Coronary Artery From the Right Sinus of Valsalva in an Adult Population", Received 2023 Mar 27; Accepted 2023 Jun 9*

МИОКАРДИЙН ГҮҮРИЙН КОМПЬЮТЕРТ ТОМОГРАФИ КОРОНАРОГРАФИ ОНОШИЛГОО

Ц.Бадамсэд[1], *Д.Дэлгэрцэцэг[2], С.Жаргалсайхан[2], Н.Цогжавхлан[2], Б.Бат-Эрдэнэ[2], Ж.Алтанхуяг[2], Б.Хэрлэн[2], Б.Ичинхорлоо[3], З.Мартзаяа[3]*
[1-2] ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн Соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1-2] "Гэрлийн Пүрэв" сан
[1] Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн ШУГТЭ-ийн Дүрс оношилгооны резидент эмч

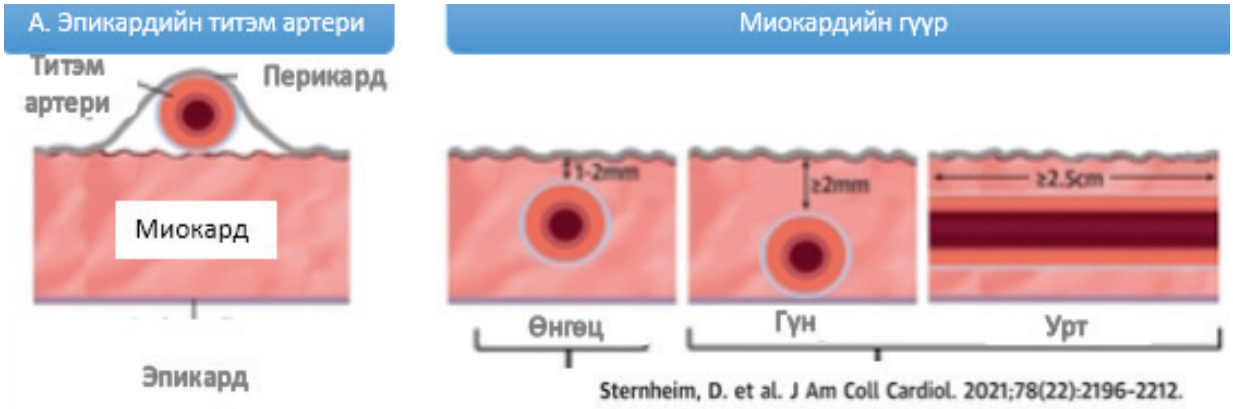
ҮНДЭСЛЭЛ

Миокардийн гүүр (myocardial bridge) гэдэг нь титэм судсан дээгүүр зүрхний булчингийн зарим хэсэгт дамнаж байрлахыг хэлэх ба үүний улмаас систолын үед зүрхний булчин агшихад титэм судсыг дарж нарийсгадаг (Зураг 1а.б). Хэвийн үед титэм судас перикардийн доогуур зүрхний булчингийн дээд талаар тархан байрлах ба бичил эргэлтийн судсууд нь миокарди давхаргын гүн рүү салбарлан орох замаар зүрхний булчинг цусаар хангаж байдаг. Систолын үед титмийн том судсууд цусаар дүүрдэг бол диастолын үед бичил эргэлтийн тогтолцоо цусаар хангагддаг. Миокардийн гүүр үүсэхэд систолын үед энэхүү титэм судсан дээгүүр дамнаж байрласан миокардийн хэсэг агшилтынхаа улмаас титэм судсыг дарж нарийсгаснаар цусны урсгалыг бууруулна [1].



а б

Зураг 1а.б. *Зүүн титэм артерийн уруудах салаан дах миокардийн гүүр диастолын ба систолын үеийн хөндлөн зүслэгт тод ялгаран харагдана (сумаар заасан).*



а б

Зураг 2а.б. *Титэм артерийн хэвийн (а) болон миокардийн гүүр үүсгэсэн (б) байрлал Шалтгаан, нөлөөлөх хүчин зүйлс: Зүрхний төрөлхийн гажиг [2].*

Эпидемиологи: Зүрхний миокардийн гүүрний нийт хүн амын дунд тархалт 19% (СТА, ангиографи) орчим байдаг ч задлан шинжилгээгээр илэрсэн тохиолдол хамаагүй өндөр буюу 42% байна [1].

Титэм судасны аль ч хэсэгт тохиолдох боловч ховдол хоорондын уруудах (LAD) артерийн дунд хэсэгт гүүр үүсэх нь хамгийн түгээмэл байдаг [3].

Энэ гажиг нь эмэгтэйчүүдэд эрэгтэйчүүдээс өндөр байдаг [4].

Ангилал: Schwarz ангилал (Хүснэгт 1) нь фармакологийн болон инвазив судсан доторх эмчилгээний дараах миокардийн гүүртэй өвчтөнүүдийн эмчилгээг удирдан чиглүүлэх заавар болдог [5].

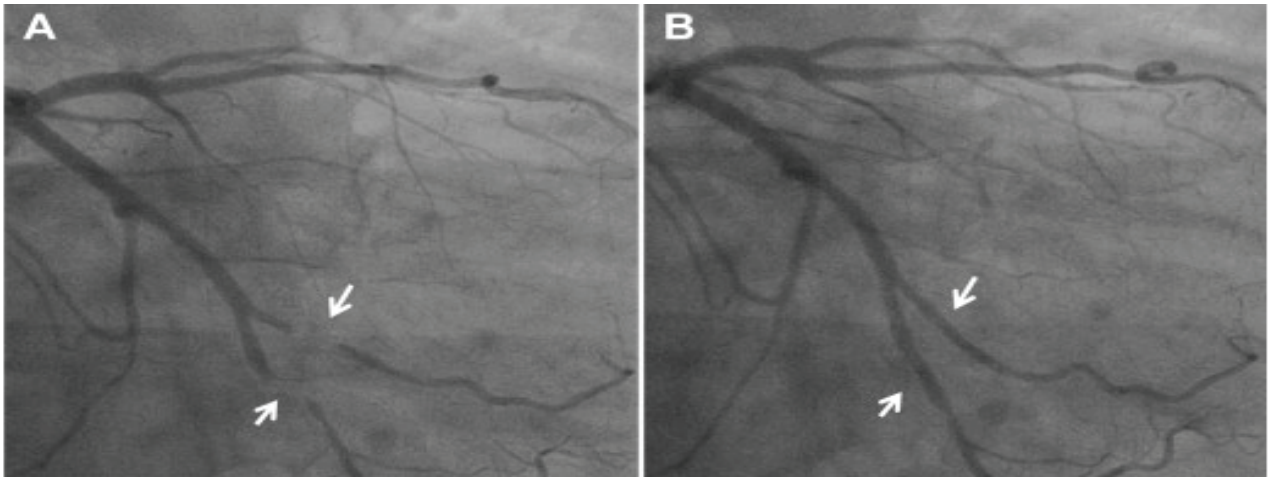
Хүснэгт 1. Schwarz-ын ангилал

Шварз-н төрөл	Шалгуур	Ишемийн обьектив шинж тэмдэг	Эмчилгээ
A	Ангиографи шинжилгээгэр санамсаргүй оношлогдох	-	байхгүй
B	Стресс тестийн ишеми илрэх	+	Бета блокатор эсвэл кальцийн суваг хориглогч
C	Титэм сэдсан доторх гемодинамикийн өөрчлөлт	+/-	Бета блокатор эсвэл кальцийн суваг хориглогч эсвэл мэс засал

Эмгэг физиологи: Гүүрний дээд төгсгөлийн хэсэгт үүссэн атеросклерозын товруу анхны нотолгоо байдаг, гэхдээ энэ товруу нь гүүрний сегментийг дарагдахаас хамгаалдаг [6].

Хэсэг газрын хананы даралт нэмэгдэх нь эндотелийн гэмтлийг өдөөж, проксимал атеросклерозын товруу үүсэхэд нөлөөлнө [7-8].

Эмгэг судлалын судалгаагаар эпикардийн доор 3 мм-ээс урт, гүнтэй гүүртэй судаснууд зүрхний эмгэг үүсэх өндөр эрсдэлтэй [9].



Зураг 3А.В. *Титэм судасны ангиографи. Миокардийн гүүр. "milking effect" шинж илэрсэн (сумаар заасан). А- систолын үед миокардийн гүүр. "milking effect" шинж илэрсэн. В-диастолын үед судасны хөндийн диаметр өргөссөн. Миокардийн гүүр (цагаан сумаар заасан).*

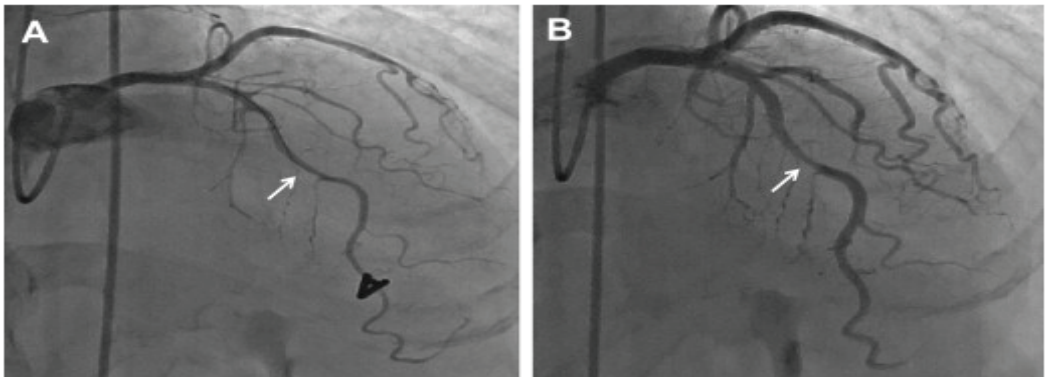
Эмнэлзүй: Ихэнх өвчтөнүүдэд миокардийн гүүр нь шинж тэмдэггүй байдаг. Шинж тэмдэг бүхий өвчтөнүүдэд зүрхний титэм судасны цочмог хамшинж, титэм судасны спазм, дасгалаас үүдэлтэй хэм алдагдал, тосгуур ховдлын дамжуулалтын бөглөрөл, миокардийн цочмог дамжих синкопи, зүрхний шигдээс зэрэг тогтмол бөглөрөлт титэм судасны өвчтэй өвчтөнүүдийнхтэй төстэй зүрхний ишемийн эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрч болно [10].

Миокардийн гүүрний шинж тэмдгүүд нь гүүрний урт, гүн, байршлаас хамааран өвчтөнөөс өвчтөнд бага зэрэг ялгаатай байдаг. Нийтлэг шинж тэмдгүүд нь: Толгой эргэх, амьсгал давчдах, ядаргаа, цээжний өвдөлт (ангина), зүрх дэлсэх, хэм алдагдал, цээж, мөр, эрүү, суга, хүзүү эсвэл гарны доод хэсэгт шахах (дарах) өвдөлт илрэх, дасгал хийх, алхах, гэрийн ажил хийх чадваргүй байх, суух ба хэвтэх шаардлагатай болох, цээж “дэлбэрэх” гэж байгаа юм шиг мэдрэмж төрөх, цээжинд ямар нэг зүйл “хавчигдах” мэдрэмж төрөх, ухаан алдах эсвэл ухаан алдах гэж байгаа мэт мэдрэмж төрөх [11-12].

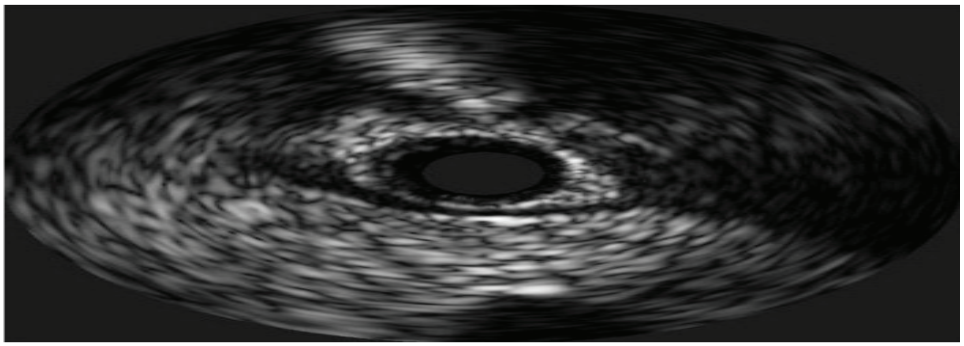
Оношилгоо: Эпикардийн титэм артерийн хэсэг (ихэвчлэн зүүн урд уруудах титэм артери [LAD]) бүхэлдээ буюу үндсэндээ миокарди (интрамиокардийн) дотор байгаа нь тогтоогдвол миокардийн гүүр оношийг тавьдаг. Үүнийг титэм судасны оношилгооны ангиографи, компьютер томографи ангиографи, мэс заслын явцад эсвэл аутопсийн үед баримтжуулж болно [13].

Титэм судасны ангиографи: Зүрхний систол ба диастолын үеийн титэм судасны гүүрний сегментийн диаметрийн өөрчлөлтөөс хамаарна. Систолын үед хамгийн бага диаметр ≥70%-иар багасаж, диастолын дундаас хожуу үе хүртэл голч ≥35%-иар багасах үед мэдэгдэхүйц “Milking effect” (Зураг 3а.б) илэрдэг [14].

Миокардийн гүүрний систолын үеийн нарийсалтыг титэм судсанд нитроглицерин тарихад зэргэлдээх титэм судасны гүүргүй сегментүүдийн судас өргөснө (Зураг 4А.В) [15-16]



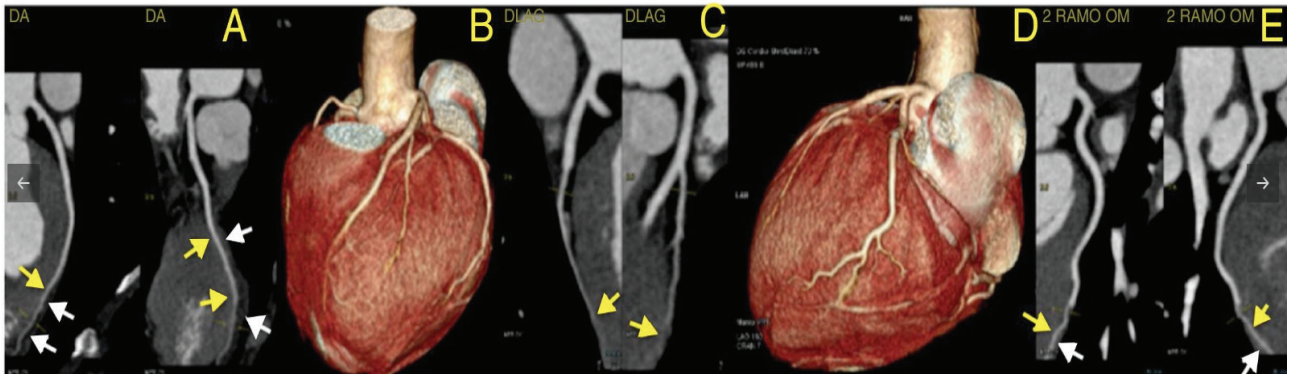
Зураг 4А.В. *Титэм судасны ангиограмм. А-титэм судсан дотор нитроглицерин тарихын өмнөх үеийн миокардийн гүүр систолын шахалтын үеийн зураглал (сумаар заасан); В-титэм судсан дотор нитроглицерин тарьсны дараах үеийн миокардийн гүүрний систолын үеийн зураглал (сумаар заасан).*



Зураг 5. *Судасны хэт авиан шинжилгээ: “Half-moon” шинж илэрсэн.*

Судасны хэт авиан шнжилгээ: “half-moon” шинж тэмдэг илэрдэг бөгөөд энэ нь зөвхөн миокардийн гүүр титэм судасны сегмент ба эпикардийн эдүүдийн хооронд байдаг цуурайтах хэсэг бөгөөд зүрхний мөчлөгийн туршид үргэлжилдэг (Зураг 5) [17].

Зүрхний компьютерт томографи коронарографи: Миокардийн гүүрийг зүрхний булчингаар хүрээлэгдсэн сегмент гэж дүрсэлж харуулдаг (Зураг 6A.B.C.D.E) [18].



Зураг 6A.B.C.D.E. *A.C.E-CT-коронарографи; B.D-3D хэмжээст дүрслэл. A.E-зүүн урд уруудах титэм артерийн дунд-төгсгөлийн сегмент булчингийн дотор орсон зураглал. B, D- зүүн титэм артери миокиокардийн гүүр үүсгэсэн 3D хэмжээст дүрслэл. C- диагнал байрлалаас харагдах зураглал. Шар сум миокардийн дотор орсон титэм судасны сегментийг , цагаан сум миокардийн гүүрийг заасан.*

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО:

Цээжний өвдөлтийг ялган оношлох нь өргөн хүрээтэй бөгөөд зүрх, хоол боловсруулах, яс булчин, дотоод шүүрэл зэрэг олон эрхтэн тогтолцооны өвчний үеийн цээжний өвдөлтөөс ялган оношлох нь чухал байдаг [19].

Хүндрэл: Миокардийн гүүр нь олон тооны хүндрэл үүсгэдэг. Үүнд: angina pectoris (зүрхнийг гаралтай цээжний өвдөлт), судасны спазмыг үүсгэдэг эндотелийн үйл ажиллагааны алдагдал - хоёулаа заримдаа маш хүнд байдаг, хэм алдагдал (зүрхний хэвийн бус цохилт), тахикарди (зүрхний цохилт хэвийн бус), миокардийн гүүрний өмнөхөн (ойролцоо) үүсэх товруу [20].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Өвчтөн С овогтой Б, 27 настай, эрэгтэй. 1997 оны 6 сарын 15-нд Улаанбаатар хотод төрсөн. Таван хүүхэдтэй айлын ууг ан хүү болж мэндэлсэн. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Ам бүл -5 Эхнэр 3 хүүхдийн хамт амьдардаг. Биеийн жин-65 кг, өндөр-175 см.

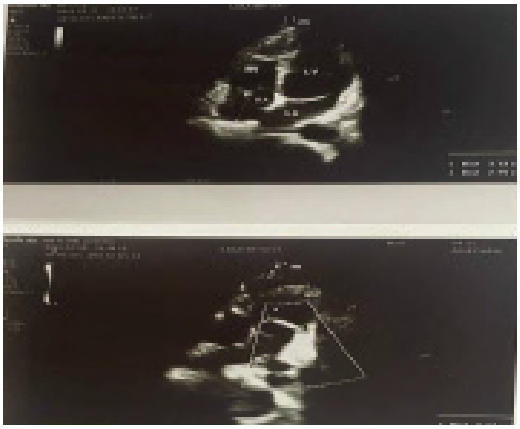
Эмнэлэгт ирэх үеийн зовуурь: 2023.1.10-ны өдөр ШУГТЭ-ийн ЯТТ ирж үзүүлсэн. Ирэх үеийн зовуурь: зүрх дэлсэнэ, бачуурна, зүрх дэлсэх үед нүүр ам халуу оргиж, иржигнэж бадайрна гэнэ.

Өвчний түүх: Зүрх дэлсэх зовуурь анх 20 хоногийн өмнө эхэлсэн. Тухайн үед ЗЦТ хэмжихэд 140 хүрсэн. ЗЦБ хийлгэж чадаагүй. Өрхийн эмнэлэгт үзүүлж 7 хоног эмчлүүлж ЗЦБ хийлгэхэд өөрчлөлтгүй, ЭхоКГ хийлгэхийг зөвлөсний дагуу ЭхоКГ хийлгэхэд төрөлхийн гажиг оношлогдсон тул ШУГТЭ- зүрх судасны амбулаториор үзүүлж, хэвтэх дараалалд орсон гэнэ. Архаг хууч өвчин: байхгүй Хорт зуршил: тамхи /+/ 6 настайгаас эхэлж татсан, өдөрт 5 ширхэг, архи /-/ Эпид.анамнез: Ковид-19 өвчнөөр өвдсөн.

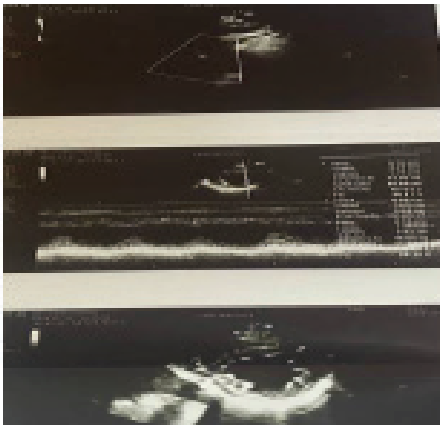
Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд. Ухаантай, асуусан асуултанд өөрийн үгээр зөв хариулна. Орчиндоо харьцаатай. Байрлал идэвхтэй. Мах бариа бага. Захад хөхрөлтгүй. Арьс салст цэвэр чийглэг. Гүрээний венийн лугшилт ажиглагдахгүй. Зүрхний авиа тод хэм жигд, эмгэг шуугиан сонсогдохгүй. Артерийн даралт 100/60 ммМУБ, зүрхний цохилтын тоо 1 минутад 76 удаа. Уушиг 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Амьсгалын тоо 1 минутад 18 удаа, цусан дах хүчилтөрөгчийн хэмжээ 96%. Хэвлий зөөлөн, эмзэглэлгүй. Сим.Пастернацкий 2 талд сөрөг. Шээсний гарц хэвийн. Захад ил хавангүй.

Зүрхний цахилгааны бичлэг: синусын хэмтэй, ЗЦТ 88 удаа/мин, ST, T өөрчлөлтгүй. Гиссийн багцын II-р зэргийн хориг.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ: (2024/01/22): Зүрхний хөндийн харьцаа хэвийн. ЗХ ерөнхий агшилт алдагдаагүй. LVEF 56%, диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. УА зүүн салаанд 2-3 мм жижиг НАП-н урсгалтай. ЗХ anr septal сегмент mid apical түвшинд гипокинезтэй. Тосгуур хоорондын таславч, ховдол хоорондын таславчинд эмгэг урсгалгүй. Зүрхний хэт авиан шинжилгээ 2024/01/22 (Зураг 7а.б.в.г.д) зүрхний хөндийн харьцаа хэвийн. ЗХ ерөнхий агшилт алдагдаагүй. LVEF 56%, диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. УА зүүн салаанд 2-3 мм жижиг НАП-н урсгалтай. ЗХ anr septal сегмент mid apical түвшинд гипокинезтэй. ТХТ, ХХТ-т эмгэг урсгалгүй.



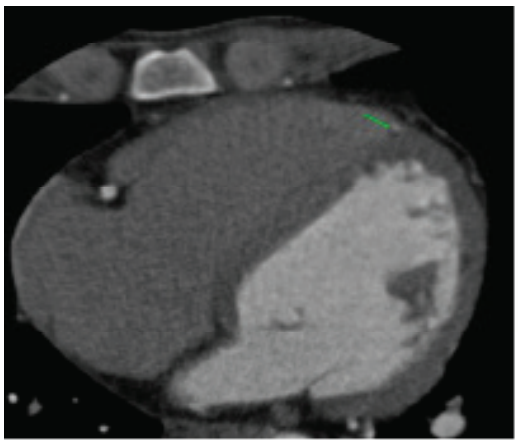
а б



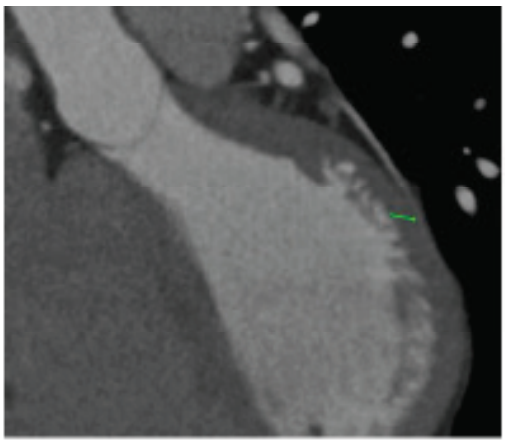
в г д

Зүрхний цахилгааны бичлэг: Синусын хэмтэй, ЗЦТ 88 удаа/мин, ST, T өөрчлөлтгүй. Гиссийн багцын II-р зэргийн хориг.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ: (2024/01/22): Зүрхний хөндийн харьцаа хэвийн. ЗХ ерөнхий агшилт алдагдаагүй. LVEF 56%, диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. УА зүүн салаанд 2-3 мм жижиг НАП-н урсгалтай. ЗХ anr septal сегмент mid apical түвшинд гипокинезтэй. Тосгуур хоорондын таславч, ховдол хоорондын таславчинд эмгэг урсгалгүй. Зүрхний хэт авиан шинжилгээ 2024/01/22 (Зураг 7а.б.в.г.д) зүрхний хөндийн харьцаа хэвийн. ЗХ ерөнхий агшилт алдагдаагүй. LVEF 56%, диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. УА зүүн салаанд 2-3 мм жижиг НАП-н урсгалтай. ЗХ anr septal сегмент mid apical түвшинд гипокинезтэй. ТХТ, ХХТ-т эмгэг урсгалгүй

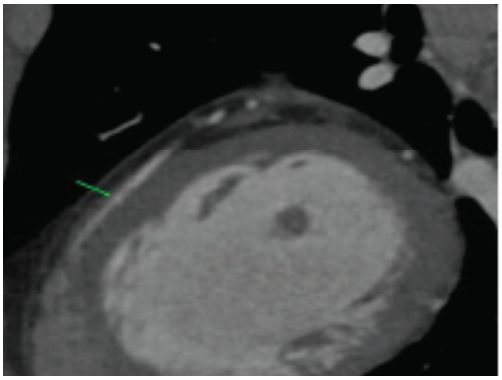


Зураг 8

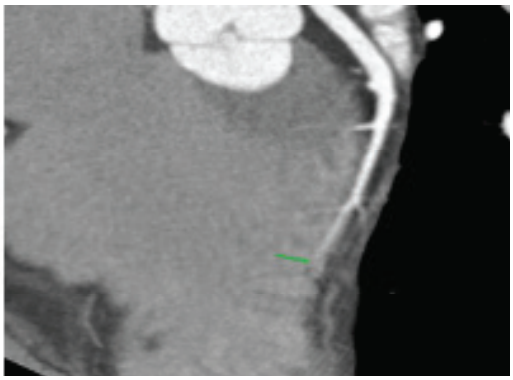


Зураг 9

Зураг 8. *Зүрхний тодосгогч бодистой аксиал байрлалын КТ. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).*
Зураг 9. *Зүрхний тодосгогч бодистой коронал байрлалын КТ. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).*

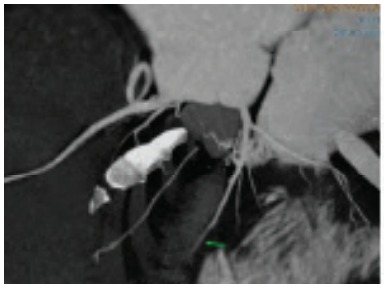


Зураг 10

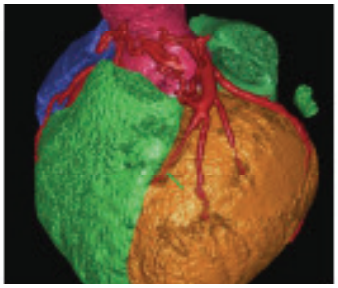


Зураг 11

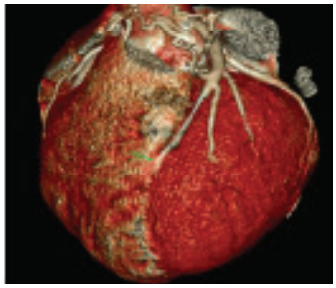
Зураг 10. Зүрхний тодосгогч бодистой сагиттал байрлалын КТ. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).
Зураг 11. Зүрхний тодосгогч бодистой муруй байрлалын КТ. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).



Зураг 12



Зураг 13



Зураг 14

Зураг 12. *Зүрхний тодосгогч бодистой КТ, 2D дүрслэл. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).*
Зураг 13. *Зүрхний тодосгогч бодистой КТ, 3D дүрслэл. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).*
Зураг 14. *Зүрхний тодосгогч бодистой КТ, 3D дүрслэл. Зүрхний булчин завсар байрласан ховдол хоорондын урууд салаа (сумаар заасан).*

ХЭЛЦЭМЖ

MT.Corban, OY.Hung, P.Eshtehardi, ба бусад (2014) нарын судалгаагаар миокардын гүүр үүсгэдэг титэм артери бол зүүн титэм артерийн урд уруудах салаа (LAD) бөгөөд баруун титэм артери, түүний салаанууд, рамус зэрэг бусад титэм артерид миокардийн гүүр үүсэх нь хамаагүй бага байдаг гэсэнтэй бидний эмнэлзүйн тохиолдол зүүн титэм артерийн урд уруудах салаа (LAD)-д тохиолдож байна. JS.Chen, CL.Lin, (2003) нарыхаар миокардын гүүр нь эмэгтэйчүүдэд эрэгтэйчүүдээс илүүтэй тохиолддог бол бидний эмнэлзүйн тохиолдол 26 настай эрэгтэйд илэрсэн.

ДҮГНЭЛТ

Миокардийн гүүр ихэвчлэн эмнэлзүйн хувьд шинж тэмдэг илэрдэггүй боловч гүүрний байрлал, гүн, уртаас хамааран зүрхний булчингийн ишеми, ухаан алдах, болон гэнэтийн үхэл зэрэг шинж тэмдэг илэрдэг. Өвчний шинж тэмдэг илэрсэн өвчтөнүүдийг үнэлэхийн тулд инвазив бус ба инвазив оношилгооны аргуудыг ашиглана. Миокардийн гүүр нь ишеми, шигдээс үүсэх эрсдлийг нэмэгдүүлдэг ба эмийн эмчилгээний гол үндэс нь бета-хориглогч ба кальцийн сувгийн хориглогч хэвээр байна. Хэрэв эмчилгээнд тэсвэртэй миокардийн гүүртэй өвчтөнүүд ихэсч, тэдний тавиланг уртасгахын тулд эмчилгээний оновчтой стратегийг цаашид боловсруулах шаардлагатай байна.

НОМ ЗҮЙ

1. *Host*iuc, Sorin; Negoi, Ionu; Rusu, Mugurel C.; Hostiuc, Mihaela (2017-10-16). “Myocardial Bridging: A Meta-Analysis of Prevalence”. Journal of Forensic Sciences. 63 (4): 1176–1185. doi:10.1111/1556-4029.13665. ISSN 0022-1198. PMID 29044562. S2CID 2494037
2. Negoi, Ionu; Rusu, Mugurel C.; Hostiuc, Sorin; Hostiuc, Mihaela (2017-10-16). “Myocardial Bridging: A Meta-Analysis of Prevalence”. Journal of Forensic Sciences. 63 (4): 1176–1185. doi:10.1111/1556-4029.13665. ISSN 0022-1198. PMID 29044562. S2CID 2494037
3. Corban MT, Hung OY, Eshtehardi P, et al. Myocardial bridging: contemporary understanding of pathophysiology with implications for diagnostic and therapeutic strategies. J Am Coll Cardiol 2014;63:2346–55.
4. Chen JS, Lin CL. Myocardial bridge. Tzu Chi Med J 2003; 15:357-361
5. E.R. Schwarz, R. Gupta, P.K. Haager, et al.Myocardial bridging in absence of coronary artery disease: proposal of a new classification based on clinical-angiographic data and long-term follow-up Cardiology, 112 (2009), pp. 13-21
6. Lee MS, Chen C-H. Myocardial bridging: an up-to-date review. J Invasive Cardiol 2015;27:521–8.
7. Klues HG, Schwarz ER, vom Dahl J, et al. Disturbed intracoronary hemodynamics in myocardial bridging: early normalization by intracoronary stent placement. Circulation 1997;96:2905–13.
8. Ge J, Erbel R, Görge G, Haude M, Meyer J. High wall shear stress proximal to myocardial bridging and atherosclerosis: intracoronary ultrasound and pressure measurements. Br Heart J 1995;73:462–5.
9. Thompson PD, Myerburg RJ, Levine BD, Udelson JE, Kovacs RJ. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 8: coronary artery disease: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. J Am Coll Cardiol 2015;66:2406–11.
10. Corban MT, Hung OY, Eshtehardi P, et al. Myocardial bridging: contemporary understanding of pathophysiology with implications for diagnostic and therapeutic strategies. J Am Coll Cardiol 2014; 63:2346.
11. Rogers, Ian S.; Tremmel, Jennifer A.; Schnittger, Ingela (September 2017). “Myocardial bridges: Overview of diagnosis and management”. Congenital Heart Disease. 12 (5): 619–623. doi:10.1111/chd.12499. PMID 28675696.
12. Myocardial Bridging: Symptoms. Stanford Health Care. https://stanfordhealthcare.org/medical-conditions/blood-heart-circulation/myocardial-bridging/symptoms.html
13. Hongo Y, Tada H, Ito K, et al. Augmentation of vessel squeezing at coronary-myocardial bridge by nitroglycerin: study by quantitative coronary angiography and intravascular ultrasound. Am Heart J 1999; 138:345.
14. M.G. Bourassa, A. Butnaru, J. Lesperance, J.C. Tardif Symptomatic myocardial bridges: overview of ischemic mechanisms and current diagnostic and treatment strategies J Am Coll Cardiol, 41 (2003), pp. 351-359
15. J. Ge, A. Jeremias, A. Rupp, et al. New signs characteristic of myocardial bridging demonstrated by intracoronary ultrasound and Doppler Eur Heart J, 20 (1999), pp. 1707-1716
16. Y. Hongo, H. Tada, K. Ito, Y. Yasumura, K. Miyatake, M. Yamagishi Augmentation of vessel squeezing at coronary-myocardial bridge by nitroglycerin: study by quantitative coronary angiography and intravascular ultrasound .Am Heart J, 138 (1999), pp. 345-350
17. J. Ge, A. Jeremias, A. Rupp, et al. New signs characteristic of myocardial bridging demonstrated by intracoronary ultrasound and Doppler.Eur Heart J, 20 (1999), pp. 1707-1716
18. P.J. Kim, G. Hur, S.Y. Kim, et al.Frequency of myocardial bridges and dynamic compression of epicardial coronary arteries: a comparison between computed tomography and invasive coronary angiography. Circulation, 119 (2009), pp. 1408-1416
19. Mayur Patel, Brenen Swofford, and Edward Distler. Myocardial bridge: bridging the differential diagnosis.2017 https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5665236/
20. https://en.wikipedia.org/wiki/Myocardial_bridge

АНТИ-A_1 АГУУЛСАН A_2B БҮЛЭГТЭЙ ӨВЧТӨНД ТОХИРОХ ЦУС СОНГОСОН ТОХИОЛДОЛ

М.Цэрэндэжид[1], *Д.Оюунболд*[1], *Д.Сайра*[1], *Н.Баяртогтох*[1]
ЦССҮТ

ҮНДЭСЛЭЛ:

Цус сэлбүүлэгч болон донорын хоорондох цусны АВО бүлгийн тохирлыг тодорхойлох шинжилгээ нь цус сэлбэхийн өмнө зайлшгүй хийгдэх шинжилгээ юм. Зарим тохиолдолд улаан эсийн гадаргуу дээрх А, В эсрэгтөрөгчийн сул ялгарлаас хамааран сул наалдац өгч энэ нь бүлгийн зөрүү үүсгэх шалтгаан болдог байна.[1]

А бүлгийн хувьд A_1, $A_{2,}$ A_3, A_x, A_{end}, A_y and A_{el} гэсэн дэд бүлэгтэй байдаг. А болон АВ бүлэгтэй хүмүүсийн 80% нь A_1 эсрэгтөрөгчийг агуулсан байдаг бол үлдсэн 20% нь A_1 эсрэгтөрөгчийг агуулаагүй өөр өөр хэлбэл дэд бүлэгтэй байдаг байна.[4-7]

A_1 нь A_2 бүлгээс тооны болон чанарын хувьд ялгаатай юм. Тооны ялгаа нь улаан эсийн гадаргуу дээрх А эсрэгтөрөгчийн ялгарал цөөн байдаг бол чанарын ялгаа нь тэдгээрийн химийн бүтэц өөр байгаад оршдог байна. A_1 бүлэгтэй хүн A^a, A^b, A^c, A^d гэсэн эсрэгтөрөгчийн детерминанттай байдаг бол A_2 бүлэг нь зөвхөн A^a болон A^b гэсэн детерминанттай байдаг байна. A_2 бүлэг нь A^c болон A^d детерминантыг агуулаагүй байдаг учраас A_2 болон A_2B бүлэгтэй хүнд anti-A_1 эсрэгбие үүсдэг байна.[4,5] Anti-A_1 эсрэг бие нь ихэвчлэн 25°C-ээс доош хэмд урвалд ордог IgM төрлийн төрөлхөөсөө бий болдог эсрэг бие байдаг[1] боловч 37°C-д урвалд орсон тохиолдлууд мөн тэмдэглэгдсэн байдаг.[2]

Anti-A_1 эсрэг бие нь АВО бүлгийн зөрүү үүсэх нэг шалтгаан болдог ба эд эрхтэн болон ясны чөмөг шилжүүлэн суулгах хагалгааны үед цус сэлбэлттэй холбоотой цус задралын урвал хүндрэл өгч, клиник шинж тэмдэг илэрч байсан талаар зарим хэвлэлүүдэд бичсэн байдаг.[2]

Бид цусны бүлэг нь шууд болон урвуу аргаар хоорондоо зөрсөн өвчтөний сорьцонд шинжилгээ хийж үр дүнг дүгнэж тасалгааны хэмд урвалд ордог Anti-A_1 IgM агуулсан A_2B /Rh+ бүлэгтэй болохыг тодорхойлсон ба уг өвчтөнд тохирох цус сонгож сэлбэсэн тохиолдлын судалгааг хийв.

Тохиолдлын танилцуулга

Өвчтөн Г овогтой С, 49 настай, эрэгтэй. Улсын эмнэлгийн зүрх судасны тасагт Гол судасны хавхлагын хүнд зэргийн нарийсал, III зэргийн дутагдал зэрэг гэсэн оношотойгоор хэвтэн эмчлүүлж байгаа.

Өмнө нь цус сэлбүүлж байгаагүй. Яаралтай цус сэлбэх шаардлагатай болсон. Өвчтөний хэвтэж буй эмнэлгийн лаборатори цусны бүлгийг зөвхөн шууд аргаар АВ Rh+ бүлэгтэй гэж тодорхойлон, ЦССҮТ-өөс АВ Rh+ бүлгийн 4 нэгж цус захиалж хувийн тохироо тодорхойлох шинжилгээ хийсэн боловч захиалсан бүтээгдэхүүнүүд тохироогүй учир манай төвөөс тохирсон бүтээгдэхүүн авах захиалга өгсөн ба өвчтөний сорьцыг EDTA бүхий ягаан таглаатай 5мл-ийн хуруу шилэнд авч илгээсэн.

Эмнэлгээс ирсэн захиалгын дагуу бид өвчтөнд цусны бүлэг тодорхойлох шинжилгээ болон тохирох бүтээгдэхүүнийг сонгож хувийн тохироо тодорхойлох шинжилгээ хийсэн.

Шинжилгээ үр дүн:

1. Цусны бүлэг тодорхойлох шинжилгээг шууд болон урвуу аргаар хуруу шилэнд 37°C, 4°C болон тасалгааны хэмд /24°C -26°C/ тодорхойлоход дараах үр дүн гарсан.

Хүснэгт 1-ээс бүлэг тодорхойлсон шинжилгээний үр дүнг харахад:

<u>Шууд аргаар бүлэг тодорхойлоход</u>:

- Anti-А дээр сул наалдац өгсөн нь дэд бүлэг байх магадлалтай байв.
- Anti-A_1 дээр наалдац өгөхгүй байсан нь A_1B бүлэг биш гэдэг нь батлагдсан.
- Anti-Н дээр сул наалдац өгсөн нь дэд бүлэг байх магадлалыг баталсан.

<u>Урвуу аргаар бүлэг тодорхойлоход:</u> $A_{1\ эс}$ дээр сул наалдац өгсөн нь шууд болон урвуу аргын хариу зөрүүтэй буюу бүлгийн зөрүүтэй байдлыг үүсгэсэн.

***Хүснэгт 1**. Өвчтөний цусны бүлэг тодорхойлсон дүн*

Шинжилгээний арга	Шууд арга						Урвуу арга		
Ашигласан урвалж	**Anti-A**	**Anti-A_1**	**Anti-B**	**Anti-AB**	**Anti-H**	**Anti-D**	**A_1 эс**	**B эс**	**O эс**
A_1B бүлгийн үр дүн									
24-26°C	**4+**	**4+**	**4+**	**4+**	**0**	**4+**	**0**	**0**	**0**
Тохиолдлын үр дүн									
37°C	2+	0	4+	4+	2+	4+	1+	0	0
4°C	2+	0	4+	4+	2+	4+	1+	0	0
24-26°C	1+	0	4+	4+	2+	4+	1+	0	0

Иймд шинжилгээний үр дүнгээс уг өвчтөнг ийлдсэндээ Анти-A_1 эсрэг бие агуулсан A_2B бүлэгтэй гэж тодорхойллоо.

2. Өвчтөнд тохирох улаан эсийн бүтээгдэхүүнийг сонгохын тулд O, A, B, AB бүлэгтэй улаан эсийн бүтээгдэхүүнүүдэд хуруу шил болон гель картын аргаар хувийн тохироо тодорхойлох шинжилгээг хийв. Хувийн тохироо тодорхойлох шинжилгээг бага болон их тохирооны аргаар хийж гүйцэтгэлээ.

***Хүснэгт 2**. Хувийн тохироо тодорхойлсон дүн*

	Их тохироо			**Бага тохироо**		
Шинжилгээний үе шат	**RT**	**AHG-37°C**		**RT**	**AHG-37°C**	
Шинжилгээний арга	Хуруу шил	Хуруу шил	Гель карт	Хуруу шил	Хуруу шил	Гель карт
O / RhD+ (4 нэгж)	N	N	N	3+	3+	3+
A / RhD+ (2 нэгж)	2+	N	N	4+	4+	4+
B / RhD+ (4 нэгж)	N	N	N	N	N	N
A_1B / RhD+ (2 нэгж)	2+	N	N	N	N	N

Тайлбар: RT- Room temperature /тасалгааны хэм/, AHG-37°C- Anti-human globulin /кумбсын урвалын шат/, N- Non reactive /наалдац өгөөгүй/, /2+, 3+, 4+/- reactive /наалдац өгсөн/

Хүснэгт 2-оос хувийн тохироо тодорхойлсон үр дүнг харахад:

- Бага тохироо тодорхойлох шинжилгээний үр дүн: O / Rh+ болон A / RhD+ бүлгийн улаан эсүүд наалдац өгсөн буюу тохироогүй. B / Rh+ болон A_1B / RhD+ бүлгийн улаан эсүүд наалдац өгөөгүй буюу тохирсон.
- Их тохироо тодорхойлох шинжилгээний үр дүн: O / Rh+ болон B / Rh+ бүлгийн улаан эс наалдац өгөөгүй буюу тохирсон. Харин A / RhD+ болон A_1B / RhD+, бүлгийн улаан эсүүд тасалгааны хэмд наалдац өгч, Кумбсын урвалын шатанд наалдац өгөхгүй байгаа нь өвчтөний ийлдсэнд агуулагдаж байгаа анти-A_1 эсрэг бие нь IgM төрлийн эсрэг бие байсан нь батлагдаж байна.

Их болон бага тохирооны аргыг харьцуулан үзэхэд B / RhD+ бүлгийн цус (4 нэгж) бүх үе шатанд тохирч байсан тул өвчтөнд сэлбэхээр олгосон. Ихэвчлэн B / RhD+ бүлэг нь төрөлхөөсөө анти-A_1 эсрэг биеийг агуулдаг харин анти-A_2 эсрэгбиеийг агуулж болдог байна. Бага тохироо тодорхойлох шинжилгээний үр дүнгээс харахад сэлбэсэн 4 нэгж B бүлгийн улаан эс нь анти-A_1 эсрэг бие агуулж байсан байна.

ДҮГНЭЛТ, ХЭЛЦЭМЖ

Эмнэлзүйн бүх лабораториуд үйлчлүүлэгчийн цусны бүлгийг шууд болон урвуу аргаар заавал тодорхойлж хоёр аргын хариу хоорондоо тохирвол эцсийн байдлаар шинжилгээний хариуг олгодог байх шаардлагатай. Хэрэв бүлгийн зөрүүтэй байдал өөрөөр хэлбэл шууд болон урвуу аргын хариу хоорондоо тохирохгүй бол цусны бүлгийн эсрэгтөрөгчийн ялгарал сул байх магадлал хамгийн өндөр байдаг. Ийм тохиолдолд үйлчлүүлэгч хавдрын болон цусны эмгэггүй бол дэд бүлэг тодорхойлох шинжилгээг хийж гүйцэтгэх нь зөв юм. Дэд бүлгийг бүрэн тодорхойлсны дараа тохирсон цусыг сонгож

цус сэлбэлтийг хийх хэрэгтэй гэдгийг энэхүү судалгаа харуулж байна. Бидний энэ тохиолдолд анти-A_1 эсрэгбие нь IgM төрлийн эсрэг бие байсан тул эмнэлзүйн чухал ач холбогдолгүй байсан ч 37°C-д урвалд ордог IgG төрлийн эсрэг бие нь цус задралын урвал хүндрэл өгдөг гэдгийг анхаарах хэрэгтэй. Мөн Монгол хүн амын дунд А-ийн дэд бүлгүүдийн судалгааг хийж, цаашид Anti-A_1 оношлуурыг өдөр тутмын шинжилгээнд нэвтрүүлэх шаардлага байгаа эсэхийг тодорхойлох хэрэгцээ байна. Бидний судалгаа зөвхөн серологийн хувьд хийгдсэн судалгаа бөгөөд цаашид дэд бүлэг тодорхойлох шинжилгээнд дэвшилтэт технологи болох “Адсорбци болон элюци”-ийн аргыг нэвтрүүлэх, үүнийг баталгаажуулахын тулд молекул биологийн шинжилгээ хийх шаардлага тулгарч байгаа нь харагдаж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Brecher ME, editor. Technical Manual 14th Edition. American Association of Blood Banks; Bethesda, Maryland: 2002. [Google Scholar]
2. Northoff H, Wolpl A, Sugg U, Junginger W, Meinke J, Welter J, Schneider W. An unusual sample of irregular anti-A1, probably causing an early delayed transfusion reaction. 1986;52:317–322. [PubMed] [Google Scholar]
3. Heier H E, Namork E, Calkovská Z, Sandin R, Kornstad L. Expression of A antigens on erythrocytes of weak blood group A subgroups. Vox Sang. 1994;66:231–236. [PubMed] [Google Scholar]
4. Hod EA, Spitalink PF, Spitalink SL, Jude JW. Carbohydrate blood groups. In: Simon T, Snyder E, Solheim B, Stowell C, Strauss RPM, editors. Rossi’s Principles of Transfusion Medicine. 4th ed. Bethesda: Blackwell; 2009:89–109.
5. Harmening DM, Manning BL, editor. Modern Blood Banking & Transfusion Practices. 7th ed. Philadelphia: F.A. Davis; 2019:119–148.
6. Cooling L. Chapter 12: ABO, H, and Lewis blood groups and structually related antigens. In: Fung M, Grossman B, Hillyer CWC, editors. Technical Manual.18th ed. Bethesda: AABB; 2014:290–315.
7. Nada Jamjoon. ABO subgroups and discrepancies. Faculty of Applied Medical sciences Blod Bank, Medical Technology Kau; Jan 06, 2020

A RARE PRESENTATION OF MULTI-DRUG INDUCED LONG QT SYNDROME

Urantugs G[1], Tuvshinjargal B[1], Bayarmaa D[2], Tuvshinjargal D[3], Saruul N[3], Lkhamtsoo N[1]
[1] Third State Central Hospital
[2]Alpha wave outpatient clinic
[3]Department of Radiology, MNUMS
e-mail: lkhamtsoon@neurocenter.mn

ABSTRACT:

21-year-old woman required resuscitation from an apparent cardiac arrest that had occurred after status epilepticus. The woman was diagnosed with long QT syndrome. Long QT syndrome is characterised by heart rate corrected QT interval prolongation and life-threatening arrhythmias, such as polymorphic ventricular tachycardia, Torsades de pointes leading to syncope and sudden death. She had a long history of syncope, seizure and palpitations. Family history was non-contributory. Home medications included levetiracetam 500 milligrams orally twice and fluoxetine 20 milligrams orally once a day which the patient reported non-compliance with.

Key words: Long QT syndrome, Torsades de pointes, seizure, sudden cardiac arrest, levetiracetam, fluoxetine.

ОЛОН ЭМЭЭР СЭДЭЭГДСЭН QT УРТСАХ ХАМШИНЖ

Г.Урантөгс[1], *Д.Түвшинжаргал[1], Н.Саруул[1], Д.Баярмаа[2], Д.Түвшинжаргал[3], Н.Лхамцоо[1]*
[1] Улсын гуравдугаар төв эмнэлэг
[2]Альфа долгион эмнэлэг
[3]Дүрс оношилгооны тэнхим, АШУҮИС
e-mail: lkhamtsoon@neurocenter.mn

УДИРТГАЛ

QT уртсах хамшинж (Long QT syndrome) нь зүрхний сэрэл дамжуулалтын алдагдал буюу агшилтын дараах реполяризацийн үе удааширснаас QT интервал уртасч улмаар зүрхний хэм алдалтаар илэрдэг хамшинж юм.[1,2] Энэхүү хамшинж нь аминд халтай полиморф шинжтэй ховдлын тахикардийн нэг хэлбэр болох Тоорсэд де поэт (Torsades de pointes) руу шилжин ховдлын фибрилляци болон зүрх гэнэт зогсоход хүргэдэг. Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЗЦБ)-т QT интервал хугацаа эрэгтэйд 450 мсек, эмэгтэйд 460 мсек-ээс богино байх нь хэвийн үзүүлэлт бөгөөд үүнээс урт болвол QT уртсах ха шинж, 500 мсек-ээс уртасвал Тоорсэд де поэт үүсч болно.[1,3]

QT уртсах хамшинж нь голлон удамшлын байх хэдий ч эмийн, эрдсийн алдагдал, дотоод шүүрлийн эмгэгүүд болон бусад олдмол шалтгаантай байж болдог. Удамшлын хэлбэрт нь зүрхний булчингийн эсийн ионы сувгууд эсвэл зүрхний сэрэл дамжуулах үйл ажиллагаанд оролцдог уургуудыг кодлодог 13 генийн 500 гаруй мутацийн улмаас үүсдэг болох нь тогтоогдсон ба хамгийн түгээмэл тохиолдох KCNQ1 (LQTS1), KCNQ2 (LQTS2), and SC-N5A (LQTS3) гэсэн 3 генийн мутациуд бараг 90 хувийг нь эзэлдэг байна.[4,5] Хэдийгээр ховор эмгэгт тооцогддог ч дэлхий дахинд 2000 хүн амд 1 тохиолдох ба тодорхой бүс нутагт бүлэг (cluster)-лэн тохиолдох ажээ. Тухайлбал, Канад улсын Английн Колумбын хойд бүс нутагт 2 газар амьдардаг 125 хүн амд 1 тохиолддог ажээ.[6] Мөн эдгээр генийн бага зэргийн өөрчлөлтийн суурин дээр үйл ажиллагааны алдагдлуудын хүндийн зэргийн улмаас тухайлбал, хэт их сэтгэл хөдлөл, QT уртасгадаг эмийн хэрэглээгээр “зүрх гэнэт зогсох” хүртэл эмнэлзүй харилцан адилгүй байх боломжтой ажээ.

Олдмол QT уртсах хамшинж нь үндсэндээ эмийн шалтгаантай ба хэм алдагдлын эсрэг, сэтгэцийн, мөөгөнцрийн болон нянгийн эсрэг бүлгийн эмүүд зонхилдог байна.[7] Эмийн шалтгаант QT уртсах хамшинж түгээмэл хэдий ч түр зуурын шинжтэй тул бүртгэгдэх нь цөөн тул ялангуяа Тоорсэд де поэт-д хүргэсэн талаарх судалгааны болон тохиолдлын өгүүлэл ховор байдаг.[8]

QT уртсах хамшинжийн үед эмнэлзүйн шинж тэмдэг ихэвчлэн анатомийн хувьд эрүүл зүрхтэй хүүхэд болон залуу насныханд илрэх ба эмнэлзүйн илрэлгүйгээс хүнд хөнгөн, хүнд зэргийн илрэлээр харилцан адилгүй байдаг. Эмнэлзүйн гол илрэлүүдэд зүрх дэлсэх, муужрах, уналт таталт бүр цаашлаад зүрх зогсох зэрэг багтдаг.[9] QT уртсах хамшинжийн үед бүх насны хугацаанд нас барах эрсдлийг 15-70% гэж тооцоолдог ба аль генийн эмгэг, нас, хүйс болон QT интервалын уртаас хамаардаг байна. Эмнэлзүйн шинж тэмдэггүй хүмүүсийн 15 хувьд нь ЗЦБ-т QT уртсах хамшинж илэрдэг байна. Энэ нь “гэнэт зүрх нь хаагдсан” хэмээх ярианы үндэс байх боломжтой юм. Тасралтгүй хийгдэж ирсэн судалгааны суурин дээр сүүлийн үеийн эмнэлзүйн болон генетикийн оношилгооны чадамжийн сайжрал болон эмчилгээний алгоритмын үр дүнд эмнэлзүйн илрэлгүй эмгэг генийн тээгчээс эхлээд эмнэлзүйтэй өвчтөнүүдийн дунд энэхүү хамшинжийн шалтгаант нас баралт буурсаар байна.[1]

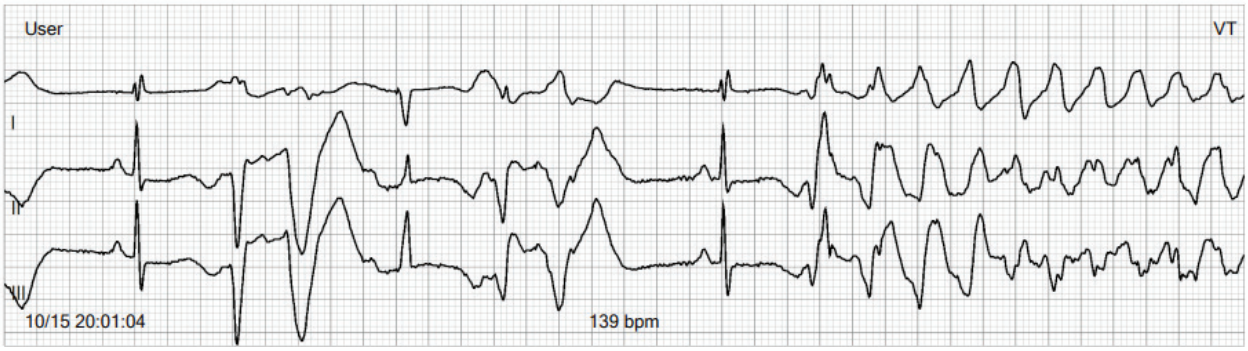
Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга

Эпилепси хэмээн 11 жилийн өмнө онош тавигдсан 21 настай эмэгтэйн Улсын гуравдугаар төв эмнэлэгт үргэлжилсэн таталтын улмаас ухаангүй байдалтай түргэн тусламжаар хүргэгдэн ирэхэд зүрх зогссон тул амилуулах лавшруулсан тусламж аван улмаар Эрчимт эмчилгээний нэгдсэн тасаг (ЭЭНТ)-т хэвтэн эмчлүүлж байхдаа аминд халтай зүрхний хэм алдагдал болох Тоорсэд де поэт (Torsades de pointes) илрэн зүрхний кардиовертерт дефибриллятор суулгац (ICD, Implantable Cardioverter Defibrillator) эмчилгээ хийлгэсэн тохиолдлыг танилцуулж байна.

Өгүүлэмжид эмчлүүлэгч анх 10 наснаас татаж эхэлсэн ба түүнээс хойш 2-3 жилдээ 1-2 удаа таталт өгдөг байж байгаад таталтын давтамж 18 наснаас ихэссэн. Таталтын өмнө зүрхээр дэлсэх, амьсгал давчдах, толгой эргэх, хоолой боож байгаа мэт болох, нүд харанхуйлах шинжүүд илэрч байгаад ухаан алддаг. Таталт нь өглөө сэрүүлэг дуугарах, чанга дуу чимээ гарах, ачаалал ихсэх, сэтгэл санаа хямрах, уцаарлахтай холбоотой ба таталт өгсөнөө өвчтөн ихэнхдээ өөрөө мэддэг байна. Хэлээ хазсан, орондоо шээсэн тохиолдлуудад ухаан алдсанаа мэддэг. Заримдаа ухаан алдаагүй үед бүх булчин чангарах, бүх бие чичрэх, зүрх дэлсэх, амьсгал давчдах шинжүүд илэрдэг байсан. Өгүүлэмжид эмчлүүлэгч 2020 онд 1 удаа зүрхний эмчид үзүүлж 24 цагийн зүрхний цахилгаан бичлэг (ЗЦБ) болон тархины цахилгаан бичлэг (ТЦБ) хийлгэх зөвлөмжийг авч байсан ч хийлгээгүй байна. Уналт таталтаас өөр архаг хууч өвчингүй, ар гэр, хамаатан саданд зүрхний өвчтэй хүн үгүй гэж өгүүлсэн. 18 наснаас мэдрэлийн эмчид үзүүлэн хэдийгээр ТЦБ хийгдэж байгаагүй ч эпилепси өвчин гэж оношлогдон карбамазепин 200 мг-аар өдөрт 1 удаа тогтмол уух болсон. Карбамазепин ууж байхад нь дээрх шинжүүд илэрсээр байсан. 2024 оны 04 сараас оюуны ачаалал, нойргүйдэл, ядаргааны улмаас таталтын тоо улам нэмэгдсэн тул дахин мэдрэлийн эмчид хандан хэдийгээр ТЦБ хэвийн байсан ч карбамазепиныг зогсоон леветирацетам болон флуоксетин уух болсон. Флуоксетиныг 20 мг-аар 1 удаа/хо 1 сарын турш, леветирацетамыг 250 мг-аар 1 удаа/хо эхлүүлэн 5 хоног тутам 250 мг-аар тунг аажим нэмж 1000 мг хүртэл нийт 20 хоног уусан боловч таталт улам нэмэгдсэн тул эмээ зогсоон диазепамыг 5 мг-аар 1 удаа/хо 10 гаруй хоног уусан. 2024 оны 06 дугаар сарын 26-нд өвчтөн ажил дээрээ шөнийн ээлжинд хонож байхдаа хүнтэй муудалцан, орой нь таталт өгсөн. Маргааш нь буюу 2024 оны 06 дугаар сарын 27-нд хамт байсан найзын үгээр гэртээ угсарсан таталт өгөн, ухаангүй болж түргэн тусламжаар хүргэгдэн тус эмнэлэгт хүргэгдэн ирсэн.

Яаралтай тусламжийн тасаг (ЯТТ)-т хийгдсэн эхний ЗЦБ-т 680 мсек буюу хүнд зэргийн QT уртсах хамшинж илэрсэн бол ЭЭНТ-т аминд халтай зүрхний хэм алдагдал болох ховдлын тахикардийн хэлбэр болох Тоорсэд де поэт илэрч эхлэн удалгүй зүрх зогссон тул зүрхний шууд бус иллэг хийгдэн, амьсгалыг зохиомол амьсгалын аппаратаар удирдаж эхэлсэн. Эмчилгээний эхэн үед хэм алдагдал засарч байсан ч аажимдаа хэм алдагдал засрахгүй болсноор зүрхний 2 хөндийд байнгын кардиовертерт дефриллятор (БКД)

суулгацыг тавьсан. БКД суулгацын дараагаар өвчтөний хэм алдагдал засарч, амин үзүүлэлт тогтворжин, биеийн байдал аажим сайжирч 2024 оны 07 сарын 05-д Зүрхний хэм судлалын төв руу шилжин эрдэс нөхөх, ноотроп бэлдмэл, антибиотик эмчилгээ хийлгэж байгаад эмнэлгээс гарсан ба эмнэлгээс гарснаас хойш дахин уналт таталт илрээгүй. Эмнэлгээс гарснаас хойш уналт таталтын эсрэг эм дахин хэрэглээгүй. Гэвч 2024 оны 10 сарын 11-ний өдөр цээжээр өвдөх, амьсгаадах, хоолой бачуурах, нүд харанхуйлах зовууриин улмаас дахин тус эмнэлгийн Зүрхний хэм судлалын төвд хэвтсэн. Өгүүлэмжид эмчлүүлэгчийн ээж өмнө нь мэдрэлийн эмчийн хэлж байсанчлан сэтгэлийн шалтгаант уналт таталт байх магадлалтай гэж зөвлөсний дагуу сэтгэл зүйчид үзүүлэн 2024 оны 09 сарын 17-оос эхлүүлэн флуоксетин 20 мг-аар 1 удаа/хо нийт 27 хоног уусан ба эмийг ууж эхэлснээс хэдэн өдрийн дараагаас зүрхээр дэлсэх болж, 20-оод хоногийн дараагаас цээжээр өвдөх, амьсгаадах, хоолой бачуурах, нүд харанхуйлах болсон. Тус эмнэлэгт флуоксетин уухыг зогсоон, 24 цагийн ЗЦБ хийхэд QT интервал дахин уртасч, хэд хэдэн удаа ховдлын тахикарди илэрсэн тул БКД суулгацыг 1 удаа цохиулан хэм алдагдал засарсан (Зураг 1). Зовууриуд аажимдаа засарч биеийн байдал сайжирсан тул эмнэлгээс гарсан.

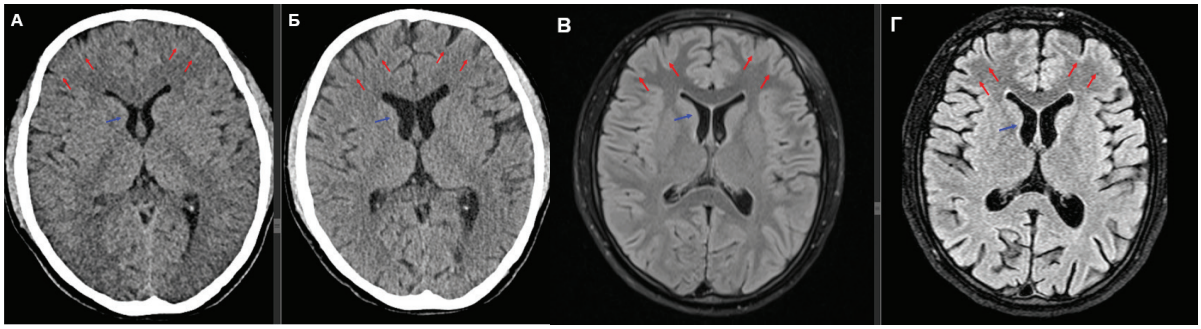


Зураг 1. *Холтер ЗЦБ. ЗЦБ-т QT интервал уртассан, Т шүдний төгсгөл хэсэгт (улаан сум) ховдлын экстрасистол илэрч полиморфон ховдлын тахикарди (цэнхэр сум) бичигдсэн байдал.*

2024 оны 06 сард хэвтэн эмчлүүлэх үед хийгдсэн лабораторын шинжилгээнүүд (2024.06.26)-эд гарсан өөрчлөлтүүд: Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд лейкоцитоз, микроцитын гипохромын дунд зэргийн анеми, биохимийн шинжилгээнд элэгний эсийн задрал, гипергликеми, хөнгөн зэргийн гипокалиеми илэрсэн. Магни болон бамбайн шинжилгээ болон ревматологийн шинжилгээнүүд хэвийн.

Зүрхний цахилгаан бичлэг нийт 4 удаа хийгдсэн ба 2024.06.26-ны бичлэгт QTc интервал 680 мсек хүртэл уртассан, ЭЭНТ-т зүрх синусын хэмтэй, QT интервал 640 мсек хүртэл уртассан, үе үе Тоорсэд де поэт илэрнэ.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ нийт 2 хийгдсэн ба 2024.06.27-ны шинжилгээнд зүрхний 4 хөндийн харьцаа хэвийн. Зүүн ховдлын агших чадвар буурсан. EFsimp-30%, зүүн ховдлын mid-ant, apical-ant, apical, apical-sept сегментүүд акинезитэй. Диастолын үйл ажиллагаа нэгдүгээр хэлбэрээр алдагдсан. Хоёр хавтаст хавхлагын эхо ойлт ихэссэн. Уушгины артерийн даралт ихсээгүй. Зүрхний үнхэлцэг хальсанд зурвас шингэнтэй. Зүүн ховдлын хөндийд нэмэлт хордтой. 2024.07.01-ны буюу БКД суулгац эмчилгээний дараах шинжилгээнд зүрхний 4 хөндийн харьцаа алдагдаагүй. Зүүн ховдлын ерөнхий агшилт тайван үед алдагдаагүй. Зүүн ховдлын сегментийн агшилт жигд. EF-69.5%. Диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. Хоёр хавтаст хавхлагын эхо ойлт ихэссэн. Уушгины артерийн даралт ихсээгүй. Допплерт эмгэг урсгалгүй. Үнхэлцэг хальсанд зүүн ховдлын хажуу хана дагуу 0.7 см шингэнтэй. 2024.10.22-ны хяналтын шинжилгээгээр зүрхний 4 хөндийн харьцаа алдагдаагүй. Зүүн ховдлын ерөнхий агшилт тайван үед алдагдаагүй. Зүүн ховдлын сегментийн агшилт жигд. Диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. Хоёр хавтаст хавхлагын эхо ойлт ихэссэн. Уушгины артерийн даралт ихсээгүй. Допплерт эмгэг урсгалгүй байсан. Тархины тодосгогчгүй компьютерт томографи (КТ) болон соронзон резонанст томографи (СРТ)-йн шинжилгээг оношилгооны болон хяналтын зорилгоор тус бүр 2 удаа хийгдсэн болно.



Зураг 2. *А ба Б. Тархины тодосгогчгүй КТ (2024.06.26)-ийн хэвтээ тэнхлэгийн дүрслэлүүд: А. Анхны КТ. Б. 20 хоногийн дараах дүрслэлийг харьцуулахад их тархины хоёр тал бөмбөлөгүүдийн атираануудгүнзгийрч (цагаан сум) өргөссөн, хажуугийн болон гуравдугаар ховдлууд тэлэгдэж (хөх сум) тархиныэзэлхүүн буурч тодорхойлогдсон. В ба Г. Тархины тодосгогчгүй 1.5 Т СРТ (2024.06.26)-ийн хэвтээтэнхлэгийн FLAIR дүрслэлүүд: В. Анхны СРТ Г. 4.5 сарын дараах дүрслэлийг харьцуулахад КТ-ээр илэрсэн тархины эзэлхүүн тархмалаар буурсан зураглал ижил байсан.*

Тархины цахилгаан бичлэг нийт 03 удаа хийгдсэн ба 2024.04.18-ны шинжилгээнд сэрэнги ба нойрны үеийн цахилгаан идэвхжил хэвийн, насанд тохирсон бөгөөд эпилепсийн пароксизм илрээгүй бол 2024.05.23-ны бичлэгт 1-р зэргийн эмгэг, баруун дагзанд давамгайлсан үйлийн удаашрал илрэх ч эпилепсийн эмгэг долгион илрээгүй ажээ. 2024.06.27-ны бичлэгт эмгэг 2-р зэрэг боловч эпилепсийн эмгэг долгион илрээгүй, үндсэн долгионы идэвхижил үгүй ч тархины үйлийн хүнд зэргийн удаашралтай байсан. 2024.07.01-ны бичлэгт эпилепсийн өвөрмөц болон эмгэг голомтот өөрчлөлт үгүй ч тархины идэвхжлийн үйлийн удаашрал илэрсэн бол

2024.10.14-ны нойрны бичлэгт эпилепсийн эмгэг өөрчлөлт илрээгүй ба үндсэн долгион насны нормд тохирсон байсан.

Танин мэдэхүйн үйл ажиллагааг үнэлэх Монтреалын сорил (MoCA)-ыг 2024.07.30-д хийхэд 15/30 оноо, 2024.10.18-д хийхэд 25/30 оноо болж сайжирсан байв.

Мэдрэлийн үзлэгийг 2024.08.01-нд хийхэд асуусан асуултанд удаан бодож зөв хариулна. Зарим командыг удаан ч зөв гэхдээ хэдэнтээ заалгуулсны дүнд дуурian хийж байсан. ЭЭНТ-д ирэх үеийг санахгүй хэвээр байсан. Мэдрэлийн голомтот өөрчлөлтгүй байсан бол 2024.10.18-ны давтан үзлэгт өмнөх үзлэгтэй харьцуулахад асуултанд хурдан зөв хариулна, команд хурдан зөв биелүүлж байсан. Мэдрэлийн голомтот өөрчлөлт илрээгүй байна.

ХЭЛЦЭМЖ

QT уртсах хамшинж нь зүрхний булчингийн эсийн цахилгаан шинж чанарт нөлөөлдөг аминд халтай зүрхний хэм алдагдах хамшинж юм. QT уртсах хамшинжийн оношилгооны Шварцын эрсдлийн үнэлгээ (The Schwartz risk score)-гээр 7 оноо авсан тул энэхүү хамшинжтэй болохыг анх удаа тогтоосон юм.[4]

QT уртсах хамшинж нь удиртгал хэсэгт дурдсанчлан голлон удамшлын шинжтэй байдаг ба KCNQ1 (LQT1), KCNQ2 (LQT2), and SCN5A (LQT3) гэсэн үндсэн 3 генийн гажгийн үед илэрдэг шинжүүд манай өвчтөнд илэрч байсан болно. Эдгээр 3 генийн мутациуд Романо-Ворд (Romano-Ward syndrome) эсвэл Жервелл-Ланг-Нийлсен (Jervell and Lange-Nielsen syndrome) хамшинжүүдээр илэрдэг байна. KCNQ1 (LQT1) болон KCNQ2 (LQT2) генийн мутациудын үед калийн сувгийн үйл ажиллагааны алдагдлын шалтгаант Жервелл-Ланг-Нийлсен (маш ховор) эсвэл Романо-Ворд хамшинжийн аль нэг илэрдэг бол SCN5A (LQT3) генийн гажгийн натрийн сувгийн үйл ажиллагааны алдагдлын шалтгаант Романо-Ворд хамшинж дангаар илэрдэг ажээ. Эмнэлзүйн илрэл нь сэдээгч хүчин зүйлсийн хамт эдгээр дэд хэв шинжүүд бүрээр харилцан адилгүй болохыг 2001 онд Schwatz нар тогтоосон байдаг.[10,11] Тухайлбал, LQT1 дэд хэвшинжийн үед дасгал хийх, сэтгэл хөдлөх, сэтгэл санаа хямрах, усанд сэлэх, LQT2 дэд хэвшинжийн үед нойрноос сэрэх, гэнэтийн чанга дуу чимээ, чимээгүй орчинд утас дуугарах, LQT3 дэд хэвшинжийн үед унтаж байх, тайван байх үед хэм алдагдал сэдээгдэж болдог.[2] Бидний тохиолдолд сонсгол хэвийн байсан нь Жервелл-Ланг-Нийлсен хамшинжийн бусад генийн мутациас ялгарах гол шинж

бол дүлийрэл байдаг тул үгүйсгэхэд хүргэсэн юм. Харин SCN5A (LQT3)-ийн Романо-Ворд хамшинж байх магадлал өндөр болох нь манай эмчлүүлэгчийн өглөө сэрүүлэг дуугарах, чанга дуу чимээ гарах, ачаалал ихсэх, сэтгэл санаа хямрах, уурлаж уцаарлахтай холбоотой, заримдаа шөнө нойрондоо хэлээ хазсан, орондоо шээсэн байдаг шинжүүдээр таамаглаж болно. Романо-Ворд хамшинж нь зөвхөн зүрхний цахилгаан шинж чанарт нөлөөлдгөөрөө бусад удамшлын шалтгаант биеийн бусад хэсгийг хамран явагдах QT уртсах хамшинжүүдээс эмнэлзүйн хувьд ялгагдана. Романо-Ворд хамшинжийн үндсэн шалтгаан бол зүрхний натрийн ионы сувгийн дамжуулалтын хэвийн үйл ажиллагааг зохицуулагч уургийн генийн мутаци юм. Үүний улмаас нь зүрхний эсийн агшилтын цахилгаан дамжуулалтанд саатал үүсэж улмаар зүрхний цохилт хооронд дахин цэнэгжихэд илүү удаан хугацаа зарцуулагддаг.[5] Дээрх зовууриудаас гадна удамшлын шалтгааныг тогтооход генетикийн шинжилгээ голлон хийхээс гадна ЗЦБ, зүрхний 24 цагийн ЗЦБ-ийн хяналт, ачаалалтай бичлэгүүдийг хийнэ.

Удамшлын шалтгаант QT уртсах хамшинжтэй хүмүүст зүрхний хэм алдагдах эрсдэл өндөр ба муужирч унах, таталт илрэх, гэнэтийн үхэлд хүргэх шалтгаан болдог.[1] Эдгээр шинжүүд нь бидний тохиолдолд Тоорсэд де поэт буюу аминд халтай ховдлын фибрилляци болохоос өмнө бүгд илэрч байсан тул удамшлын шалтгааныг хайхад хүргэсэн. Харамсалтай нь эцэг эх болон бусад хамаатан саанд гэнэт “зүрх нь хаагдсан”, зүрх дэлсдэг, ухаан алдаж унадаг гэсэн өгүүлэмжүүдийг эрс үгүйсгэсэн тул шууд батлах боломжгүй ч цаашид генетикийн шинжилгээг хийлгэхийг зөвлөсөн. Бас нэгэн сонирхолтой судалгааны түүх бол араг ясны булчингийн натрийн сувгийн үйл ажиллагааг хариуцах SCN4A генийн мутациар булчингийн чангарал буюу миотони үүсдэг болохыг тогтоосны дараа 1995 онд Ван нарын судлаачид зүрхний булчингийн натрийн сувгийн үйл ажиллагааг хариуцах SCN5A (LQT3) генийн мутацийг илрүүлсэн байдаг.[12]

Зүрхний хэм алдагдлын үед ухаан алдах, муужирч унах шинжүүд илэрч болох ба уналт таталттай төстэй хөдөлгөөнтэй хавсрах эсвэл таталттай муужрах уналтаар (convulsive syncope) үргэлжилж болно. Энэ нь зүрхнээс гарах цусны хэмжээ түр зуур буурсаны үр дүнд үүсэх тархины хүчилтөрөчгүйжил (hypoxia)-тэй холбоотой. Зарим тохиолдолд таталттай муужрах уналт, уналт таталттай төстэй хөдөлгөөнийг эпилепси өвчинтэй андууран оношлож, таталтын эсрэг эмийг олон жилээр уух нь бий. Судалгаануудад эпилепси болон зүрхний хэм алдагдлыг хооронд нь буруу оношлох магадлал 20% байдаг гэж үзжээ. Гэхдээ LQT2 дэд хэв шинжтэй өвчтөнүүдийн цөөн хувьд эпилепси өвчин хамт илэрдэг байна.[13]

QT интервалыг 300 гаруй эмийн бэлдмэл уртасгадаг болохыг тогтоосон ба эдгээр нь голлон антибиотикүүд эсвэл антидепрессантууд байдаг ажээ. Тоорсэд де поэт хамшинж мөн олдмол буюу эмийн, электролитийн алдагдал, дотоод шүүрлийн шалтгаантай үүсэж болно. Хэм алдагдлын эсрэг, солиоролын эсрэг, гурван цагирагт сэтгэл гутралын эсрэг болон макролидын бүлгийн зарим нэгэн эмүүд нь QT интервалыг уртасгах нэг шалтгаан болдог. Мөн гипокалиеми, гипокальциеми болон гипомагнеми QT интервал уртсах хүчин зүйлст багтана.[14] Сүүлийн үеийн хэд хэдэн судалгаануудад леветирацетам нь гипокалеми болон гипомагнеми үүсгэх замаар QT интервал уртсахад нөлөөлж байна гэж үздэг.[15]Хэдийгээр флуоксетин нь өндөр тунгаар хэрэглэвэл QT интервалыг уртасгах бага нөлөөтэй эмийн тоонд ордог ч бидний тохиолдол хэдийн бага тунгаар боловч 2 удаа, урт хугацаагаар хэрэглэсэн нь QT уртсах хамшинжийг үүсгэхэд бас нөлөөлсөн гэж үзэхээс аргагүй байна.

Дээрх бүгдээс үзэхэд бидний энэхүү тохиолдол нь хэдий батлагдаагүй ч удамшлын шалтгаант тэр дундаа QT уртсах Романо-Вард хамшинж буюу QT интервал уртассан урьдчилсан нөхцөл дээр урт хугацаагаар хэдий бага тунгаар ч гэсэн карбамазепин, флуоксетин, диазепамыг, өндөр тунгаар леветирацетам гэсэн олон эмээр сэдээгдсэн Тоорсэд де поэт, цаашлаад зүрх зогссон тохиолдол гэж үзэж байна.

Эмчилгээний хувьд бета блокаторууд нь хамгийн эхний бөгөөд үндсэн эмчилгээний сонголт ба бидний тохиолдолд зүрх нэг удаа зогсон лавшруулсан амилуулах тусламж үзүүлж эмийн эмчилгээг хийж байсан ч хэм алдагдал засрахгүй болсноор зүрхний 2 хөндийд байнгын кардиовертерт дефриллятор (БКД) суулгацыг тавихаас аргагүй байдалд хүрсэн.[16] Эмийн болон суулгац зэрэг эмчилгээнээс гадна ялангуяа удамшлын шалтгаант QT уртсах хамшинж оношлогдсон эсвэл шинж тэмдэггүй ч генийн тээгч бол өвчтөнүүдэд тус өвчний талаар мэдээллийг сайтар өгөх хэрэгтэй.[1] Сэдээгч хүчин зүйлсийг тогтоохоос гадна дасгал хөдөлгөөн хийхээс татгалзах, ямар бүлгийн эмүүдийг хэрэглэхээс татгалзах эсвэл хэрэглэхээс аргагүй бол эмийн тун болон үргэжлэх хугацааг сайтар хянах, зүрхний цохилтоо хэрхэн тоолох, мөн ямар шинж тэмдгүүд илэрч болох, тэр тохиолдолд ямар арга хэмжээ авах талаар зааж сургах нь чухал байдаг. Ар гэрийнхэнд амилуулах суурь тусламжийг хэрхэн үзүүлэхийг давхар зааж сургадаг байна.

Бидний тохиолдолд илэрч буй шинж тэмдгүүд, таталт сэдрээж буй шалтгаанууд, уналт таталтын хэлбэр, таталтын эсрэг эмэнд үзүүлж буй үр дүн, ТЦБ дэх дүгнэлтээс эпилепси өвчнийг бид нар үгүйсгэсэн болно. Зүрхээр дэлсэх, амьсгал давчдах болон бусад зовуурьтай ч нарийн мэргэжлийн эмчид үзүүлж ЗЦБ хийлгэж байгаагүй нь анхнаасаа QT уртсах хамшинж, Торсадес де пойнтес зэрэг зүрхний ховдлын хэм алдагдал байсан эсэхийг үнэлэх боломжгүй байгаа нь энэхүү тохиолдол судалгааны дутагдалтай тал юм. Гэсэн ч бидний тохиолдол нь олон улсын судалгаа болон тохиолдол танилцуулгуудыг уншиж байхад ховор байсан буюу маш сургамжтай байсан нь уншигч та бүхэнтэй хуваалцахад хүргэсэн юм.

Цаашид манай баг тус тохиолдлыг үргэжлүүлэн хянах ба ижил тохиолдол үүсэхээс сэргийлэх үүднээс сургалт зөвлөмжүүдийг мэдрэлийн, зүрхний болон эрчимт эмчилгээний мэргэжилтнүүдэд шатлан хүргэх болно.

НОМ ЗҮЙ

1. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2015;36(41):2793-2867. doi:10.1093/eurheartj/ehv316
2. Long QT syndrome. National Organization of Rare Disorders. Last updated: January 27, 2017. https://rarediseases.org/rare-diseases/romano-ward-syndrome/
3. Cohagan B, Brandis D. Torsade de Pointes. [Updated 2023 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from:
4. Peter J. Schwartz, Lia Crotti and Roberto Insolia. Long QT Syndrome: From Genetics to Management. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2012 August 1; 5(4): 868–877. doi:10.1161/CIRCEP.111.962019.
5. Bohnen MS, Peng G, Robey SH, et al. Molecular Pathophysiology of Congenital Long QT Syndrome. Physiol Rev. 2017;97(1):89-134. doi:10.1152/physrev.00008.2016
6. Heather Jackson, Lee-Anna Huisman, Shubhayan Sanatani, Laura T. Arbour. Long QT syndrome. CMAJ, August 9, 2011, 183(11)
7. Ramalho D, Freitas J. Drug-induced life-threatening arrhythmias and sudden cardiac death: A clinical perspective of long QT, short QT and Brugada syndromes. Rev Port Cardiol. 2018. https://doi.org/10.1016/j.repc.2017.07.010
8. Qasim Khan, Mohammad Ismail & Iqbal Haider High prevalence of the risk factors for QT interval prolongation and associated drug–drug interactions in coronary care units. POSTGRADUATE MEDICINE https://doi.org/10.1080/00325481.2018.1516106
9. Vincent GM. The long QT syndrome. Indian Pacing Electrophysiol J. 2002;2(4):127-142. Published 2002 Oct 1.
10. Peter J. Schwartz, Silvia G. Priori, Carla Spazzolini, et al. Genotype - Phenotype Correlation in the Long-QT Syndrome. Gene - Specific Triggers for Life-Threatening Arrhythmias. Circulation Volume 103, Issue 1, 2 January 2001; Pages 89-95 https://doi.org/10.1161/01.CIR.103.1.89
11. Nakajima T, Kaneko Y, Kurabayashi M (2015). “Unveiling specific triggers and precipitating factors for fatal cardiac events in inherited arrhythmia syndromes”. Circulation Journal. 79 (6): 1185–1192. doi:10.1253/circj.CJ-15-0322
12. Wang, Q., Shen, J., Li, Z., Timothy, K., Vincent, G. M., Priori, S. G., Schwartz, P. J., Keating, M. T. Cardiac sodium channel mutations in patients with long QT syndrome, an inherited cardiac arrhythmia. Hum. Molec. Genet. 4: 1603-1607, 1995.
13. Salehi F, Riasi H, Riasi H, Mirshahi A. Simultaneous Occurrence of Dysrhythmia and Seizure as a Diagnostic Difficulty; a Case Report. Emerg (Tehran). 2018;6(1):e49.
14. Guidelines for the Management of QTc Prolongation with Psychotropic Medication. National Health Service NHS. Approved by Drug & Therapeutics Committee. https://www.tewv.nhs.uk/wp-content/uploads/2021/11/Psychotropic-Medication-Guidelines-for-the-Management-of-QTc-Prolongation-with-Psychotropic-Medication.pdf
15. Mann H, Kusayev J, Pandey S, Aryal B, Solaimanzadeh I. A Rare Presentation of Levetiracetam-Induced Torsades De Pointes. Cureus. 2023;15(6):e40866. Published 2023 Jun 23. doi:10.7759/cureus.40866
16. Issa NP, Fisher WG, Narayanan JT. QT interval prolongation in a patient with LQT2 on levetiracetam. Seizure. 2015;29:134-136. doi:10.1016/j.seizure.2015.04.006
17. Arthur A M Wilde , Ahmad S Amin, Pieter G Postema. Diagnosis, management and therapeutic strategies for congenital long QT syndrome. Heart 2022;108:332-338. doi:10.1136/heartjnl-2020-318259

АЛЬПОРТ ХАМШИНЖ

Т.Анударь[1], *Д.Галмөнх*[2], *А.Саруултүвшин*[3] , *Д.Хурцбаяр*[4]
Медвик диализийн төв, Дотрын нэгдсэн тасаг, МЯЭ
Бөөрний төв, УНТЭ

ҮНДЭСЛЭЛ

Альпорт хамшинж нь бөөр, нүд, дотор чихний эсийн суурин мембран дах 4-р төрлийн коллаген (COL4A3, COL4A4, COL4A5)-ны альфа-3, альфа-4, альфа 5 гинжүүдийг кодлодог генийн мутациас үүдэн эмнэлзүйд гематури, протейнури, хаван, артерийн даралт ихсэлт, сонсгол бууралт, нүдний өөрчлөлт илэрч яваандаа сонсгол алдах, бөөрний түүдгэнцрийн шүүлтийн хурд давшингүй буурах, бөөрний эмгэгийн төгсгөлийн үе шатанд хүргэдэг удамшлын ховор тохиолдох эмгэг юм. Анх 1927 онд гэр бүлийн 3 үеийн хүмүүст удамшлын нефрит, дүлийрлийн хамшинж илэрч байгааг Британийн эмч А.Сесил Альпорт нээн тодорхойлсон байдаг[1]. Тархвар зүйн хувьд дэлхий даяар 50,000 амьд төрөлт тутамд 1 , АНУ-д 5,000 хүн тутамд 1, Европ даяар 10,000-11,000 хүн тутамд 1 тус тус тохиолддог. 2022 оны Азийн хүүхдийн нефрологийн холбооны судалгаанаас харахад Япон, Хятад, Солонгос, Монгол, Хонг Конг, Пакистанд бүртгэгдсэн Альпорт хамшинжийн тохиолдлын тоо 3-7.5 байна[2].

Альпорт хамшинжийн 80 орчим хувь нь хүйсийн Х хромосом даган COL4A5 гений мутациар эрэгтэйчүүдэд илүүтэй тохиолддог ба 5-15 хувь нь COL4A3, COL4A4 генийн мутациар аутосомын рецессив болон доминант хэлбэрээр хүйс харгалзахгүй удамшдаг[3].

Тохиолдлын танилцуулга

24 настай эрэгтэй. Найруулагч мэргэжилтэй. Аав, ээж, дүүгийн хамт амьдардаг. Ууц нуруугаар чилж өвдөнө, чих шуугина, сонсгол буураад байгаа мэт санагдана, шээс цустай, хөөсөрхөг гарна, ядарч сульдана гэсэн зовуурьтай.

Өвчний түүх: 2003 онд 3 настай байх үед хамгийн анх улаан хүрэн кола шиг өнгөөр шээж эхэлсэн. 2004 онд ЭХЭМҮТ-д хүүхдийн эмчид үзүүлэхэд Гломерулонефрит гэж оношлогдон хяналтанд орсон. 2012 онд Бээжин Олон Улсын эмнэлэгт хандахад IgA нефропати, удамшлын нефрит, нимгэн суурин мембрант нефропати эмгэгүүдийг сэжиглэн бага тунгаар системийн глюкокортикойд эмчилгээ хийгдсэн. Тус ондоо БНСУ-ын Сөүлийн Үндэсний Их Сургуулийн Эмнэлэгт / СҮИХЭ / бөөрний эдийн шинжилгээ хийлгэж Альпорт хамшинж оношлогдсон. Одоо УНТЭ-ийн Бөөрний төвд хянагдан, бөөр хамгаалах эмчилгээ хийгдэж байгаа. Сүүлийн 6 сарын өмнөөс сонсгол муудах нь мэдэгдээд байгаа.

Амьдралын түүх: 2000 онд Улаанбаатар хотод төрсөн. 40 долоо хоногтойдоо, 4.3кг жинтэй, төрөх замаар төрсөн. 9 настайгаас нүдний хараа муудан хараганы шил зүүх болсон. Удамшил- Аавын талаас удмын нүдний хараа муу, ЧШХШ-2 оношлогдсон.

Мэс засал- 4 настайд тонзилэктоми

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал дунд. Биеийн байрлал идэвхтэй. Арьс салст цайвар ягаан өнгөтэй, тууралтгүй. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Сатурац -98%, АТоо– 19 удаа/мин. Зүрхний авиа чагналтаар тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй, АД - 145/85 мм. муб, ЗЦТ - 91 удаа/мин. Хэл нимгэн цайвар өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй, илэрхий булчингийн чангаралгүй. Симп.Пастернацкий зүүн/-/, баруун/-/. Шээс ууснаар гарна. Захад хавангүй.

Шинжилгээ:

Хүснэгт 1. *Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ*

	2012-08	2022-04	2023-03	2024-08	2024-11
WBC	8.34	7.2	7.58	7.86	5.84
RBC	4.6	5.16	5.41	4.88	4.88
HCT	40.6	48	49.5	46.4	44.7
PLT	336	266	294	308	283

Хүснэгт 2. *Биохимийн шинжилгээ*

	2004-06	2012-08	2022-06	2023-03	2024-08	2024-11
TP	80.5	76.0	60.86	63.5	62.0	71.2
ALB	42.4	43.0	39.59	37.7	38.0	42.4
Glu	5.3	5.94		5.62	4.38	-
Ca	-	2.4	2.53	-	2.3	-
PO	-	1.64	1.02	-	1.32	-
Crea	-	0.57 /0.5-1/	85.51	78	1.62	115
GFR ml/min/m²			117	124	60	79
Urea	-	16	5.7	6.2	20	6.4
Na	-	137	134.8	-	142	-
K	-	3.5	3.66	-	5.0	-
Chole	-	-	-	8.0	306	8.32

Хүснэгт 3. *Иммунологийн шинжилгээ*

	2012-08	Лавлах хэмжээ		2012-08	Лавлах хэмжээ
INF gamma	Neg	~	**ACTH**	23	0-60 pg/ml
Cortisol /U/	75.9	19.5-115.6 ug/24H	**B2-MG /U/**	0.21	0-0.37 ug/ml
Corisol /Ser/	10.3	~ ug/dl	**DHEA-S**	764	800-5600 ng/ml
ANA titr	Neg	Neg	**IgG**	1256	700-1700 mg/dl
ANCA	Neg	Neg	**IgA**	229	90-400 mg/dl
Smith Ab	Neg	Neg	**IgM**	136	45-230 mg/dl
Anti-dsDNA	9.1	0-10 IU/ml	**C3**	177	70-150 mg/dl
Renin /Ser/	5.2	1-2.5 ng/ml/h	**C4**	39	10-35 mg/dl

Хүснэгт 4. *Шээсний шинжилгээ*

	2004-06	2012-08	2022-04	2024-08	2024-11
Blood	-	3+	2+	3+	3+
WBC	-	-	-	-	Neg
Pro	-	2+	2+	3+	4+
Glu	-	Neg	Neg	Neg	Neg
S.G	-	1.025	1.02	1.016	1.009
RBC	1130	30-49	127	>100	346
Leu	800	1-4	Neg	1-4	4
Bact	-	neg	18.91	Neg	Neg
ACR	-	-	-	4.24	3.4-33.9

2012-08 SONO doppler kidney: Баруун бөөр: 10.96 см, Зүүн бөөр:11.98 см. Голомтот өөрчлөлтгүй, эхо ойлт хэвийн, Гидронефроз байхгүй

2024-11 Хэвлийн хэт авиа: БӨӨР: Баруун бөөр 10.7*3.3 см. Зүүн бөөр 10.7*4.3 см. Паренхимийн зузаан хэвийн, 2 бөөрний эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн.Түрүү булчирхай 4.4*2.1*2.6см.

2012-08 Бөөрний биопси: Microscopic findings. Total Number of Glomeruli: 45. Global sclerosis**: 1 (2.22%).** Glomerular size: normal. Cellularity: diffuse mild hypercellular involving mesangial cells. Other findings: absent. Electron microscopic finding of glomeruli: Electron-dense deposits: absent. GBM: **abnormalities including thinning, focal lamellation and reticulation.** Effacement of podocyte foot process: focal moderate. Atrophy: absent. Other findings: absent

Interstitium:
Fibrosis: focal slight
Inflammatory cell infiltration: focal mild infiltration of mononuclear cells, lymphocytes
Other findings: absent
Blood vessels: unremarkable
Diagnosis:
Kidney, needle biopsy:
Focal abnormalities of GBM in EM study, suggestive of Alport syndrome

2012-08 Immunofluorescence:
Immunofluorescence staining revealed abnormal expression of type IV collagen

Онош: Альпорт хамшинж

Ялган оношилгоо:

- IgA нефропати
- Нимгэн суурин мембрант нефропати
- Пурпура нефрит
- Стрептококкын халдварын дараах цочмог гломерулонефрит
- Бөөрний поликистоз

Эмчилгээ:

2020 онд шинэчлэгдсэн Хүүхдийн нефрологийн сэтгүүлд хэвлэгдсэн зөвлөмжийн дагуу Лизиноприл 10мг, мөн клопидогрел 75мг, аторвастатин 20мг, витамин-Д 2000 ОУН тунгаар уулгаж байна. Шээсээр гематури, протейнури гарах нь хэвээр байгаа ч одоогоор бөөрний үйл ажиллагааны алдагдалгүй.

ХЭЛЦЭМЖ

Гематури, протейнури, бөөрний хэвийн бус үзүүлэлт, чих, нүдний талаас гарах шинж тэмдэг бүхий өвчтөнүүдэд / ялангуяа бага насны хүүхэд/ Альпорт хамшинжийг сэжиглэх нь зүйтэй. Альпорт хамшинжийн үед бөөрний гистологит эрт үед суурин мембран нимгэрч, электрон микроскопоор түүдгэнцрийн мембраны уртааш хуваагдал хожуу хөгжиж, давхарлан харагдах байдал үүсдэг[4]. Эрт үед цусны сийвэн дэх креатинин, цусны даралт хэвийн байдаг ч эцэст нь цусны даралт ихсэх, азотеми, протейнури үүсдэг. Бөөрний төгсгөлийн үе шат нь ихэвчлэн 16-35 насны эрэгтэйчүүдэд ажиглагддаг ч зарим гэр бүлд 40-50 насандаа бөөрний дутагдалд орох явдал байдаг[5]. Энэхүү эмгэг нь өвөрмөц, ховор тохиолддог тул эмнэлзүйн илрэл дээр үндэслэн буруу оношлогдох эсвэл дутуу оношлох хандлагатай байдаг. Иймээс электрон микроскопийн шинжилгээ нь оношилгоонд зайлшгүй шаардлагатай[6]. Альпортын хамшинж нь бөөрний бусад эмгэгүүдтэй зэрэгцэн оршиж болох ба өвчтөнд иммуноглобулин А нефропати, нефроз хамшинж, пурпура нефрит эсвэл нимгэн суурин мембран нефропати гэж буруу оношлогдох боломжтой байдаг[7].

2018 онд БНХАУ-д судлаачдын багийн санал болгосон Альпорт хамшинжийн оношилгоо, эмчилгээний талаарх зөвлөмжид дараах оношилгооны шалгуур гарсан байдаг. Тогтвортой гематури эсвэл протейнуритай хавсарсан гематури бүхий өвчтөнүүдэд дараах шалгууруудын аль нэгийг хангасан тохиолдолд дээрх эмгэгийг оношлох боломжтой[8].

1. Түүдгэнцрийн суурин мембран (GBM) дах IV төрлийн коллагены α3, α4, α5 гинжний хэвийн бус иммунофлуоресценцийн будалт эсвэл арьсны IV төрлийн коллагены α5 гинжний хэвийн бус иммунофлуоресценцийн будалт.
2. Бөөрний эдийн электрон микроскоп шинжилгээнд түүдгэнцрийн суурин мембраны ламина давхаргын урагдал, задрал илрэх, давхарлагдан харагдах
3. COL4A5-ийн нэг эмгэг төрүүлэгч мутаци эсвэл COL4A3, COL4A4-ийн хоёр эмгэг төрүүлэгч мутаци илрэх

Альпорт хамшинжийн өвөрмөц эмчилгээ одоогоор гараагүй байна. Гематури, протейнури

улам даамжрахаас сэргийлэн РААС хориглогчийг хэрэглэдэг, ба судалгаануудаас харахад энэхүү эмгэгээр өвчилсөн хүүхдүүдэд рамиприл эмийг хэргэлэх үед өвчний даамжрал тал хувиар буурсан үр дүн гарсан байна. Дархлаа дарангуйлах эмчилгээ нь зөвхөн нүдний талаас өөрчлөлт илэрсэн үед л сонгохыг зөвлөдөг. Бөөр шилжлүүлэн суулгасан өвчтний өвчин дахих эрсдэл 3 хувь орчим байдаг байна. Альпортын хамшинжийн генийн эмчилгээг судалж байна[9].

ДҮГНЭЛТ

Альпорт хамшинжийг эрт оношлох нь өвчтний наслалтыг уртасгаж, цаашид гарах хүндрэл болон явцыг сайжруулдаг. Тус эмгэгийг бүрэн оношлохын тулд бөөрний эдийн шинжилгээ, электрон микроскоп, иммунофлюресенц шинжилгээ хийгддэг. Гэвч манай орны хувьд электрон микроскоп шинжилгээ хараахан нэвтрээгүй байгаа тул Альпорт хамшинжийг бүрэн оношлох боломжгүй байна. Тус тохиолдлын тухайд эмчлүүлэгч 3 настайд шинж тэмдэг илэрч, БНСУ-д 12 настайдаа оношлогдсон боловч эмийн эмчилгээ болон цаашдын хяналт зөвлөгөөг үл дагаснаар 12 жилийн дараа өвчтний бөөрний үйл ажиллагааны алдагдал эхэлсэн байна. Одоогоор энэхүү эмгэгийг эмчлэх төгс эмчилгээ гараагүй байгаа ч цаашдын гарах хүндрэлээс сэргийлэх, эмнэлзүйн зовуурийг багасгах зорилгоор бөөр хамгаалах эмчилгээг тогтмол хийж байх нь зүйтэй.

НОМ ЗҮЙ:

1. A.L. Pedrosa, L. Bitencourt, R.M. Paranhos, C.A. Leitáo, G.C. Ferreira, Simões E. Silva, AC. Alport syndrome: a comprehensive review on genetics, pathophysiology, histology, clinical and therapeutic perspectives[J] Curr. Med. Chem., 28 (2021), pp. 5602-5604
2. Lourdes Paula Real Resontoc, Nozu Kandai, Nakisa Hooman, Anil Vasudevan, Jie Ding, Hee Gyung Kang. Pediatric Tubular and Inherited Disorders in Asia: Results of Preliminary Survey of the Asian Pediatric Nephrology Association (AsPNA) Tubular and Inherited Working Group
3. Kashtan CE, Ding J, Gregory M, Gross O, Heidet L, Knebelmann B, et al. Clinical practice recommendations for the treatment of Alport syndrome: a statement of the Alport Syndrome Research Collaborative. Pediatr Nephrol. 2013;28(1):5-11.
4. Watson S, Padala SA, Hashmi MF, Bush JS. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; Treasure Island (FL): Aug 14, 2023. Alport Syndrome. [PubMed]
5. B.A. Warady, R. Agarwal, S. Bangalore, A. Chapman, A. Levin, P. Stenvinkel, R.D. Toto, G.M. Chertow. Alport syndrome classification and management
6. X. Wang, B.L. Zhang A case of Alport syndrome misdiagnosed as thin basement membrane nephropathy J. Tianjin Med. Univ., 28 (06) (2022), pp. 675-678

НАСАНД ХҮРЭГЧДЭД ТОХИОЛДОХ ТАРХМАЛ ХАТУУРАЛ ӨВЧТЭЙ АНДУУРАГДСАН УДАМШЛЫН ШАЛТГААНТ БӨМБӨЛГӨН АКСОН БА НӨСӨӨЖСӨН ГЛИЙ БҮХИЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИ

Г.Үүрцайх[1], *Д.Лхагвасүрэн*[2], *Н.Лхамцоо*[3]
[1]***Интермед эмнэлэг***
[2] *Медтравма эмнэлэг*
[3]*Нейрофизиологийн төв, УГТЭ*

УДИРТГАЛ

Удамшлын шалтгаант бөмбөлгөн аксон ба нөсөөжсөн глий бүхий насанд хүрэгсдэд тохиолдох лейкоэнцефалопати (англиар adult-onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia (ALSP)) (УШБАНГНХТЛ) нь насанд хүрэгсэд (эхлэх дундаж нас 43 (17-78 нас))-нд анхлан илрэх, ховор тохиолдох, генийн мутацийн шалтгаант, тархины цагаан бодисыг гэмтээдэг даамжрах явцтай мэдрэлийн сөнөрөлтөт эмгэг юм. Колони идэвхжүүлэгч хүчин зүйл-1 рецептор ген (Colony-stimulating factor-1 receptor gene or CSF1R)-ийн мутацаар үүсдэг байна.[1] Эмнэлзүйн шинжүүдээс зан төрх, сэтгэц болон танин мэдэхүйн хүрээний өөрчлөлтүүд давамгайлан илрэхийн хамт хөдөлгөөний хүрээ (пирамид ба экстрапирамид)-ний, хэл ярианы өөрчлөлтүүд хурдацтай даамжрах явцтайгаар илэрч, амьдралын чанар болон хөдөлмөрийн чадварыг эрс бууруулахын зэрэгцээ эхлэл шинжээс хойш ойролцоогоор 6-8 жилийн хугацаанд нас бардаг аюулт өвчин ажээ.[2] Эмнэлзүйн эхлэл үе ба даамжрах үеийн шинжүүд нь хүн бүрт харилцан адилгүй байхын хамт янз бүрийн шинж тэмдгүүд нь шинээр цаг хугацааны явцад нэмэгдэн хуралдан, бусад тархины цагаан бодисын болон мэдрэлийн сөнөрөлтөт эмгэгүүдтэй дүрс оношилгоогоор илрэх зураглал ба эмнэлзүйн илрэл ойролцоо тул УШБАНГНХТЛ-ыг ялган оношлоход нилээдгүй сорилт тулгардаг төдийгүй онош андуурагдах улмаар оройтон тавигдах шалтгаан болдог.

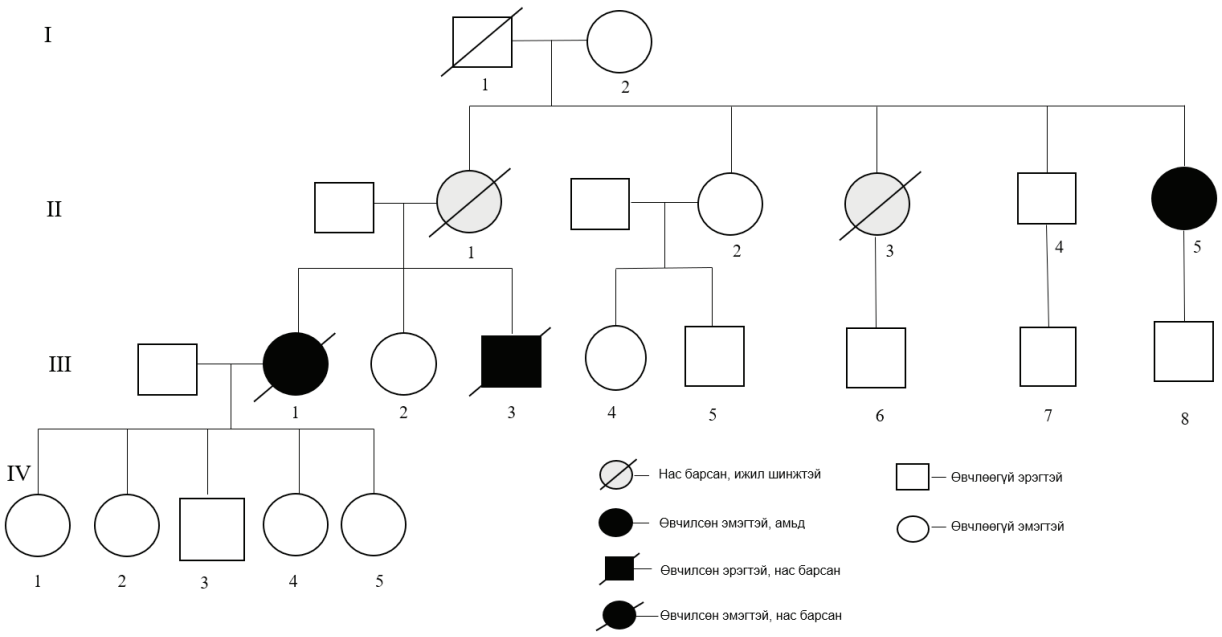
Эмнэлзүйн илрэлээр оношлохоос илүүтэй дүрс оношилгооны шинжилгээ нь оношийг тавихад чухал аргад тооцогддог. Ингэхдээ тархины соронзон резонанст томографи (СРТ)-ийн DWI, T2/FLAIR, T1+CE болон компьютерт томографи (КТ)-йн шинжилгээг заавал хийсэн байвал зохилтой ажээ. УШБАНГНХТЛ-ын үед ихэвчлэн дух-зулайн дэлбэнг хамарсан, толбот болон хоорондоо нийлсэн, тэгш хэмт бус цагаан бодисын өөрчлөлт, үүний фон дээр удаан хугацаанд хадгалагддаг цэгчилсэн нэвчилтийн хоригууд илрэх, супратенториаль хэсгийг хамарсан давших явцтай тархины хатингаршил (эвэрлэг биеийн нимгэрэл), илэрсэн голомтууд нь тодосгогч бодист тодрол авдаггүй, зөвхөн өвчний хожуу үед кортико-спинал замын дагуу өөрчлөлт илэрдэг зэрэг нь тус эмгэгийн онцлог зураглал ажээ. Мөн УШБАНГНХТЛ-ын үед СРТ-ийн DWI горимд шугаман дараалаар цэгчилсэн ба хэсэг газраараа нийлсэн цагаан бодисын өөрчлөлт (“stepping stone” буюу шаталсан чулууны шинж) илэрдэг. Бас нэгэн онцлог зураглал бол тодосгогч бодисгүй КТ-ийн шинжилгээгээр тархины цагаан бодист 2 талыг хамарсан олон тооны жижиг шохойжилтууд илэрдэг.[3] Харин тархины дүрст оношилгоогоор тархины гадрын дорх гүний бор бөөмс, гадна капсул болон тархины багана бараг хэвийн байдаг. Дараагийн чухал оношилгооны аргад тархины эдийн шинжилгээ ордог. Эдийн шинжилгээнд тархмал шохойжилт (gliosis)-оос гадна цагаан бодисын сөнөрлийг илгэх шинжүүд болох нөсөөжсөн глий ба/эсвэл бөмбөлгөн аксон, макрофаг эсүүд илэрдэг байна.[3,4]

Бидний хувьд НХТУШБАНГЛ-ийг оношлоход генетикийн болон тархины нугасны шинжилгээнүүдийг хийх боломжгүй байсан хэдий ч тархмал хатуурал хэмээн оношлогдож, гормон эмчилгээнд үр дүнг өгөөгүй эмнэлзүйн давшингуй илрэлтэй, удмын хамааралтай гурван тохиолдлыг танилцуулж байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Хоёрдогчоор даамжрах хэлбэрийн тархмал хатуурал оношоор 2018 оны 05 сараас 2022 оны 06 сар хүртэл хугацаанд Улаанбаатар хотын

гурав болон хоёрдугаар шатлалын эмнэлгүүдийн Мэдрэлийн тасагт хандан хэвтэн эмчлүүлж байсан 3 тохиолдлыг танилцуулж байна. Эдгээр тохиолдлууд нь тархмал хатуурлын хяналтын явцад хоорондоо удмын хамааралтай болох нь тогтоогдсон ба удмын зураг, эмнэлзүйн илрэл болон дүрс оношилгооны зураглалуудыг тус бүрээр нь танилцуулж байна.

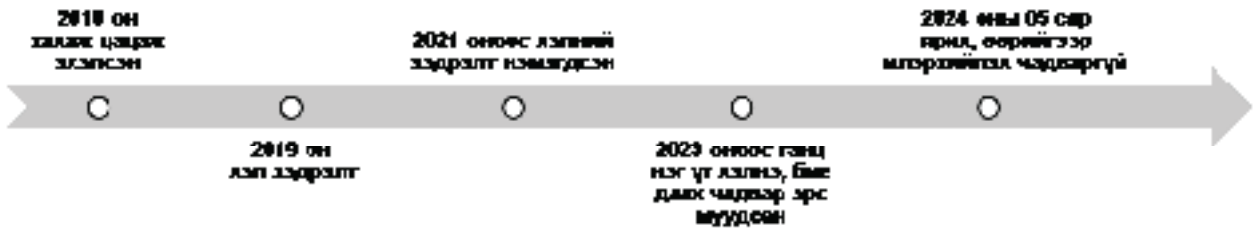


Зураг 1: *3 тохиолдлын удмын зураг.*

Тохиолдол 1:

46 настай эмэгтэй (удмын зургийн II-5) хэл ээдрэх, гацаж ярих байдлаар хэл ярианы чадвар, өөрийгөө илэрхийлэх чадвар давшингуйгаар муудаад байна хэмээн мэдрэлийн эмчид анх хандсан.

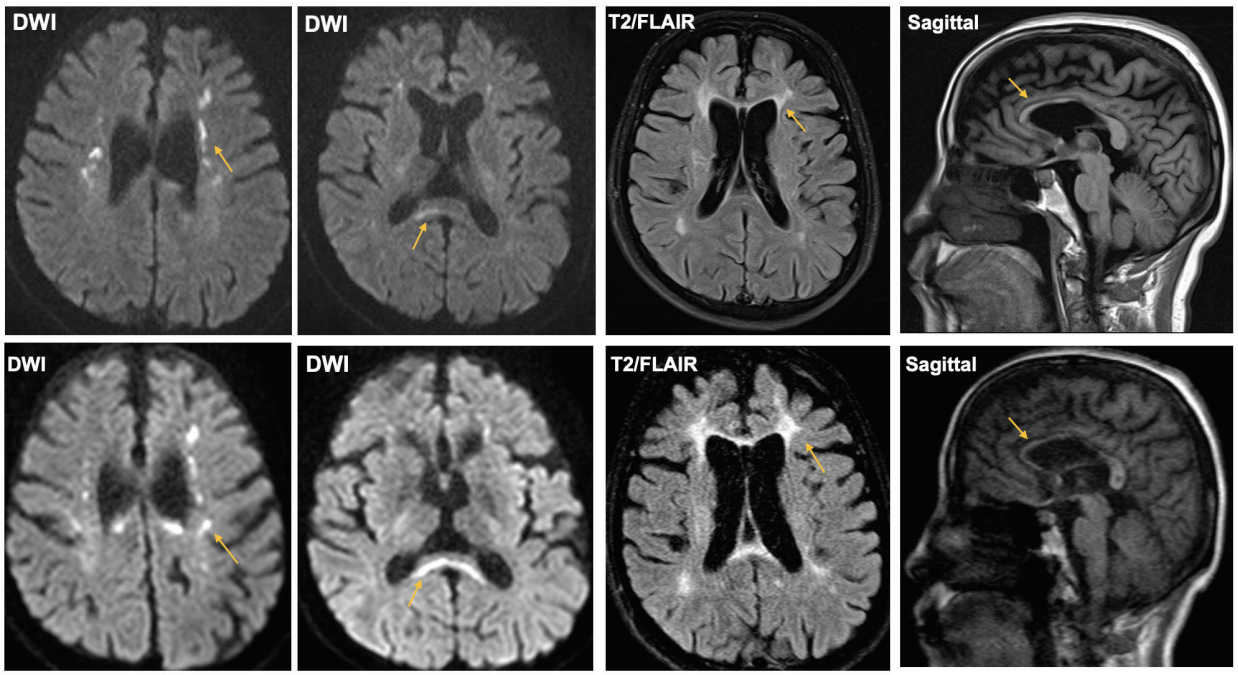
Эмнэлзүйн явц ба илэрсэн шинжүүд



2018 оны сүүлээс өвчтөний хэл ярианы бэрхшээлийн зэрэгцээ хахаж цацан, залгихад бэрхшээлтэй болоод байгааг нь анхлан төрсөн эгч нь анзаарсан. Ярих, өөрийгөө илэрхийлэх чадвар нь аажмаар улам дордсоор байсан тул 2019 оны 02 сард тархины CPT шинжилгээ хийлгэхэд тодотгогч бодисын тодрол аваагүй ч тархины ховдол тойрсон цагаан бодисын олон голомтууд илэрсэн тул миелингүйжих эмгэг болох тархмал хатуурал хэмээн үзэн, гормон эмчилгээг цохилтын тунгаар хийсэн ч эмнэлзүйд шинж тэмдгийн сайжрал илрээгүй. 2021 ба 2022 онуудын хяналтын тархины CPT шинжилгээнүүдээр нэвчилтээр жинлэгдсэн горим (DWI)-д нэвчилтийн хориг бүхий 2 тал бөмбөлгийн цагаан бодисын, тэгш хэмт бус өөрчлөлтүүд хэвэндээ буюу арилаагүй байсан ба эсрэгээрээ нэмэгдэж мөн дух зулай хэсгээр тархины хатингаршил улам нэмэгдэж байсан тул бид асуумжийг лавшруулан нэмэлтээр удмын

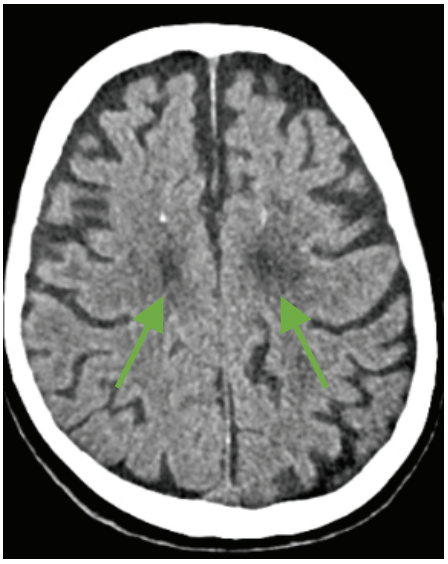
түүхийг цуглуулж эхэлсэн болно. Асуумжаар өвчтөн нь 5 хүүхэдтэй айлын хамгийн бага охин ба 3 дах эгч (удмын зургийн II-3) нь ижил хэл ярианы бэрхшээлтэй байсаар, дунд хирэм насандаа нас барсан бол хамгийн том эгч (удмын зургийн II-1) шалтгаан тодорхойгүй зүрх нь гэнэт зогсож нас барсан өгүүлэмжтэй байсан. Түүний том эгчийн 2 хүүхэд (удмын зургийн III-1, III-3) нь даамжрах явцтай хөдөлгөөний хүрээний алдагдалтай, мөн танин мэдэхүйн бууралтын шинж тэмдгүүдтэй байсан нь батлагдсан. 2023 оноос хэл ярианы байдал улам дордож гэр бүл, ажлын хамт олонтойгоо харилцах чадвар муудаж, нийгмийн харилцаанд бие дааж оролцож чадахгүй болсон ба одоо гэртээ бусдын хэсэгчилсэн асаргаанд байна.

Мэдрэлийн үзлэгт илэрсэн шинжүүд



Зураг 2. *2022 (дээд эгнээ) болон 2024 (доод эгнээ) оны харьцуулсан тархины CPT зураг:*

2 талын дух зулайн дэлбэнгийн ховдол тойрсон цагаан бодист давамгайлан илэрсэн толбот болон нийлмэл хэлбэрийн T2/FLAIR дараалалд өндөр дохионы эрчимтэй өөрмөц бус цагаан бодисын өөрчлөлтүүд нь 2022-2024 оны харьцуулсан зурагт нэмэгдсэн байна. Үүний суурин дээр DWI дүрслэлд удаан хугацаанд хадгалагдсан цэгчилсэн тархалттай нэвчилтийн хоригууд илэрсэн. Мөн аксиал болон сагитал зурагт тенториумын дээд хэсгийн тархины эдийн хатингаршил нэмэгдсэн (эвэрлэг биеийн нимгэрэл ихэссэн) байна. Тархины багана болон бага тархины хатингаршил илрээгүй.



Зураг 3. 2024 оны тархины КТ зураг: *Тархинд цэгчилсэн шохойжилтууд илэрсэн.*

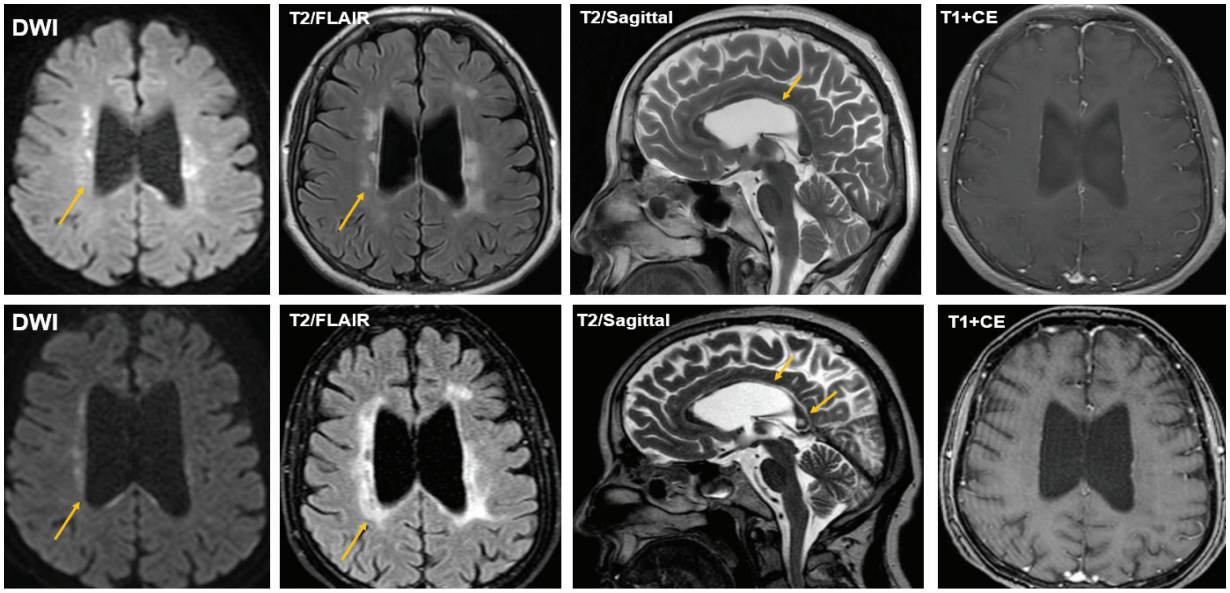
Тохиолдол 2:

40 настай эмэгтэй (удмын зургийн III-1)-д хийгдсэн үзлэгт тэнцвэргүйдэл, баруун талласан саажилт ба явдлын өөрчлөлтүүд тод илрэнэ. 2019 оны 09 сараас хэл ээдэрч эхэлсэн ба удалгүй баруун гар бадайрч, улмаар удаан явахаар баруун хөл чирэгдэж, баруун хөл суларч эхэлсэн. 2020 оны 04 сараас хахаж цацаж эхэлсэн ба удалгүй дуу хоолойн өнгө суларч, ярихад улам хүндрэлтэй болсон. CPT шинжилгээгээр тархины цагаан бодисын өөрчлөлт илэрсэн тул тархмал хатуурал хэмээн үзэж гормон эмчилгээг цохилтын тунгаар авсан ч, эмнэлзүйн явц даамжирсан хэвээр байсан. 2021 оны 02 сараас бие даан алхаж чадахгүй болсоор, эмнэлзүйн байдал дордсоор 2023 оноос бусдын бүрэн асаргаанд орсон ба хамгийн сүүлийн буюу 2024 оны 06 сарын үзлэгээр хэвтрийн байдалтай болсон ба 2024 оны 09 сард үзлээр хүндрэн нас барсан. Ар гэрийнхэн задлан шинжилгээ хийлгэхээс татгалзсан.

Эмнэлзүйн явц ба илэрсэн шинжүүд

Удмын өгүүлэмжид түүний ээжийн хамгийн бага дүү (удмын зургийн II-5) ба түүний бага дүү (удмын зургийн III-3) нар ижил зовуурь болон эмнэлзүйтэй байсан.

Мэдрэлийн үзлэгт илэрсэн шинжүүд



***Зураг 4. 2021** (дээд эгнээ) болон 2023 (доод эгнээ) оны харьцуулсан тархины СРТ зураг:*

2 талын дух зулайн дэлбэнгийн ховдол тойрсон цагаан бодист давамгайлан илэрсэн толбот болон нийлмэл хэлбэрийн T2/FLAIR дараалалд өндөр дохионы эрчимтэй өөрмөц бус цагаан бодисын өөрчлөлтүүд нь 2021 болон 2023 оны харьцуулсан зурагт ялимгүй нэмэгдсэн байна. DWI дүрслэлд үүний суурин дээр удаан хугацаанд хадгалагдсан цэгчилсэн тархалттай нэвчилтийн хоригууд хэвээр, зарим хэсэгт ялимгүй багассан. Тенториумын дээд хэсгийн тархины эдийн хатингаршил илэрхий нэмэгдээгүй ч, эвэрлэг биеийн нимгэрэл нэмэгдсэн илүүтэйгээр их ба сплениум хэсэгт нэмэгдсэн байна. Мөн T1+CE зурагт дээрх голомтууд нь аль аль зурагт тодрол аваагүй байна. Тархины багана болон бага тархины хатингаршил илрээгүй.

Тохиолдол 3

29 настай эрэгтэй (удмын зургийн III-3)-н хэл яриа ээдэрч, зүүн гар хөл суларч, улмаар танин мэдэхүй давшингуй буурсан бөгөөд хажуугийн хатингаралт хатуурал (XXX) оношоор эмчлэгдэж байгаад 2020 онд нас барсан. Энэхүү өгүүлэмж, тархины дүрслэлийн шинжилгээний дүгнэлтийг 2018 оны 5-р сард хэвтэн эмчлүүлж байсан өвчний түүхээс авсан болно. Өвчтөн нь тохиолдол 2 (удмын зургийн III-1)-ын бага дүү байсан. Харамсалтай нь өвчтөний тархины СРТ, мэдрэлийн цахилгаан бичлэг зэрэг бусад холбогдох шинжилгээнүүдийг олж чадаагүй болно.

Эмнэлзүйн явц ба илэрсэн шинжүүд

Мэдрэлийн үзлэгт илэрсэн шинжүүд

Тархины дүрслэлийн шинжилгээгээр 2 талын ховдлын эргэн тойрны гүний цагаан бодист болон корона радиатад T2/FLAIR/DWI дараалалд өндөр дохионы эрчимтэй өөрчлөлтүүдтэй. Дух ба зулайн дэлбэнгүүдэд давамгайлсан тархины эдийн хатингаршилтай гэх дүгнэлттэй байсан.

ХЭЛЦЭМЖ

Удамшлын шалтгаант бөмбөлгөн аксон ба нөсөөжсөн глий бүхий насанд хүрэгчдэд тохиолдох лейкоэнцефалопати (НХТУШБАНГЛ) нь аутосом-доминант хэв шинжээр удамшдаг хэдий ч спорадик буюу тохиолдлын хэв шинжүүд мөн бүртгэгдсэн байдаг.[3] Хамгийн сүүлийн үеийн судалгаануудаар НХТУШБАНГЛ-ын шалтгаан болох CSF1R генийн тирозин киназ рецептор мутаци үүссэнээс болдог нь тогтоогдсон тул анхдагч микроглийн эмгэг тооцогддог болсон. Учир нь тирозин киназ нь CSF-1 болон interleukin-34 цитокинуудын рецептор ба голлон тархины микроглий болон нейронд байрлан, микроглий эсийн үржил, амьдрах чадвараас гадна мэдрэлийн урьтал (progenitor) эсүүдийн амьдрах чадвар, үржил болон ялгарлыг зохицуулах үндсэн үүрэгтэй юм. Энэ эмгэгийн үед нас ахих тусам CSF1R-ын үйл ажиллагаа улам муудсаар бараг алга болдог хэмээн үздэг ба энэ нь эмгэг судлалын шинжилгээгээр голлон нейроны аксонууд бөмбөлөг хэлбэртэй болохын хамт макрофагууд, бусад цөөн тохиолдох астроцитууд болон бусад глий эсүүдийн нөсөөжилт илрэхийн хамт миелин тархмалаар алга болж аксон гэмтдэг нь батлагддаг байна.[3,5-7]

Тус эмгэгийн эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь бусад цагаан бодисын болон тархины сөнөрөлт эмгэгүүд болох Альцгеймерын өвчин (гүйцэтгэх үйл болон ой санамжийн алдагдал, хэл ярианы ба зан төрхийн өөрчлөлтүүд), дух чамархайн тэнэгрэл (нийгэм, зан төрхийн, хувь хүний ба хэл ярианы өөрчлөлт), хэв шинжит бус Паркинсонизм, тархмал хатуурал (танин мэдэхүйн бууралт, хэл яриа ба хөдөлгөөний алдагдал) ба Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL) зэрэг тархины судасны эмгэгүүд (хэл ээдрэлт, унтаарах ба ой санамжийн бууралт)-тэй төстэй илрэлтэй тул ихэвчлэн өвчний 75%-д онош андуурагдах ба/эсвэл оройтож оношлогдох талтай.[8,9] Мөн сүүлийн үед эмнэлзүй, дүрс оношилгоо болон эмгэг судлалаар НХТУШБАНГЛ -тэй адил боловч alanyl-transfer (t) RNA synthetase 2 (AARS2) генд 2 аллелийн мутацийн шалтгаант AARS2 генийн мутацын шалтгаант лейкэнцефалопатигаас ялган оношлох шаардлага тулгарч байна. AARS2 генийн мутацын шалтгаант лейкэнцефалопатигаас ялгаатай нь зөвхөн НХТУШБАНГЛ -ийн үед ховдлын өөрчлөлт, духны хэсгийн ховдол тойрсон шохойжилтууд илрэхийн хамт эвэрлэг бие (corpus callosum)-ын төвийн хатингарал болон нимгэрэл УШБАНГНХТЛ-ыг үед илүү тод үүсдэг ажээ.[4]

Өвчний эхлэл шинж дунджаар 40 гаруй насанд илэрч, 3-4 жилийн хугацаанд хөдөлмөрийн чадварыг алдагдуулж, бусдын хараат болохын сацуу, ойролцоогоор 6-8 жилийн дотор хэвтрийн асаргаанд шилжиж, цаашлаад нас баралт өндөртэй үхлийн аюултай өвчин юм. 2024 оны Spyros нарын ретроспектив тохиолдолын судалгаагаар НХТУШБАНГЛ -тай 291 тохиолдлоос 3 жилийн дараа 75%, 5 жилийн дараа 50%, 10 жилийн дараа 25 хүрэхгүй хувь нь амьд үлдсэн тухай дурьдсан байдаг.[8]

Одоогоор НХТУШБАНГЛ-ийн эмчилгээ хараахан нээгдээгүй байгаа ч үүдэл эсийн эмчилгээг туршин судлах шатандаа байгаа ажээ. 2021 оны тойм судалгаагаар үүдэл эсийн эмчилгээний дараах дунджаар 2 жилийн хугацаанд дүрслэлийн шинжилгээнгээр тархины цагаан бодисыг хамарсан голомтууд багасч, хөдөлмөрийн чадвар алдалтын өргөтгөсөн үнэлгээ (Expanded Disability Status Scale (EDSS))-ээр хөдөлгөөний ба танин мэдэхүйн хүрээний алдагдалууд буурч тогтворжиж буй тухай мэдээлсэн ч зарим цаашид даган судлах шаардлагатай болохыг онцолсон байдаг.[8]

НХТУШБАНГЛ -ийг генетикийн шинжилгээгээр клон идэвхижүүлэгч фактор-1 рецептор (CSF1R) генийн мутациар баталгаатай оношлох хэдий ч, генетикийн шинжилгээ хийх боломжгүй нөхцөлд тохиолдолд суурилсан ретроспектив судалгаагаар удмын өгүүлэмж, эмнэлзүй, нас ба дүрслэлийн шинжилгээний зураглал гэсэн 4 шалгуурт үндэслэн баталгаат (definite), магадлалтай (probable) эсвэл

боломжтой (possible) хэмээн оношийг таамаглаж цаашид оношийг батлахын тул генетикийн шинжилгээг эрэлхийлэхийг зөвлөдөг болсон.[10] Тиймээс бид бүхэн ч, дээрх удмын хамааралтай 3 тохиолдлыг эмнэлзүй ба дүрслэлийн шалгууруар НХТУШБАНГЛ байх магадлалтай гэж үзсэн ба цаашид генетикийн болон эдийн шинжилгээ хийх хүсэлтэй байгаа болно.

Дээрх тохиолдлуудын ар гэрийнхэнтэй байнгын холбоотой байгаа бөгөөд тус өвчний шинж тэмдэггүй гишүүдийн үзлэгийг хийхийн зэрэгцээ тархины СРТ хийж үзэх хүсэлтийг удаа дараа тавихад татгалзсаар ирсэн хэдий ч удмын зургийн III-1-ийн 37 настай эмэгтэй дүүтэй уулзан 2024 оны 06 сард хийгдсэн тархины СРТ шинжилгээгээр цөөн тооны лейкарайозисын шинжүүд илэрч байснаас эмнэлзүйд илрэлгүй байсан. Цаашид бид бүхэн эдгээр гэр бүлийг урт хугацаанд даган судласаар байх болно.

ДҮГНЭЛТ

Мэдрэлийн тогтолцооны үрэвсэлт ба сөнөрөлтөт эмгэгүүдийн эмнэлзүйн шинжүүд болон тархины дүрст оношилгооны илрэлүүд хоорондоо нэлээн ойролцоо тул НХТУШБАНГЛ-ийг оношлох гол шинжилгээ бол CSF1R генийн мутацыг илрүүлэх генетикийн шинжилгээ юм. Хэдий бид бүхний танилцуулсан тохиолдлуудыг удмын өгүүлэмж холбосон тул тус оношийг тавиад байгаа хэдий ч генетикийн шинжилгээгээр баталж, цаашдын тусламж үйлчилгээ, үүнд эмийн эмчилгээний хөгжилд хувь нэмэрээ оруулах нь зүйтэй хэмээн харж байна. Мөн өнөөдрийн бидний нөхцөл байдалд генетикийн шинжилгээ хийх боломжгүй байгаа боловч эмнэлзүйн практикт хөдөлгөөний, танин мэдэхүйн ба хэл ярианы даамжрах явцтай тохиолдлуудад удмын өгүүлэмж болон дүрсийн шинжилгээнүүдэд онцгой анхаарал тавин тус эмгэгийг таамаглах шалгуурыг ашиглахыг зөвлөж байна.

НОМ ЗҮЙ

1. Papapetropoulos S, Gelfand JM, Konno T, Ikeuchi T, Pontius A, Meier A, Foroutan F, Wszolek ZK. Clinical presentation and diagnosis of adult-onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia: a literature analysis of case studies. Front Neurol. 2024 Mar 11;15:1320663.
2. Zhuang LP, Liu CY, Li YX, Huang HP, Zou ZY. Clinical features and genetic characteristics of hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids due to CSF1R mutation: a case report and literature review. Ann Transl Med. 2020 Jan;8(1):11.
3. Kang S, Kim DM, Lee IH, Song CJ. Adult onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia: A case report. Radiol Case Rep 2019 Apr; 14(4):514-517.
4. Adams SJ, Kirk A, Auer RN. Adult-onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia (ALSP): Integrating the literature on hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids (HDLS) and pigmentary orthochromatic leukodystrophy (POLD). J Clin Neurosci. 2018 Feb; 48: 42-49.
5. Mitsui J, Matsukawa T, Ishiura H, Higasa K, Yoshimura J, Saito TL, Ahsan B, Takahashi Y, Goto J, Iwata A, Niimi Y, Riku Y, Goto Y, Mano K, Yoshida M, Morishita S, Tsuji S. CSF1R mutations identified in three families with autosomal dominantly inherited leukoencephalopathy. Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet. 2012 Dec;159B(8):951-7.
6. Keegan BM, Giannini C, Parisi JE, Lucchinetti CF, Boeve BF, Josephs KA. Sporadic adult-onset leukoencephalopathy with neuroaxonal spheroids mimicking cerebral MS. Neurology. 2008 Mar 25;70(13 Pt 2):1128-33.
7. Wu L, Liu J, Sha L, Wang X, Li J, Dong J, Jia J. Sporadic Cases with Novel Mutations and Pedigree in Hereditary Leukoencephalopathy with Axonal Spheroids. J Alzheimers Dis. 2017;56(3):893-898.
8. Papapetropoulos S, Pontius A, Finger E, Karrenbauer V, Lynch DS, Brennan M, Zappia S, Koehler W, Schoels L, Hayer SN, Konno T, Ikeuchi T, Lund T, Orthmann-Murphy J, Eichler F, Wszolek ZK. Adult-Onset Leukoencephalopathy With Axonal Spheroids and Pigmented Glia: Review of Clinical Manifestations as Foundations for Therapeutic Development. Front Neurol. 2022 Feb 3;12:788168.
9. Kinoshita M, Yoshida K, Oyanagi K, Hashimoto T, Ikeda S. Hereditary diffuse leukoencephalopathy with axonal spheroids caused by R782H mutation in CSF1R: case report. J Neurol Sci. 2012 Jul 15;318(1-2):115-8.
10. Konno T, Yoshida K, Mizuta I, Mizuno T, Kawarai T, Tada M, Nozaki H, Ikeda SI, Onodera O, Wszolek ZK, Ikeuchi T. Diagnostic criteria for adult-onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia due to CSF1R mutation. Eur J Neurol. 2018 Jan;25(1):142-147.

ХУЧУУР ЭДИЙН ГОЛОМТОТ ХЭТ УРГАЛТ
/HECK'S DISEASE/

Д.Уранцэцэг№, О.Урангоо№, Ц.Ариунтунгалаг², Б.Оюударь², Г.Нарантуяа²
№Арьсны өвчин судлалын үндэсний төв
²АӨСҮТөв – резидент

ҮНДЭСЛЭЛ

Хучуур эдийн голомтот хэт ургалт нь хүний хөхөнцөр вирүсээр (ХХВ) үүсгэгддэг амны хөндийн салст бүрхүүлийн өөрчлөлт бөгөөд эмнэлзүйн өвөрмөц шинж чанартай [1]. Хүний хөхөнцөр вирусээр үүсгэгддэг бусад өвчнүүд болох эвэршдэг эсийн ургацаг, арьс ба бэлгийн үү –ийн үед арьс, ам, бэлэг эрхтний салст бүрхүүл гэмтдэг бол, хучуур эдийн голомтот хэт ургалт өвчин зөвхөн амны салстыг гэмтээдэг. Энэ өвчний үед амны хөндийд ялангуяа доод уруул, буйл, хэл, хацрын салст дээр олон тооны амны салстын өнгөтэй ижил, юмуу цайвар-ягаан өнгийн хавтгай оройтой жижиг гүвдрүү болон зангилаа үүсдэг. Газарзүйн тодорхой бүс нутагт (жишээлбэл, Америкийн уугуул индианууд, Өмнөд болон Төв Америк, Африкийн зарим хэсэг) тархалт өндөр бөгөөд өвчний урьдал хүчил зүйлд удмын мэдээлэл, амны хөндийн эрүүл ахуй тааруу байх, эдийн засгийн байдал доогуур байх нөлөөлдөг. Хүйс хамаарахгүй ч хүүхдүүдэд ихэвчлэн тохиолддог. [1,2,3,6]. Энэхүү ховор тохиолдох, хучуур эдийн хэт ургалт нь бага эрсдэл бүхий ХХВ, ялангуяа ХХВ-13 ба 32-р хэв шинжүүдээр үүсгэгддэг бөгөөд хортой хавдарт шилждэггүй [1,2].

Бид АӨСҮТ-ийн амбулаторт үзүүлсэн 12 настай хүүхдэд арьсны эдийн шинжилгээгээр онош батлагдсан тохиолдлыг танилцуулж байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

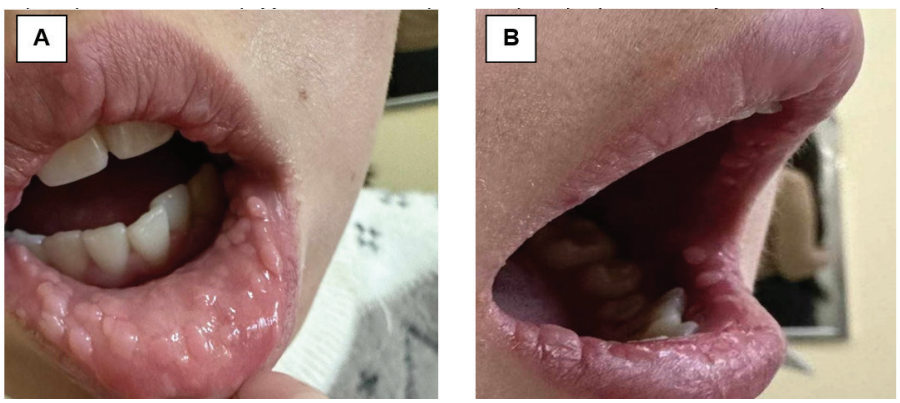
Өвчтөн Ж. Ж 12 настай эрэгтэй. Амны хөндийд тууралт гарна, өөрт мэдрэгдэх зовуурьгүй гэсэн өгүүлэмжтэй.

Өвчний түүх: 3 жилийн өмнөөс амны хөндийд тууралт гарч эхэлсэн. Тухайн үед эмнэлэгт үзүүлээгүй, зовуурьгүй байсан ч тууралт улам нэмэгдсэн тул 2024/01 сард Баян-Өлгий аймгийн Улаанхус сумын эмнэлэгт үзүүлэхээр ирсэн. Тус сумын эмч онош тодруулахаар шатлал ахин Улаанбаатар хот АӨСҮТ-д илгээсэн гэнэ.

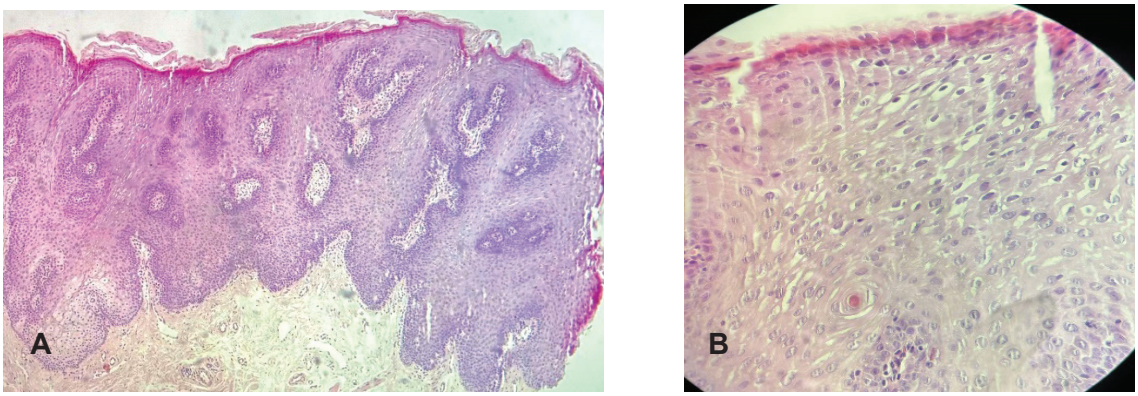
Амьдралын түүх: 2012 онд Баян-Өлгий аймгийн Улаанхус суманд айлын ууган хүү болон мэндэлсэн. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Эхийн сүүгээр бойжсон. Товлолт вакцинд бүрэн хамрагдсан. Одоо тус сумын 8-р ангид суралцдаг. Ам бүл 5, аав, ээж, 2 дүүгийн хамт амьдардаг.

Биеийн ерөнхий үзлэг: Эрхтэн тогтолцооны талаас онцын өөрчлөлтгүй. Амин үзүүлэлтүүд хэвийн хэмжээнд.

Хэсэг газрын үзлэг: Амны хөндийд дээд болон доод уруулын дотор талд тархмал, олон тооны, арьсны түвшингээс дээш бага зэрэг өргөгдсөн, хоорондоо нийлэх хандлагатай зөв дугуй хэлбэрийн, хавтгай оройтой, 0.1-0.5 см хэмжээтэй цайвар ягаан өнгийн тэмтрэхэд зөөлөн гүвдрүүнүүдтэй. Тэмтрэлтээр зөөлөн, эмзэглэл үгүй, цус шүүрч гараагүй. Биеийн гадаргуугийн 1% хамарсан. Дермографизм 6 сек улаан илэрнэ.



***Зураг 1**. Хучуур эдийн голомтот хэт ургалт эмнэл зүйн зураг.*
А. Доод уруулын салст дээр салстын өнгөтэй ижил, олон тооны, хавтгай оройтой гүвдрүүт тууралтууд.
В. Дээд уруулын салстын ирмэгээр гүвдрүүт тууралтууд.



***Зураг 2**. Эдийн шинжилгээ, гематоксилин – эозин (А):4х; (В):40х*
А. Гиперкератоз, жигд бус акантоз, рете рижүүд уртассан.
В. Паракератоз, өргөст давхарт койлоцитоз

Үндсэн оношь: Focal epithelial hyperplasia (ICD K13.29)

ХЭЛЦЭМЖ

Энэ өвчнийг анх 1965 онд Арчард ба түүний нөхөд, Өмнөд ба Хойд Америкийн уугуул индиан, инуйтхүүхдүүдийнамнысалстадүүтөстхэлбэрийн гүвдрүү ба зангилаа гарсан байхыг тэмдэглэсэн байдаг. Грийнланд, Венесуэль улсуудад тархалт 35 хувийг хамардаг бол кавказчуудад тохиолдох нь харьцангүй бага байдаг. [1,2,4]. Өвчтнүүдийн дийлэнх нь хүүхдүүд байх боловч насанд хүрэгчид ч мөн өвчлөх эрсдэлтэй [3]. Эмнэлзүйн хоёр хэлбэртэй, папулонодуляр ба папилломатоз, сүүлийнх нь харагдах байдлаар ‘боржин чулуу’-г санагдуулдаг. Энэ өвчин нь голчлон хүний хөхөнцөр вирус (ХПВ) 13 эсвэл 32-аар хэв шинжээр үүсгэгддэг бөгөөд зарим тохиолдолд ХПВ-ийн бусад хэв шинжүүд хамааралтай байдаг. Сүүлийн үед ХДХВ-ийн халдвартай хүмүүст мөн оношлогдож байгаа тохиолдлууд байна [2]. ХПВ-13 нь шүлсээр дамжин халдварлах боломжтой тул халдвартай сойз, халбага сэрээ г.м хоолны хэрэгсэл нь гэр бүлийн нэг гишүүнээс нөгөөд халдвар тарах нөхцлийг бүрдүүлж байна [5].Оношийг эмнэлзүйн үзлэгийн үндсэн дээр тавьж болох хэдий ч эдийн шинжилгээгээр эцсийн оношийг баталдаг [5,6]. Эмчилгээний сонголтонд мэсийн аргаар авах, лазер, түлж юмуу хөлдөөх эмчилгээ, имиквимод, ретиноик хүчил эсвэл 3-хлорт цууны хүчил зэрэг хэсгийн түрхлэгүүд орно. Гэсэн хэдий ч ихэнх гэмтэл нь шинж тэмдэггүй, ихэвчлэн аяндаа регресстэй байдаг тул эмчилгээ үргэлж шаардлагатай байдаггүй; хорт өөрчлөлт хийх хандлага байхгүй. Гэсэн хэдий ч эмчилгээ үргэлж шаардлагатай байдаггүй, учир нь зовуурь шаналгаагүй байх ба ихэнхдээ өөрөө шимэгдэж арилдаг.

ДҮГНЭЛТ

Хучуур эдийн голомтот хэт ургалт нь ховор тохиолдох өвчин бөгөөд эмч мэргэжилтнүүд, ялангуяа арьс ба шүдний эмч нарт таниулах нь чухал юм. Зовуурь үгүй, өөрөөрөө эдгэрдэг байдал нь бүртгэгдсэн өвчлөлийн тоо цөөн байгаатай холбоотой бөгөөд ХПВ-ыг (13 эсвэл 32) тээгч, бүртгэгдээгүй тохиолдол илүү их байх магадлалтай. Иймээс энэ өвчний халдварлах зам, тархалтын хэв маягийг бүрэн ойлгохын тулд илүү их судалгаа хийх нь чухал юм.

***Түлхүүр үг**: Хучуур эдийн голомтот хэт ургалт, Heck’s disease, Хүний хөхөнцөр вирус (ХХВ), Амны хөндий*

НОМ ЗҮЙ

1. Min-Woo Park, Young-Ah Cho, et.al “Focal epithelial hyperplasia arising after delivery of metal-ceramic fixed dental prosthesis” The Journal of Advanced Prosthodontics 2014; 6(6): 555-558.
2. Bora Ozden, Kaan Gunduz, et.al “A Case Report of Focal Epithelial Hyperplasia (Heck’s disease) with PCR Detection of Human Papillomavirus”
3. Gholamreza Eshghi, MD et.al Focal epithelial hyperplasia (Heck’s disease): a case report from Iran, Iran J Dermatol 2014; 17: 76-78
4. De Barker DR, Messenger AG, Sinclair RD. Rook’s textbook of dermatology. Wiley Blackwell;2010.
5. Sneha Sethi, Anna Ali, et.al “An update on Heck’s disease – a systematic review” Journal of public health, Volume 44, Issue 2, June 2022, Pages 269-285
6. Javad Sarabadani, Sahar Heydari et.al “A Case Report of Multifocal Epithelial Hyperplasia (Heck’s Disease) Treated with CO2 Laser”
7. Alexander Kreuter and Steffi Silling CMAJ December 17, 2018 190 (50) E1481; “Multifocal epithelial hyperplasia (Heck disease) in a 7-year-old boy”

СУДСААР ТМТ-НД НӨЛӨӨЛӨХ ЭМИЙН БОДИС ТАРЬЖ ХЭРЭГЛЭСЭН ӨВЧТӨНИЙ УУШИГНЫ ХАТГАА

Б.Хажидмаа[1], *П.Бадмаа*[1], *Б.Баяржаргал*[1]
УНТЭ-н Эрчимт эмчилгээ чиглэлээр судлалын 1 курсын резидент эмч

Товч утга: Цусны ариун чанар, судасны бүрэн бүтэн байдал бол хүний биеийн чухал хамгаалах заагуудын нэг билээ. Монгол улсад сүүлийн үед өсвөр насны залуучуудын дунд мансууруулах төрлийн болон ТМТ-д нөлөөлөх эм бэлдмэлийг судсаар тарьж хэрэглэх тохиолдлын тоо жил бүр өсөн нэмэгдэж байна.

Товч танилцуулга: Судсаар мансууруулах эмийн бодис тарьж хэрэглэдэг 25 настай эмчлүүлэгчийн уушигны хатгаа, арьс зөөлөн эдийн халдвар болон эндокардитын тохиолдол.

Асуумж: 2017 оноос трамадол, тебантин эмээр нухаж натрийн хлоридтой хольж булчин болон судсанд тарьж хэрэглэж эхэлсэн. Хоногт 3-5 орчим ширхэг тебантиныг тарьж болон ууж хэрэглэдэг. 15 наснаас үе үе татдаг болсон. Карбамазепин 200 мг 5-6 удаа уудаг байсан. Өндөр тунгаар мансууруулах эмийн бодис тарьсан үед олон удаа таталт өгдөг. 2023 оны 09 сараас тариа тарьсан хэсгүүдэд зах ирмэг дугуй, дотроо идээ агуулсан шархнууд гарч эхлэн эдгэхгүй удсан. 2023 оны 11 сарын 02-ны өдрөөс өндөр халуурч, амьсгаадан цайвар шаргал өнгийн цэртэй бөгшүүлж ханиалгаж эхэлсэн. 2023 оны 11 сарын 04-нд зовууриуд нэмэгдсэн тул БЗДНЭ яаралтайгаар үзүүлэн, уушгины хатгалгаа оношоор Уушгины тасагт 9 хоногийн турш хэвтэн эмчлүүлсэн. 2023 оны 11 сарын 19 өдрийн 22 цагийн орчмоос амьсгаадалт, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээ нэмэгдсэн тул УНТЭ ЯТТ-т тээвэрлэгдэж ирсэн. ЯТТ-ийн тасагт эрэмбэлэн ангилалт хийгдэж, оношилгоо болон шинжилгээ бүрдүүлж 2 талд уушгины хатгаа CURB65-2 үнэлгээтэй, тайван үед амьсгаадна mMRC-4, амьсгалын дутагдалтай, үжилтэй байсан тул ЭЭТ-д J96.9, A41.9 заалтаар шилжүүлэн авсан.

Үзлэг: Глазго 13 балл. Асуултад цөөн үгээр амьсгаадан хариулна. Албадмал байрлалтай. Хамар уруулын гурвалжин хөхөлбөр. Доод мөчдийн арьсан дээгүүр тавшсан шархнуудтай. Зүүн хөлийн дотор дунд талбайд 2,5 см хэмжээтэй тавласан идээт шархтай, шархны ирмэг бохир, ногоон өнгөртэй, эргэн тойрны арьс хүрэн хар өнгөтэй. 2 хөлийн шилбээр олон тооны жижиг идээт шархтай. Шархнуудаас шар ногоон өнгийн идээрхэг шингэн бага хэмжээтэй гарна. 2 хөлийн гуяны хэсэг болон гарын хэсэгт зүүний хатгалтын ормуудтай, олон тооны жижиг хэмжээтэй сорвижилтуудтай. 2 хөлийн шилбээр хавантай. Амьсгалд хавирга хоорондын болон эгэмний дээд, доод хонхор татагдана. Чагналтаар уушги 2 талд цулцангийн суларсан амьсгалтай, шаржигнууртай. Биеийн дулаан 38 хэм хүрч халуурсан. Цус эргэлт тогтвортой, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээ өндөр нөөцлөгч ууттай маскаар 15л/минут урсгалаар өгч байхад захад сатураци 88% байв.

Шинжилгээ: Халуурал тай, амьсгалын дутагдалтай цээжний рентген зураг нэвчдэстэй байсан тул бид уушигны хатгаа гэж үзэн ялган оношилгоонд цээжний КТГ болон цусны нян судлал болон бусад шаардлагатай шинжилгээнүүдийг авсан. Хүлээж авах үед халууралттай байсан тул цусны нян судлал болон шархны арчдасын бактериологийн шинжилгээг авч явуулсан.

Ирэх үеийн Цээжний КТГ: 2 талын уушгины агааржилт эрс буурсан. Баруун уушгины дээд дэлбэнгийн антериор сегментэд бронхын зураглал бүхий өтгөн нэвчдэстэй. 2 уушгины бүх талбайг хамарсан хамгийн том ~3,1см хүртэл хэмжээтэй тархмал маш олон тооны задарлын хөндий бүхий голомтлог нэвчдэстэй. Баруун плеврт бага зэргийн шингэнтэй. Голтод параортик болон паратрахеаль ~2,4см хүртэл хэд хэдэн, лимфаденопатитай.

Зүрхний эхо: Anterior leaflet tricuspid valve-үзүүр дээр(1.1*0.9cm), Septal leaflet tricuspid valve үзүүр дээр (1.2*0.8cm) вегетацитай. УАД хөнгөн зэргээр ихэссэн.

Арьс зөөлөн эдийн эхо: Доод мөчдийн идээт тууралтуудад эхо шинжилгээ хийхэд баруун шилбэний дотор дээд 3/1 хэсэгт тавалсан шархны доод хэсэгт 0,5х0,2см хэмжээтэй эхо ойлт багатай зон тодорхойлогдоно, уг хэсгийн өөхөн эд болон булчин завсар хавантай.

Зүүн шилбэний дотор доод 3/1 хэсэгт ил шархтай, шархны эргэн тойрон хурсан зүйлгүй, хавантай.

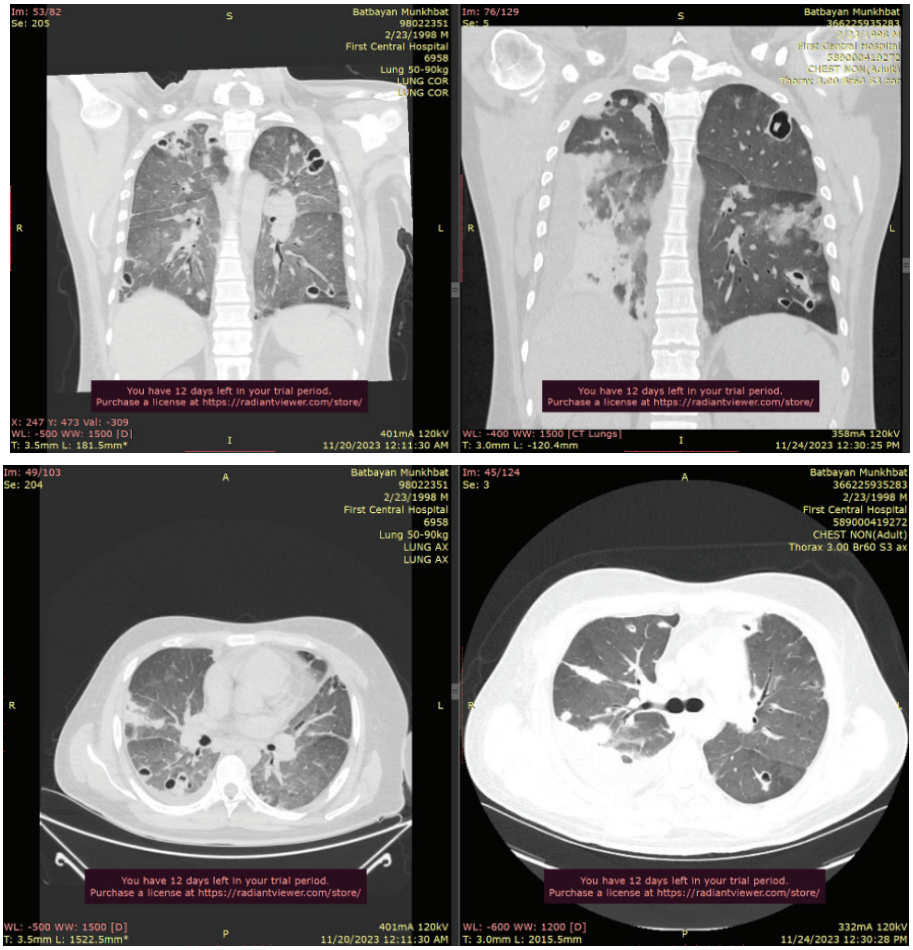
2 хөлийн судасны өнгөт допплерографи: 2 талд ATA болон PTA судаснуудын хананд жижиг шохойжилттой. 2 талын шилбэ хэсгээр баруун талд илүүтэй өөх болон булчингийн эхо ойлт ихэссэн, хавангийн өөрчлөлттэй. 2 талын гуяны дотор хажуу болон өмнөд хэсгээр шилбэний дээд дотор хажуу хэсгээр арьсан дор өөхөн эдэд 0.9х1.5см, 0.6х1.8см хүртэл хэмжээтэй нимгэн ханатай хэд хэдэн гиподенси голомтууд тодорхойлогдоно.

Эмчилгээ: Цусны нян судлалын шинжилгээнд илэрсэн Staphylococcus aureus MRSA!!! болон цээжний КТГ дүгнэлтэнд үндэслэн стафилококкт пневмони хэмээн оношлон антибиотик эмчилгээнд ванкомицин 1гр*8 цагаар, цефепим 2гр*12 цагаар судсанд тарихаар эмчилгээнд эхлүүлж бусад шинж тэмдгийн эмчилгээнүүдийг заалтаар хийсэн. 5 хоногийн дараах давтан КТГ-д сайжралтай, хүчилтөрөгчийн хэрэгцээ багасч, үрэвлийн үзүүлэлтүүд сайжирсан тул үндсэн өвчний дагуу уушигны тасагруу шилжүүлсэн.

ДҮГНЭЛТ

Дээр өгүүлсэнчлэн мансууруулах төрлийн эмийн бодисыг судсаар тарьж хэрэглэх тохиолдлын тоо жил ирэх тусам нэмэгдэх хандлагатай байгаагийн сацуу цусаар түгэх халдварын тохиолдол ч нэмэгдэх төлөвтэй байна. Тиймээс энэ төрлийн эмчлүүлэгчдийг эрт илрүүлэн зохих шинжилгээг цаг алдалгүй төлөвлөн антибиотик эмчилгээг цаг алдахгүй эхлэх нь өвчтөний тавиланд сайнаар нөлөөлөх болно.

Хавсралт: хийгдсэн цээжний КТГ-ийн харьцуулсан зураг



Түлхүүр үг: *цусаар түгэх халдвар, донтолт, мансууруулах бодис*

NTRK1 ГЕНИЙН МУТАЦИАР ҮҮСГЭГДСЭН ӨВДӨЛТ ҮЛ МЭДРЭХ, ҮЛ ХӨЛРӨХ ТӨРӨЛХИЙН ЭМГЭГ

Б.Мөнхсайхан[1], *Н.Цэрэндулам*[1], *Б.Туул*[1], *П.Болортулга*[1], *М.Энхзол*[2], *П.Жамьян*[1]
[1]*Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн үндэсний төв*
[2]*АШУҮИС, АУС, Хүүхдийн Анагаахын тэнхим*

Өвчтөний тухай мэдээлэл

Өвчтөн А, 14 настай, охин. Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн үндэсний төвийн Удамзүйн кабинетын хяналтанд байдаг.

Зовуурь: Хүүхэд өвдөлт мэдэрдэггүй, хөлөрдөггүй, орчны температурын нөлөө, халууралтад их мэдрэг ба бие тавгүйцэж, чичирдэг, хүүхэд өөрөө завьж, хэл, хумсаа гэмтээх зуршилтайгаас (одоо багассан) үе үе амны хөндийн салст, хэл, хурууны арьс шархалдаг. Шүд амархан цоорч үрэвсдэг, амны салст ба биеийн арьсан дээр үүссэн шарх эдгэхдээ маш удаан, гар хөлийн хумснууд байхгүй болсон. Өмнө нь хэд хэдэн удаа яс хугарч байсан ба бороололт маш удаан, ясанд бүтцийн өөрчлөлт үүсч буруу бороолдог, одоо нуруу ба аарцаг муруйлттай, 2 хөл урт богино болсон.

Анамнез: Хүүхэд 2010 оны 10 сарын 03-ны өдөр 19 настай эхийн анхны жирэмслэлтийн анхны төрөлтөөр тээлтийн 42 долоо хоногтойд төрөх замаар 3350 г жинтэй, 52 см урттай, Апгарын 7/8 баллтай төрсөн. Төрөөд чанга уйлсан. Эх жирэмсний явцад эхэн ба хожуу үеийн хордлогогүй, тонус ихтэй, сэтгэл санааны хувьд тогтворгүй, стресс ихтэй байсан. Пренатал скрининг шинжилгээнүүдэд бүрэн хамрагдаагүй. Хүүхэд төрөөд 2 хоногтойд эмнэлгээс гарсан, нярайн шарлалт хэвийн үргэлжилсэн. Амьдралын 21 хоногтойд тодорхой шалтгаангүйгээр гэнэт өндөр халуурч (39-40ºC) ЭХЭМҮТ-ийн нярайн тасагт хэвтсэн. Эмчлэгдэх явцад халууралтын шалтгааныг тодруулах бүх төрлийн шинжилгээ хийсэн ч эмгэгүүд үгүйсгэгдэж, тодорхой шалтгаангүйгээр халууралт 45 орчим хоног үргэлжилсэн. Эмнэлгээс гарах үед бага зэргийн халууралт үргэлжилсээр байсан ба хүүхдийг харзны усанд оруулж халууралт зогссон гэнэ. Хүүхэд цаашид 5-6 нас хүртлээ биеийн дулаан хэлбэлздэг, тодорхой шалтгаангүйгээр халуурч, халуун буухдаа удаан байх байдал нь ойрхон давтамжтай байсан. Одоо давтамж холдсон хэдий ч орчны дулааны өөрчлөлт ба халууралтанд их мэдрэг хэвээр. Хүүхэд 3-4 сартайд толгойгоо дааж, 1 настайд ганцаараа бие даан сууж, 1 нас 8 сартайд хөлд, 2 настайд хэлд орсон. Амны салст, хэлээ гэмтээх байдал нь 3-4 сартайгаас эхэлсэн ба шүд цухуйж эхлэх үеэс энэ байдал улам ихэссэн, товлолын вакцин гэх мэт тарилга хийлгэхдээ огт уйлдаггүй байсан. Хүүхэд багаасаа их өвчлөмтгий, ямар нэгэн эмгэг маш хурдан хүндэрдэг, эдгэрэлт их удаан байдаг онцлогтой. Хүүхдийн өвчлөлийн байдлын заримыг дурдвал:

- 2015 онд 5 настайдаа цэцэрлэгт сандлаас унаж баруун гарын бугалганы доод хэсэг, тохойн хэсэг хугарч, гипс тавиулан 14 хоногийн дараа үзүүлэхэд бороололт огт үүсээгүй байсан тул ГССҮТ-д мэс засалд орсон. Мэс заслаас хойш эдгэрэлт их удааширсан. 2017 онд давтан мэс засалд орж, ясны бороололт удаашран эдгэхдээ гарын тохойн үеэр муруйж, бүтцийн өөрчлөлт үүсч эдгэсэн.
- 2016 онд зүүн хөлийн өвдөгний үе хавдаж, өндөр халуурч, ЭХЭМҮТ-д хэвтэн эмчлүүлэх явцад биопсийн шинжилгээгээр хоргүй хавдар оношлогдон мэс заслын эмчилгээ хийгдсэн. Мэс заслын дараа мөн эдгэрэлт удааширч, ясанд бүтцийн өөрчлөлт үүсч эдгэсэн.
- 2020 онд шүд цоорч үрэвсэн үүнээс шалтгаалан эрүү ясны остеомиелит маш хурдан үүсч (ээжийн үгээр 1-2 хоногт), цаашид улам даамжран, медиастенитээр хүндэрч, ЭХЭМҮТ-ийн эрчимт эмчилгээний тасагт 2 сар орчим эмчлэгдсэн. Үүнээс 21 хоногт нь амьсгалын аппаратанд байсан гэнэ.

2022 оны 08 сард БНСУ-ын Инчеон хотын Catholic Kwandong University St. Mary's Hospital – эмнэлэгт генетикийн шинжилгээгээр NTRK1 генийн мутаци тогтоогдсон. Удамшлын анамнезийг үгүйсгэнэ, асуумжаар цус ойртолтыг үнэлэх боломжгүй.

Бодит үзлэг: Хүүхдийн биеийн байдал дунд. Ухаан санаа саруул. Орчиндоо харьцаатай.

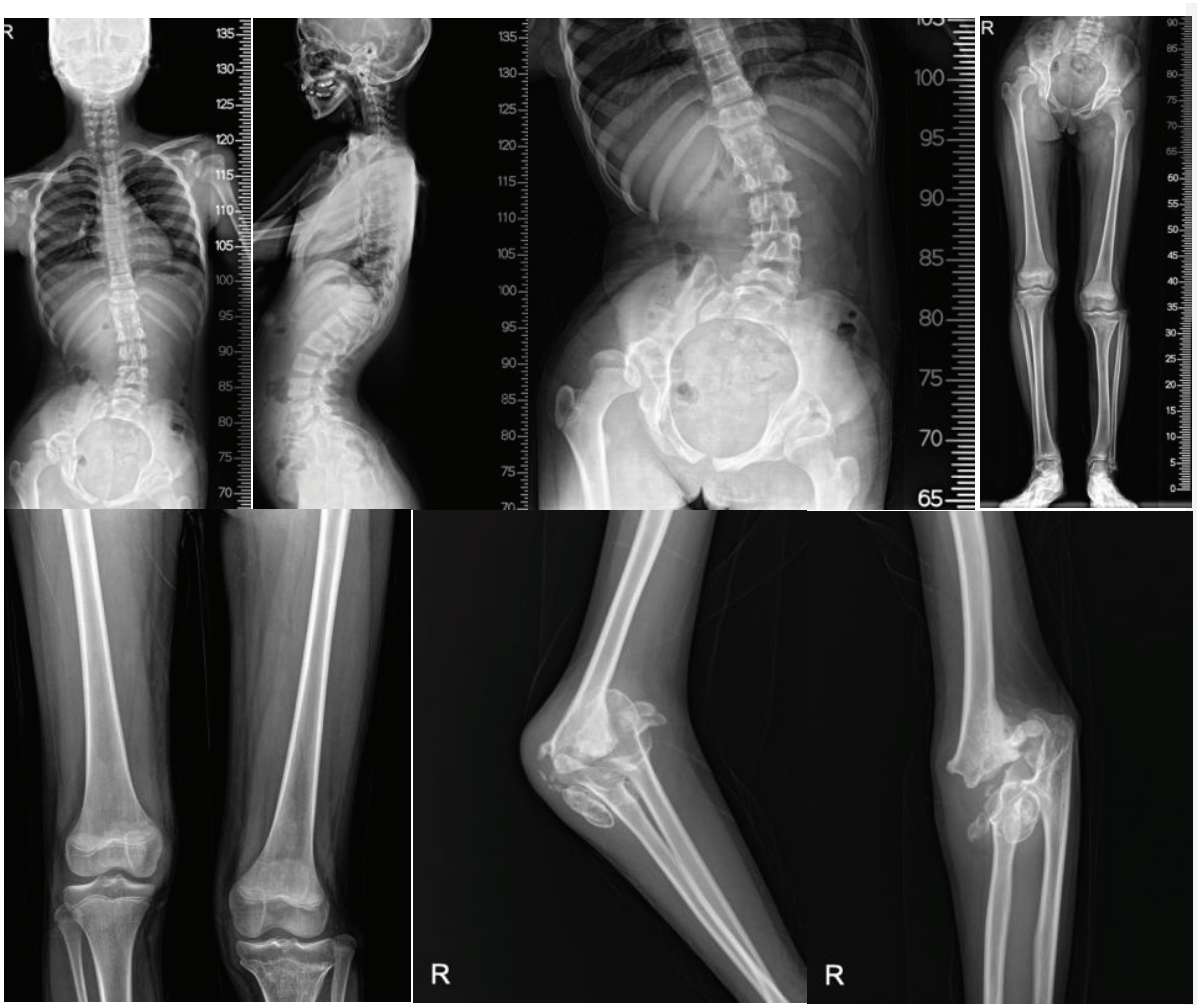
Байрлал идэвхтэй. Асуултанд идэвхтэй хариулна. Биеийн өндөр 148 см (5р), биеийн жин 40 кг (10р). Толгойн хэлбэр, хэмжээ хэвийн. Үс ердийн. Нүүр тэгш бус хэмтэй, нүүрний доод хэсэг, эрүү баруун тийш муруйлттай, нүд хоорондын зай бага зэрэг хол. Хэл, амны салст чийглэг, шарх үгүй, хэд хэдэн шүд ломботой, зарим араа шүд ургаагүй. Арьс хуурай, баруун талын эгэмний дээр, хүзүүнд, баруун далны доод хэсэгт, баруун гарын тохойн хэсэгт, зүүн хөлийн өвдөгний хэсэгт мэс заслын сорвитой. 2 гарын хуруууны хумснууд үгүй, тавширж эдгэсэн, зарим хуруунуудын үе орчмын арьсанд товойж эдгэсэн сорвитой. 2 хөлийн хумснууд мөн үгүй, баруун хөлийн эрхий хуруууны доод хэсэгт эдгэрэлт их удааширч саяхан эдгэсэн сорвитой. Биеэр цөөн, 1-2 см хэмжээтэй, кофены өнгөтэй толбон тууралттай, арьсны уян хатан чанар хэвийн. Багана нуруу муруйлттай, цээжний хэлбэр зөв бус. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, хэржигнүүргүй. Хэвлий тэмтрэлтээр зөөлөн, эмзэглэлгүй, элэг, дэлүү томгүй. Мөчид нарийхан, баруун гарын тохойн үений хэлбэр алдагдаж, товойж муруйж эдгэсэн, үеэр бүрэн тэнийхгүй (5 настайд үүссэн хугарлаас хойш), зүүн өвдөгний үений хэлбэр мөн алдагдсан, хөдөлгөөн чөлөөтэй, аарцаг зүүн тийш муруйлттай, 2 хөл урт богино.

Зураг 1. *Үзлэгээр илэрсэн өвөрмөц өөрчлөлтүүд: (a) нүүрний муруйлт өөрчлөлт, (b-c) гар, хөлийн хумсны өөрчлөлтүүд, (d-f) нуруу, аарцаг, мөчдийн ясны өөрчлөлтүүд, үений өөрчлөлтүүд*

Лабораторі, дүрс оношилгооны шинжилгээ

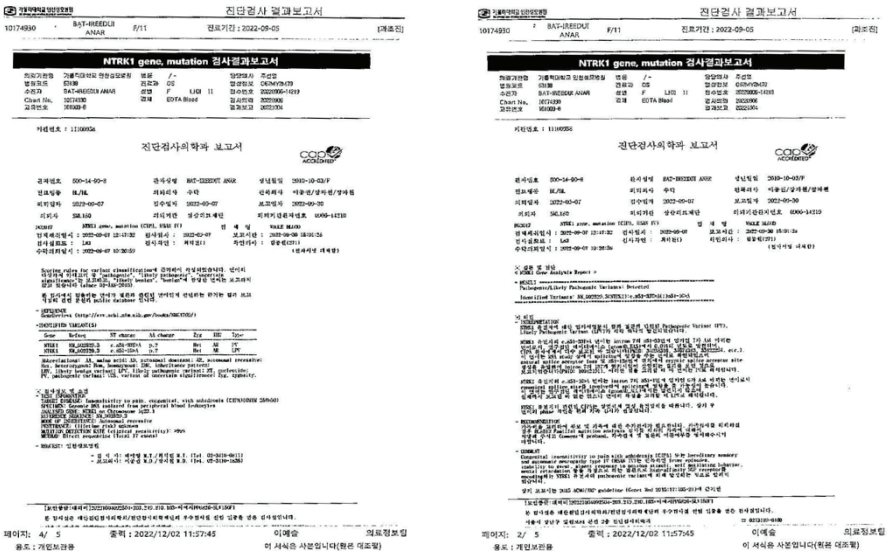
Хүүхдэд цусны дэлгэрэнгүй, шээсний ерөнхий, биохими, иммунологи, цусны бүлэгнэлтийн шинжилгээ, зүрхний цахилгаан бичлэг, зүрхний, хэвлийн ЭХО, бүтэн биеийн рентген, тархины тодосгогчтой MRI, электронейрографи/электромиографи ба захын цусанд кариотип тодорхойлох шинжилгээ, NTRK1 генийн мутаци илрүүлэх генийн шинжилгээнүүд тус тус хийсэн. Шинжилгээгээр илэрсэн өөрчлөлтүүдийг дурдвал:

- Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд микрохромын, микроцитийн хөнгөн зэргийн цус багадалт, биохимийн шинжилгээнд гиперфосфатеми, гипокальцеми, шүлтлэг фосфатаза ихэссэн - өөрчлөлтүүд илэрсэн ба лабораторийн бусад шинжилгээнүүдэд өөрчлөлтгүй.
- Электронейрографи/электромиографийн шинжилгээнд (2020.10.16) зүүн хөлд N.Peroneus-ын дисталь хэсгийн хөдөлгөөний хариу потенциалын амплитуд эрс буурсан, захын латенц уртассан, хурд Fibula ясны толгой хэсгээс тахимны хонхрын хооронд удааширсан, мэдрэхүйн хариу үүсээгүй. N.Tibialis-ын хариу потенциал хэвийн үүснэ.
- Бүтэн биеийн рентген шинжилгээнд (2022.09.05, БНСУ) нурууны муруйлт, аарцаг ясны тэнхлэг алдагдал, мөчдийн ясны өөрчлөлт, зарим үенүүдийн деформаци өөрчлөлт илэрсэн. (*Зураг 2*)



Зураг 2. *Рентген шинжилгээнд илэрсэн яс ба үений өөрчлөлтүүд: (1-2) нурууны сколиоз ба кифоз, T10, 11, 12-ын дарагдал хугарал, (3-4) аарцаг ясны тэнхлэг алдагдаж, зүүн тийш хазайсан, (4-5) зүүн талын дунд чөмөгний түвшин баруунаас доор байрласан, (6-7) баруун тохойн үений бүтэц алдагдаж, деформаци өөрчлөлт, нугаларсан склеротик өөрчлөлт үүссэн.*

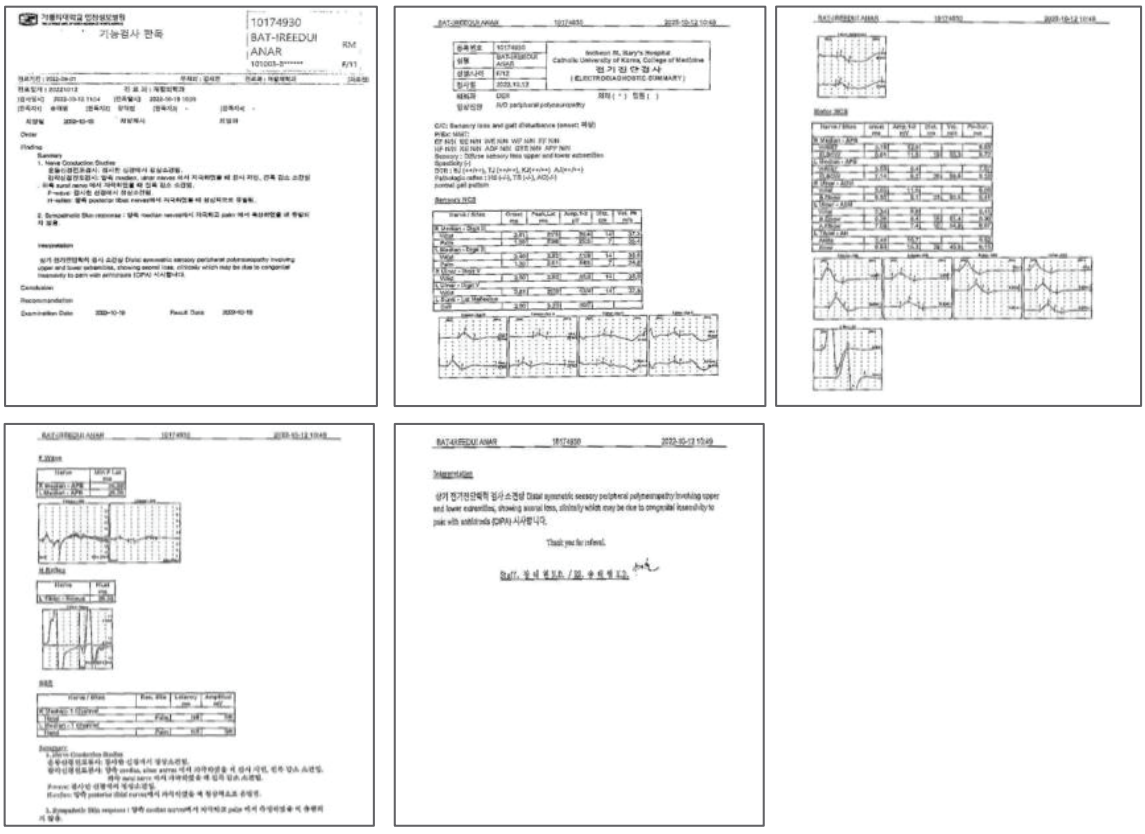
- Генийн мутаци илрүүлэх шинжилгээ: 2022 оны 08 сард БНСУ-ын Инчеон хотын Catholic Kwandong University St. Mary's Hospital – эмнэлэгт молекул генетикийн шинжилгээгээр NTRK1 генийн мутаци (c.851-33T>A pathogenic variant) илэрсэн. (*Зураг 3*)

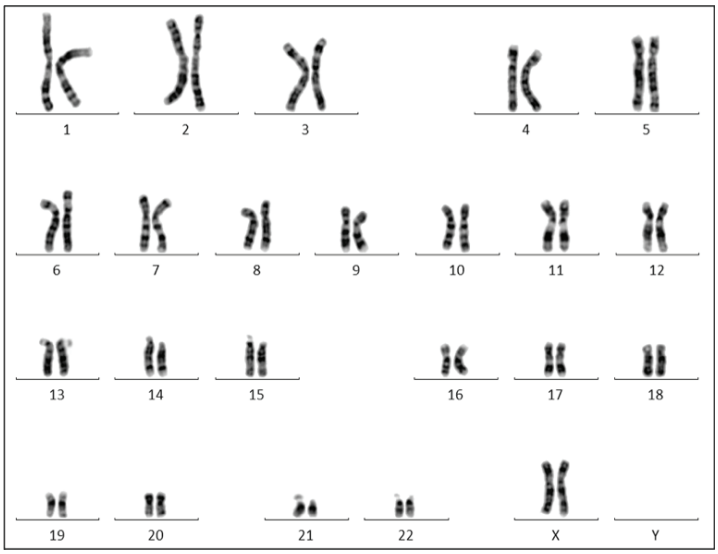


Зураг 3. NTRK1 генийн мутаци илрүүлэх шинжилгээний үр дүн

- Мэдрэлийн дамжуулалтын шинжилгээгээр (Nerve conduction studies) дээд ба доод мөчдийн мэдрэхүйн гүнзгий алдагдал, дээд ба доод мөчдийг тэгш хэмтэй хамарсан мэдрэхүйн захын полиневропати (мэдрэлийн аксоны алдагдал) илэрсэн. Арьсны симпатик хариу урвалын шинжилгээгээр (Sympathetic skin response) хариу урвал илрээгүй. (*Зураг 4*)

Зураг 4. NCS ба SSR шинжилгээний үр дүн





Зураг 5. Кариотипийн шинжилгээний үр дүн, *GTG-banding*

- Кариотип тодорхойлох шинжилгээ: 2022 оны 11 сард ЭХЭМҮТ-ийн АУЗЛ-т хийсэн захын цусанд кариотип тодорхойлох шинжилгээгээр 46,XX буюу хэвийн кариотип тодорхойлогдсон. (*Зураг 5*)

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Аливаа генетикийн эмгэгийн үед илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь тухайн өвчний өвөрмөц фенотипийг бий болгодог. Энэхүү эмгэгийн үед илэрдэг эмнэлзүйн өвөрмөц шинжүүдэд үндэслэн ялган оношилгоог хийж, цаашид молекул генетикийн шинжилгээгээр оношийг батлах шаардлагатай. Гэсэн хэдий ч CIPA эмгэгийг 5-аас доош насанд зөвхөн эмнэлзүйн шинжүүдэд үндэслэн оношлоход хүндрэлтэй хэмээн олон улсын сэтгүүлд хэвлэгдсэн өгүүллүүдэд дурьдсан байдаг.

CIPA эмгэгийг дараах төрөлхийн өвдөлт мэдэрдэггүй шинжээр илэрдэг генетикийн эмгэгүүд ба төстэй шинжээр илэрдэг олдмол эмгэгүүдээс ялган оношилно. Үүнд:

- Генетикийн эмгэгүүд:
  - Ясны төгс бус хөгжил (Osteogenesis imperfecta)
  - Гипогидротик эктодермисийн дисплази
  - Гэр бүлийн дисавтономи (HSAN III)
  - Леш-Нихан синдром (Lesch-Nyhan syndrome)
  - MPV17-related hepatocerebral mitochondrial DNA depletion syndrome
  - NGF-CIPA (HSAN type V)
- Олдмол эмгэгүүд:
  - Уяман өвчин (Leprosy)
  - Гэмтэл

ЭМЧИЛГЭЭ

CIPA генетикийн эмгэг тул шалтгааны өвөрмөц эмчилгээ үгүй. Эмгэгийг эрт оношилж, цаашид хүүхэд, ортопед, мэс засал, шүд, нүд, арьс судлалын чиглэлээр мэргэшсэн эмч нарын бүрэлдэхүүнтэйгээр олон талт тусламж үйлчилгээг үзүүлэх нь чухал. Үндсэн эмчилгээ нь дэмжих, аливаа өвчний хүндрэлээс сэргийлэхэд чиглэгдэнэ. Эмгэг оношлогдсон хүүхдийг дээр дурьдсан эмч нарын хяналтын үзлэгт жилд хамгийн багадаа 1 удаа (шүдний эмчид 6 сар тутам) хамрагдахыг зөвлөнө. Нярай ба бага насны хүүхдийн зан үйлийн эмгэг, хөгжил, хөдөлгөөний хоцрогдолд чиглэсэн тусламж, дэмжлэг үзүүлэх, сургуулийн насны хүүхэд, өсвөр насныханд боловсрол эзэмшүүлэх, нийгмийн харилцаанд оролцоход дэмжлэг үзүүлэх нь чухал юм. Өвчтөн ба түүний гэр бүлийнхэнд өвчний талаар дэлгэрэнгүй мэдээллийг өгч, халуун, хүйтэн цаг агаартай нөхцөлд биеийн температурыг хянаж, шаардлагатай тохиолдолд цаг алдалгүй үзүүлэх анхны тусламжийг зааж сургана. Хүүхэд гэр ба сургуулийн орчин гэмтэж бэртэхээс сэргийлсэн ээлтэй орчинг бүрдүүлэх нь чухал. Хүүхдийг үсрэлттэй, хүчтэй контакт үүсгэдэг спортын төрлүүдээр хичээллэхгүй байхыг зөвлөнө. Уруул, амны салст, хэлийг гэмтээхээс урьдчилан сэргийлэх аргад шүдний хурц ирмэгийг өөлж тэгшлэх, шүдийг авах,

мөн амны хамгаалалт хэрэглэх зэрэг орно. Арьсны арчилгаанд чийгшүүлэгчтэй тос байнга хэрэглэснээр алга, улны гиперкератоз, хагарал, халдварын хоёрдогч эрсдэл үүсэхээс урьдчилан сэргийлэхэд тусалдаг. Аливаа халууралтат эмгэг, идээт үрэвсэлт эмгэгийн үед цаг алдалгүй эмнэлгийн тусламж авах нь хоёрдогч аюултай хүндрэлүүдээс сэргийлнэ.

ХЭЛЦЭМЖ, ДҮГНЭЛТ

Өвдөлт бол биднийг гадаад орчны аюултай нөлөөллөөс хамгаалах чухал мэдрэхүй юм. Хөлрөлт үүссэнээр хүний биеийн дулаан зохицуулга хэвийн үйл ажиллагаагаа явуулдаг. Хүний бие махбодид эдгээр хоёр чухал үйл ажиллагаа алдагдсанаар олон төрлийн эмгэгүүд үүсэх ба амь насанд аюултай нөхцөл байдлууд ч үүсэх боломжтой. Удамшлын мэдрэхүй ба ургал мэдрэлийн невропати IV (hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV; HSAN4) буюу өвдөлт үл мэдрэх, үл хөлрөх төрөлхийн эмгэг (congenital insensitivity to pain with anhidrosis; CIPA) нь аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг нэн ховор тохиолдох генетикийн эмгэг юм. Энэхүү эмгэгийн тухай 1963 онд Свансон нарын эрдэмтэд анх мэдээллэсэн. Дэлхий даяар тохиолдлын давтамж бүрэн тодорхойгүй ба ойролцоогоор 1~125’000’000 хэмээн тооцоолсон байдаг. Одоогийн байдлаар Хүний генийн мутацийн мэдээллийн санд (Human Gene Mutation Database) NTRK1 генийн мутацийн шалтгаант CIPA эмгэгийн 128 тохиолдол бүртгэгдсэн байна. Япон болон Израйлийн Бедоуин хүн амд бусад улс үндэстнүүдээс харьцангуй их тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг. Их Британи улсад хийгдсэн судалгаагаар тус улсад CIPA эмгэгийн батлагдсан тохиолдол 30-аас цөөн байдаг байна. Өвчний олон улсын ангилал (ICD-10)-д энэхүү эмгэг нь G60.8 кодоор кодлогддог.

NTRK1 ген нь мэдрэлийн өсөлтийн хүчин зүйл (NGF)-ийн тирозин киназа рецептор TrkA-г кодлодог. NTRK1 генийн мутаци үүссэнээр үр хөврөлийн хөгжлийн явцад NGF хамааралт ноцицептив мэдрэхүйн мэдрэлийн эсүүдийг апоптозод оруулж өвдөлтийн импульс дамжих боломжгүй болж, хөлсний булчирхайг мэдрэлжүүлдэг симпатикийн ганглионы дараах мэдрэлийн эсүүдийг апоптозод оруулснаар ангидроз үүсдэг.

Эмнэлзүйд илрэх үндсэн шинжүүд нь өвдөлт үл мэдрэх, үл хөлрөх (ангидроз), оюуны хомсдол зэрэг юм. Өвчтөн бүх төрлийн өвдөлтийг (дотор эрхтний өвдөлтийг оролцуулан) мэдэрдэггүйгээс дараах төрлийн гэмтлүүдэд дахин давтан өртөх ба ясны эмгэгүүдээр өвдөх эрсдэл өндөр байдаг. Үүнд: Хэл, завьж, амны салст, хуруууны үзүүр, хумсаа хазах, мэрж авах гэх мэт өөрийгөө гэмтээх зан үйл бага наснаас эхлэх (ихэнхдээ анхны шүд цухуйж эхлэх үеэс), түлэгдэх, үүссэн шархны эдгэрэлт удаашрах, халдварлаж хүндрэх, амьдралынхаа туршид ясны хугаралд олон дахин өртөх, ясны бороололт удаашрах, ясны үрэвслээр хүндрэх, гэмтсэн яс хэмжээгээр томорч эмгэгээр эдгэрэх, үений мултралд олон дахин өртсөнөөс үений гажилт үүсэх, Charcot-н үе, давшингуй явцтай нуруууны муруйлт үүсэх зэрэг багтана. Зарим өвчтөнд s.aureus-н эсрэг дархлаа сонгомлоор буурсан байдгаас арьсны ба ясны идээт үрэвслээр олон дахин өвчлөх урьдал нөхцөл болдог. Өвчтний хүрэлцэх, доргионы, байршлын мэдрэхүй хэвийн байна. Хөлөрдөггүйн улмаас биеийн хэвийн дулаан зохицуулалт алдагдаж, давтамжтай байгын халууралт үүсч (нярай үеэс эхлэх), ямар нэгэн халууралтат эмгэгийн үед халуун бууруулах эмчилгээнд тэсвэртэй байх, өндөр халууралтаас татах гэх мэт хүндрэлүүд үүсэх зэрэг нь *NTRK1*-CIPA эмгэгийн хамгийн эхний үндсэн шинж юм. Хүйтэн орчинд гипотерми мөн үүснэ. Өвчтнүүдийн дийлэнхид хөнгөнөөс дунд зэргийн оюуны хомсдол ажиглагддаг ба анхаарал дутмагшил/хэт хөдөлгөөнтөх эмгэг, сэтгэл хөдлөлийн тогтворгүй байдал зэрэг сэтгэцийн эмгэгүүд нийтлэг илэрнэ.

Генетик: Энэхүү эмгэг нь 1-р хромосомын урт мөрийн q23 локуст байрлах NTRK1 генийн мутациар үүсч, аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг. Биеийн хромосомд байрлах генийн мутациар удамшдаг эмгэг тул эмэгтэй, эрэгтэй хүмүүс адилхан өвчилнө. Дийлэнх тохиолдолд пробанд эцэг, эх хоёрын аль алинаас нэг нэг эмгэг аллелийг өвлөн авсан байдаг. Маш ховор тохиолдолд эмгэг юнипарентал изодисоми (UPiD) механизмаар үүсдэг ба энэ тохиолдолд пробанд эмгэг хос аллелийг эцэг, эхийн аль нэгээс өвлөн авсан байна. Эмгэг аллелийг гетерозигот байдлаар тээж буй эрүүл хүмүүс хоорондоо гэрлэхэд хүүхэд эмгэгтэй төрөх магадлал 25%, эмгэг аллелийг тээгч хүүхэд төрөх магадлал 50%, эрүүл хүүхэд төрөх

магадлал 25% байдаг. Ийм гэрлэлт голдуу цус ойртсон гэрлэлтийн үед тохиолддог ба дээр дурьдсан генийн мэдээллийн санд бүртгэгдсэн тохиолдлуудыг судлахад тэдний тал хувь нь цус ойртсон гэр бүлийн хүүхдүүд болох нь батлагдсан байна. Пробандын төрсөн ах, эгч, дүүсийн эрсдэл тэдний эцэг эхийн генетикийн статусаас хамаарна. Харин пробандын өөрийн төрсөн хүүхдийн эрсдэл пробандын гэрлэсэн эхнэр эсвэл нөхрийн статусаас хамаарах ба дийлэнх тохиолдолд бүгд гетерозигот тээгч болдог. Энэ бүгдээс дүгнэхэд пробандад NTRK1 генийн мутацийг илрүүлэх генийн шинжилгээнээс гадна гэр бүлийн гишүүдэд тээгч илрүүлэх генийн шинжилгээ хийх нь чухал ач холбогдолтой.

Бидний танилцуулж буй тохиолдлыг дүгнэхэд нярай үеэс эхлэн олон удаа эмнэлэгт хандан, эмчилгээ хийлгэж байсан хэдий ч үндсэн өвчин оношлогдолгүй өнгөрдөг байсан. Үүний шалтгаан нь туйлын ховор тохиолдох CIPA (Congenital insensitivity to pain with anhidrosis) эмгэгийн тухай эмч мэргэжилтнүүд бидний мэдлэг, мэдээлэл дутмаг тул цаашид дэлгэрүүлэн судлах хэрэгцээ шаардлага нэн тэргүүнд тавигдаж байна.

НОМ ЗҮЙ

1. Schon KR, Parker APJ, Woods CG. Congenital Insensitivity to Pain Overview. 2018 Feb 8 [Updated 2020 Jun 11]. In: Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK481553/
2. Indo Y. NTRK1 Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis. 2008 Aug 5 [Updated 2020 Apr 30]. In: Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1769/
3. Zhang Y, Geng Z. Anesthetic management of a child with congenital insensitivity to pain with anhidrosis: A case report. Front Surg. 2022;9:997162.
4. Klaitman SS, Ling G, Kristal E, et al. Living without pain: A 10-year study of congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Pediatr Res. Published online 2024. doi:10.1038/s41390-024-03565-x
5. Zhu R, Zhu Y, Xu M, Gu Z. Ophthalmic findings of congenital insensitivity to pain with anhidrosis with a novel neurotrophic tyrosine kinase receptor type 1 gene mutation: A case report. Front Med (Lausanne). 2022;9:955929.
6. Mirchi A, Richer J, Oskoui M, McMillan HJ. Ntrk1-related hereditary sensory and autonomic neuropathy type 4: the role of the histamine challenge test. Child Neurol Open. 2022;9:2329048X221108826.
7. Esmaeilzadeh N, Ashrafi MR, Shojaaldini Ardakani H, Seraj B, Aref P. Hereditary autonomic neuropathy of the oral cavity and its management. Iran J Child Neurol. 2022;16(1):135-142.
8. Yang K, Xu YC, Hu HY, et al. Investigation of a novel ntrk1 variation causing congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Front Genet. 2021;12:763467.
9. Mughal SM, Farhat A. Case study of a rare genetic disorder: congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Cureus. 2021;13(1):e12984.
10. Florian S Eichler, MD, Douglas R Nordli, Jr, MDHelen V Firth, DM, FRCP, FMedSciJeremy M Shefner, MD, PhD, Richard P G, oddeau, Jr, DO, FAHA, Hereditary sensory and autonomic neuropathies, Oct 2022. [Uptodate]

ХҮҮХЭД НАСНЫ ААЛЗАВЧ БҮРХҮҮЛ ДООРХ ЦУС ХАРВАЛТ

Д.Гүндэгмаа[1], Б.Сарантуяа[2], Ж.Сарангэрэл[3]
[1,2]Булган аймгийн Нэгдсэн эмнэлэг
[3]Рефлекс эмнэлэг

УДИРТГАЛ

Аяндаа үүсэх аалзавч бүрхүүл доорх цус харвалт (АДЦХ) хүүхэд насанд ховор тохиолдох боловч онц хүнд шинжээр илэрдэг.[1] Хүүхэд насны АДЦХ-ын шалтгааныг гурван үндсэн хэв шинжид хуваж болно. Үүнд, артериовенийн мальформаци, тархины артерийн цүлхэн ба бусад шалтгаан багтана. Артериовенийн мальформаци 100.000 хүүхэд дунд 1 тохиолддог ба 15-аас доош насны хүүхдэд аневризмаас 4 дахин олон тохиолддог.[1,2] АНУ-д тархины цус харвалттай хүүхдүүд дунд хийгдсэн судалгаагаар 13%-д цус харвалтын шалтгаанд тархины аневризм илэрчээ. АДЦХ үүсгэх бусад шалтгаан дунд хавдар, халдвар, лейкеми, гемофили, хадуур эст анеми, мансууруулах, сэргээх бодисын хэрэглээ (кокайн, амфетамин) багтана. Мөн гол судасны салаалалт, бөөрний олон-уйланхайт эмгэг, фибромускуляр дисплази, товруут хатуурал, Элерс-Данлос хамшинж, Марфан хамшинж зэрэг гэр бүлийн эмгэгүүдийн улмаас АДЦХ үүсч болдог.[1]

Манай улсад мэдрэлийн мэс заслын эмч нар хүүхдэд тохиолдсон тархины судасны цүлхэнгийн улмаас аалзан бүрхүүлийн дорх цус харвалтын үед хагалгаа хийгдсэн тохиолдол бүртгэгдээгүй. Бид 8 настай хүүхдэд тархины артерийн цүлхэнгийн шалтгаант АДЦХ илэрсэн тохиолдлыг танилцуулж байна.

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА: /2023 он/

Асуумж: 8 настай охин толгой нь хүчтэй өвдөнө, шар ногоон зүйлээр бөөлжинө, хоол унданд дургүй гэсэн зовуурьтай хүлээн авах тасагт ирсэн. Урьд өмнө толгой хараяа өвддөг байсан ч ямар нэг шинжилгээ, эмчилгээ хийгдэж байгаагүй ажээ. Гэмтэл аваагүй. Гэр бүлийн гишүүд дунд тархины харвалтын өгүүлэмжгүй. Хүүхэд ирснээс хойш үе үе бөөлжиж, толгой нь өвдөн, хоолонд маш дургүй байв.

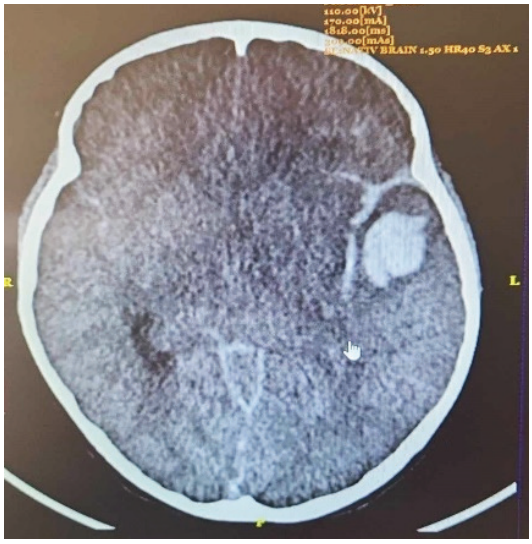
Бодит үзлэг: Хэвтэх үед биеийн байдал дунд зэрэг. Унжгар. Царай цонхигордуу. Арьс салст цэвэр чийглэг. Гүйлсэн булчирхай 2 талдаа том улаан. Арьсан доорхи өөхлөг эдийн хөгжил дунд зэрэг. Зүрхний авиа тод жигд. ЧСС 102 удаа. SpO 98% А/Д 110/75 мм рт ст. Уушиг 2 талдаа ширүүссэн амьсгалтай, Амьсгал 28 удаа. Хэвлий зөөлөн. Элэг дэлүү хэвийн. Аюулхай орчим эмзэглэлтэй. Хэл зузаан цайвар өнгөртэй. Бусад хэсгээр эмзэглэлгүй. Мэдрэлийн үзлэгээр дагзны булчингийн хөшингөгүй, голомтот өөрчлөлтгүй, аарцгийн эрхтний үйл ажиллагаа хэвийн байв.

Шинжилгээ: Хүүхдийн цусны шинжилгээнд цагаан эс олширсон, / WBC: 12.57/,

Нүдний угт: /хэвийн/, тархи-нугасны шингэнд үрэвслийн болон бусад эмгэг шинжүүд илрээгүй, сүрьеэгийн ген-эксперт шинжилгээ сөрөг байв. Гавлын рентген зурагт гавал яс хугаралгүй, хэлбэр бүтэц хэвийн байв.

Гурав дах өдрөөс орчны харьцаа дээрдэж, цовоо болсноо 5 дах өдрийн өглөө гэнэт ухаан алдаж, хэлээ хазаж татаж, амьсгал, зүрх зогсож, сэхээн амьдруулах арга хэмжээ шаардагдаж хүүхдийг зохиомол амьсгалын аппаранд холбов. Энэ үеийн мэдрэлийн үзлэгээр хүүхэд ухаангүй, Глазго комын үнэлгээ 3 оноотой, хүүхэн хараа хоёр талд өргөссөн, гэрлийн урвалд хариугүй, мөчдийн булчингийн тонус ба шөрмөсний рефлексүүд суларсан, Бабинскийн эмгэг рефлекс тод илэрч, хүзүүний хөшингөгүй байв.

Тархины КТ-ийг хийлгэхэд тархины зүүн тал бөмбөлгийн чамархайн дэлбэнд зүүн хажуугийн ховдол, III ховдлыг шахсан, 5,4*2,6*2,2 см хэмжээстэй, +82HU хүртэл нягтралтай цус хуралт илрэв. Голын бүрдэл баруун тийш бага зэрэг хазайсан, тархины хоёр талын субарахноид болон атираа хоорондын зайнууд нэлэнхүйдээ цустай, зүүн талын хажуу ховдлын арын эвэр, IV ховдол руу цус нэвчсэн тархины бор, цагаан эдийн ялгарал буурсан, тархи нилэнхүйдээ хавагнасан байв (зураг 1). байв.



Зураг 1: *хүүхдийн тархины КТ-ийн дүрслэлд дунд шугам баруун тийш хазайсан, зүүн талын чамархайн урд хэсгийн эдэд цус харвасан, зүүн талын Сильвийн ховил, дунд шугамын зай засвар луу цус хурсан, тархи их хэмжээгээр хавагнасан байв.*

Онош: Аалзавч бүрхүүлийн доорх цус харвалт, тархины эдийн цус харвалт хавсарсан хэлбэр, ховдол руу нэвчсэн.

Ялгах онош: Артерийн цүлхэн, Артери-венийн мальформаци, тархины хавдар, менингит,

Эмчилгээг эрчимт эмчилгээний тасагт үргэлжлүүлэн тархины хаван хөөх, судас агшилтын эсрэг, өвдөлт намдаах, цус тогтоох, шингэн сэлбэх зэрэг эмчилгээг хийсэн боловч хүүхдийн биеийн байдал сайжралгүй, хүүхдийн тасагт 3 хоног, эрчимт эмчилгээний тасагт 8 хоног эмчлэгдэж байгаад нас барсан.

Эмгэг судлалын шинжилгээ: Зүүн тал бөмбөлгийн чамархай хэсэгт зөөлөн бүрхүүлийн доор 7*4 см хэмжээтэй цусан хураа, зүүн тал бөмбөлгийн эдийн гүнд, хажуу ховдол руу цөмөрсөн 10 гр орчим цусан бүлэнтэй, тухайн хэсгийн эдийн судсанд 2,5*1,5 см хэмжээтэй судасны цүлхэн илэрсэн. Үүнээс гадна, уртавтар тархины гүүрийн хэсэгт зөөлөн бүрхүүлийн дор голомтлог цус харвалт илэрсэн.

ХЭЛЦЭМЖ

Аалзан бүрхүүлийн дорх цус харвалтын 85% нь тархины артерийн цүлхэн хагарснаас үүсдэг. Цүлхэн хагарч голдуу аалзан бүрхүүлийн дорх харвалт /АДЦХ/ үүсгэх ба ТЭЦХ 22%, ховдлын цус харвалт 14% хавсарч илэрдэг. Аль ч насанд тохиолдож болох ба ихэвчлэн залуу/ 20-45/ болон дунд /45-60/ насанд /дундаж нас 45 / илэрдэг нь нас ахих тусам судасны хана хэврэгшин, уян чанараа алддагтай холбоотой байдаг.[1] Насанд хүрэгчдэд 0,3%-5% тохиолдох ба эмэгтэйд 1,5 дахин илүү, харин хүүхдэд маш ховор бөгөөд эрэгтэйд /3:2/ илүү тохиолддог.

Хүүхэд насанд толгойн өвдөлт хамгийн элбэг тохиолддог мэдрэлийн зовуурь бөгөөд хүүхдэд, гэр бүлд стрессийн сөрөг нөлөө үзүүлдэг. Хүүхдийн толгойн өвдөлтийн шалтгаан өргөн хүрээтэй тул өвчтөний асуумжийг дэлгэрэнгүй авч, няхуур үзлэг хийснээр “улаан туг”-ийн анхаарах шинжүүдийг илрүүлэх нь маш чухал (хүснэгт 1).

Хүснэгт 1: *Толгойн хоёрдогч шалтгаант өвдөлтийг илтгэх “улаан туг”-ийн шинжүүд*

Толгой өвдөх үед анхаарах шинжүүд
Цочмог эхлэл (3 сарын дотор)
Хүнд зэргийн бөөлжилт
Өндөр эрсдэл бүхий эмгэг хавсрах
Халуурах
Саа, саажилт, хөдөлгөөний өөрчлөлт
Хэдэн хоногоос хэдэн долоо хоногийн дотор ааш авир, зан төрх өөрчлөгдөх
Ухамсарт ухааны өөрчлөлт
Уналт таталт
Нүдний эмгэг хөдөлгөөн, хялайх, хүүхэн харааны эмгэг урвал
Толгойн өвдөлтийн шинж чанар өөрчлөгдөх, хүч ихсэх
Нойрон дунд толгой өвдөж сэрэх, эсвэл алхах үед гэнэт илрэх
Тэнцвэргүйдэл, алхааны өөрчлөлт, тэнцвэрийн зохицуулгын алдагдал
Менингизм
Дагзны өвдөлт

Бидний тохиолдолд өвчин эхлэх үед толгой өвдөх, бөөлжих шинж илэрсэн ч эхний үзлэгээр дагзны хөшингө илрээгүй, ёзоор татагдлын шинжүүд сөрөг байсан тул АДЦХ-ыг сэжиглээгүй хугацаа алдсан. Шинж тэмдгийн эмчилгээнд хүүхдийн биеийн байдал эхэн үед сэргэж сайжирсан боловч тав дах өдөр давтан харвалт өгч, ухаан алдаж, татаж, комын байдалд орсон. Энэ үед АДЦХ-ын Хант&Хессийн IV үе шаттай, тогтворжуулахаас өөр арга хэмжээ авах боломжгүй, тавилан таагүй байв. АДЦХ-н хүндийн зэргийг Глазго, Хант-Хессийн шалгууруар үнэлж, I-III үе шатанд биеийн байдал тогтвортой бол яаралтай мэс засал, IV-V үе шатанд эмийн эмчилгээ хийж, эхний 3 хоног дотор I-III үе шат хүртэл сайжирвал яаралтай мэс засал хийх боломжтой.

ДҮГНЭЛТ

Хүүхдийн толгой цочмог байдлаар өвдөх, зэрэгцэн бөөлжих тохиолдолд бид “улаан туг”-ийн шинжүүдийг няхуур анхаарах хэрэгтэй юм. Хүүхэд насанд ховор тохиолдох хэдий ч толгойн цочмог өвдөлтийн үед АДЦХ-ыг бодолцож, няхуур үзэж оношлох шаардлагатай юм.

Түлхүүр үг: *аалзавч бүрхүүлийн доорх цус харвалт, артерийн цүлхэн, хүүхдийн толгойн цочмог өвдөлт*

НОМ ЗҮЙ

1. Mark Getzoff, Brahm Goldstein; Spontaneous Subarachnoid Hemorrhage in Children. Pediatr Rev December 1999; 20 (12): 422. https://doi.org/10.1542/pir.20-12-422
2. Levy ML, Levy DM, Manna B. Pediatric Cerebral Aneurysm. [Updated 2023 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537085/
3. Jordan LC, Johnston SC, Wu YW, Sidney S, Fullerton HJ. The importance of cerebral aneurysms in childhood hemorrhagic stroke: a population-based study. Stroke. 2009 Feb;40(2):400-5. doi: 10.1161/STROKEAHA.108.518761. Epub 2008 Nov 20. PMID: 19023102; PMCID: PMC2764740.
4. Kim S. Pediatric headache: a narrative review. J Yeungnam Med Sci. 2022 Oct;39(4):278-284. doi: 10.12701/jyms.2022.00528. Epub 2022 Sep 14. PMID: 36102115; PMCID: PMC9580058.

THE CASE OF SUBARACHNOID HEMORRHAGE IN A CHILD

[1]***Gundegmaa.D***, [2]*Sarantuya.B* [3]*Sarangerel.J*
[1,2]*Central Hospital of Bulgan province*
[3]*Reflex hospital*

ABSTRACT

The spontaneous subarachnoid hemorrhage (SAH) in children occurs rare but with devastating symptoms. We present a case of a child with aneurysmal SAH. The 8 year old girl was admitted to the hospital due to severe headache, vomiting and loss of appetite. The initial examination revealed general weakness, paleness and tachycardia but no meningismus signs and no focal neurological features. After the initial symptomatic treatment and improvement of general condition on 5th day the girl was unresponsive, had epileptic seizure and required resuscitation. The brain CT revealed hemorrhage in the left temporal lobe, severe SAH leaking to ventricle system and severe brain edema. Despite the intensive care the child died after 8 days.

In case of acute headache and vomiting in children we should carefully look after the “red flags”. Although the SAH encounters rarely in childhood one should consider it in case of acute headache and thoroughly investigate. The image diagnostics shoud be improved in the countryside.

Key words: subarachnoid hemorrhage, arterial aneurysm, acute headache in children

ГЕНИЙН ШАЛТГААНТ ХҮНД ЗЭРГИЙН КАЛИ БАГАСАЛТ БУЮУ ГИТЕЛМАН ХАМШИНЖИЙН ОНОШИЛГОО

С.Байгалмаа [1], *Э.Нарныгэрэл* [1], *Б.Жанибек* [1], *А.Бямба* [1], *Б.Уранчимэг* [1], *Б.Марал* [1]
[1] *УХТЭ, Бөөр Дотоод Шүүрэл Судлалын Тасаг*

Өвчтөний тухай мэдээлэл: Нас: 31, Хүйс: Эмэгтэй

Биеийн жин: 34кг, Биеийн өндөр: 145см, БЖИ-16.6кг/м2

Жирэмслэлт: 1, Төрөлт: 1-кесараар, Мэргэжил: Тогооч, Ам бүл:4 (аав, ээж, хүү)

Зовуурь: Артерийн даралт багасна, шөрмөс татна, бүх бие суларч алхаж чадахгүй, ам цангана, их шээнэ, шөнө шээнэ, турна, ядарч сульдана.

Өвчний түүх: Хүүхэд байхаас үе үе хөл, гар сулардаг байсан, 2-3 хоногт өөрөө аяндаа хэвийн болдог тул эмнэлэгт үзүүлж байгаагүй. 2022 оны 11сараас биеийн жин буурч эхэлсэн, 1сарын дотор шалтгаан тодорхойгүй 9кг турсан.

2022.11.20-ны өглөө босоход 2 гар, 2 хөлийн булчин суларч эхэлсэн, хөдөө ажлаар явж байсан ба унаа олдохгүй 6 хоносон, 2022.11.26-нд хэвлийн булчин чангарч аюулхай орчмоор базалж өвдсөн, Баянхонгор аймгийн Шинэжинст сумын эмнэлэгт үзүүлэхэд эмч мухар олгой үрэвссэн байж магадгүй хэмээн аймгийн эмнэлэгрүү явуулсан. Баянхонгор аймгийн эмнэлэгт үзүүлэхэд мухар олгойн үрэвсэл үгүйсгэн мэдрэлийн эмчид үзүүлэхийг зөвлөсөн.

2022.11.27-ны өдрөөс Дорноговь аймгийн Өргөн суманд 7 хоног хэвтэн эмчлүүлсэн ч биеийн байдал сайжраагүй, 2022.12.12-нд Дорноговь аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэхэд цусны кали багассан тул булчин суларсан байна, цусны калиг нөхөж байгаа ч үр дүнтэй нөхөгдөхгүй байгаа тул бөөрний эмчид үзүүлээрэй хэмээн Улаанбаатарлуу явуулсан, 2022.12.19-нд 4 мөчний булчин суларч алхаж гишгэж чадахгүй болсон тул хүнээр өргүүлэн Улсын Хоёрдугаар Төв Эмнэлгийн Яаралтай тусламжийн тасагт хүргэгдсэн.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, ухаан саруул, орчиндоо харьцаатай асуусан асуултанд оновчтой хариулна, ГКҮ-15 оноо, байрлал хэвтрийн өөртөө үйлчлэх чадваргүй, өвчтөн ягаан өнгийн үстэй, цээж, нуруу болон шуу орчмоор шивээстэй, нүүр царай шаналангуй.

Арьс салст цонхигор, хуурай, эмгэг тууралтгүй, хөхрөлтгүй.

Зүрхний авиа бүдгэвтэр хэм жигд, ЗЦТ-76удаа/мин, Артерийн даралт-70/40мм.муб (баруунд), 60/40 мм.муб (зүүнд), захад хялгасан судасны эргэн дүүрэлт 1-2 сек, хүчдэл дүүрэлт дунд зэрэг. Цээжний хэнхэрцэг 2 талд тэгш хэмтэй, амьсгалд туслах булчин оролцохгүй. Уушги чагналтаар 2 талд ижил цулцангийн суларсан амьсгалтай, АТ- 18 удаа/мин. SpO2-96%. Хэвлийг харж ажиглахад хэвлий 2 талд тэгш хэмтэй, чагналтаар гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн сонсогдоно. Хэвлийн өнгөц тэмтрэлтээр хэвлийн баруун дээд болон аюулхай орчимд эмзэглэлтэй, булчин чангарал болон гялтан цочролгүй. См. Пастернацкий баруунд /- /, зүүн /- /. Хөлийн шилбээр хавангүй. Шээсний гарц хоногт 2500мл. Мөчдийн үений бүтэц хэвийн боловч булчингийн хүч 2-3 балл.

ЦДШ: Лейкоцитоз, Тромбоцитоз /WBC 11.1 10^9/L , PLT 609 10^9/mL

ЦДШ	XII/19	XII/20	XII/21	XII/23	XII/26	нэгж	Лавлах
WBC	11.24	8.92	8.90	9.20	9.56	10^9/l	4-8
RBC	6.15	5.53	5.47	5.74	5.82	10^12//l	3.93-5
HGB	16.8	15.8	15.2	16.0	16.2	g/dl	12-16
HCT	48.1	38.5	44.3	47.0	47.8	%	38-48
PLT	609	365	546	531	485	10^9/l	180-340

BASO	1.4	1.6	1.1	1.3	1.6	%	0.1-1.2
NEUT	55.1	53.1	57.8	58.2	53.1	%	45 ~ 75
LYMPH	36.6	36.2	32.6	31.2	36.2	%	18 ~ 40
MONO	7.6	7.6	6.6	6.5	7.6	%	2 ~ 9
EO	1.5	1.5	1.9	2.8	1.5	%	0.5 ~ 5

Биохими: Хүнд зэргийн гипокалиеми, гипомагниеми, гипохлореми, гипонатриеми, нойр булчирхайн энзим ихэссэн, элэгний цитолиз.

Биохими	**XII/19**	**XII/20**	**XII/21**	**XII/23**	**XII/26**	**нэгж**	**Лавлах**
Na	134		141	139	139	mmol/l	136-145
K	1.79	2.23	2.74	2.81	2.55	mmol/l	3.5-5.1
Crea	64.0	58.6	59.1	67.2	71	mmol/l	40-106
Urea	6.0	4.2	-	4.4	4.5	mmol/l	4.4
UA	-	-	-	145.3	162.9	mmol/l	142.8-416.5
MG	0.6	0.6	0.6	0.7	0.7	mmol/l	0.7-1.05
CL	92.6	-	99.2	97.9	98.7	mmol/l	98-107
CA	2.4	2.2	2.4	2.6	2.6	mmol/l	2.15-2.55
Phos	0.8	0.8	1.0	1.2	1.3	mmol/l	0.87-1.45
Glu	5.34	-	4.83	-	4.37	mmol/l	3.88-6.38
ALB	45.1	-	42.0	-	-	-	-
ALP	140.9	-	104.1	102.9	-	u/l	35-129
AMY	124.8	110.5	99.6	30.3	-	-	28-100
AST	153.8	88.0	51.8	-	15.7	u/l	0-40
ALT	120.9	93.7	77.5	-	27.5	u/l	0-41
Lipase	-	69.6	70.0	-	-	u/l	13-60
BILT	4.2	6.2	-	4.9	-	-	0-17
GGT	-	79.5	-	-	-	u/l	6-71
CRP	13.2	-	-	-	-	mg/l	0-5

Цусны хийн шинжилгээ: Бодисын солилцооны шүлтшил pH7.482↑, cHCO3 25.3↑

ABG	XII/19	XII/23	нэгж	Лавлах хэмжээ
ACID/BASE-Metabolic alkalosis				
pH	7.482	7.459		7.35-7.45
PCO2	34.5	33.4	mmHg	32-48
PO2	97.4	53.6	mmHg	83-108
HCO3	25.3	23.2	mmol/l	
K+	2.09	2.12	mmol/l	3.5-5.1
Cl-		93.8	mmol/l	98-107
Na+	145.2	141.2	mmol/l	135-145
tHb	16.04 g/dl	14.73	g/dl	11.5-17.8
Metabolic alkalosis /↑pH, ↑HCO3/				

ШЕШ- pH 7.5

ШЕШ	**XII/23**	**XII/26**	**Лавлах хэмжээ**	**Нэгж**
GLU	/-/	/-/	(normal)	mg/dL
PRO	/-/	/-/	<20 (+-)normal	mg/dL
BLD	/-/	/-/	0 normal	mg/dL
URO	normal	normal	<1 (normal)	mg/dL

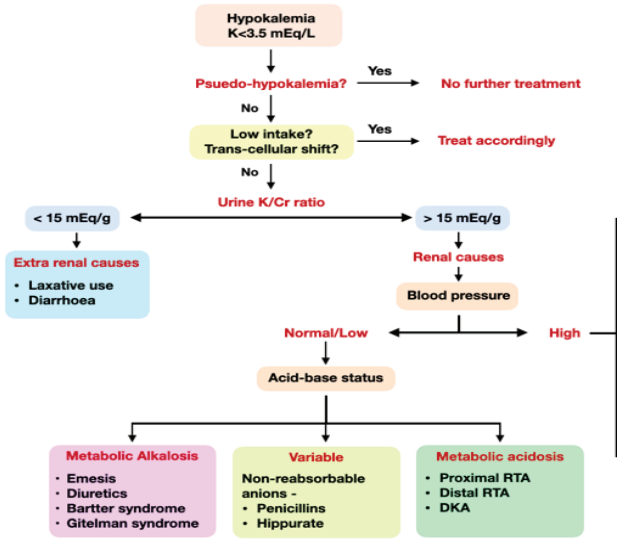
BIL	/-/	/-/	0 (normal)	mg/dL
KET	/-/	/-/	-0 (normal)	mg/dL
NIT	/-/	/-/	(-) negative	~
LEU	/-/	/-/	0 (normal)	c/mL
S.G	1.010	1.010	1.002 ~ 1.030	~
pH	7.5	6.5	4.5 ~ 8	~

24 цагийн Шээсний эрдсийн шинжилгээ:

24цагийн Шээсний шинжилгээ:	XII/21	XII/26	нэгж	Лавлах хэмжээ
K-I	18.88	34.34	mmol/L	25-125
TP urine	193.2	158.5	mg/L	0-150
CA	0.3	0.4	mmol/L	1.7-5.3
PHOS	5.0	5.4	mmol/L	13-44
CL	92.9	68.4	mmol/L	110-250
NA-I	99	56	mmol/L	40-220
CREA	1.4	2.9	mmol/L	2.47-22.9
UREA	113.8	-	mmol/L	150-500
GLU	-	0.20	mmol/L	0.3-1.1
Volume	2350	2500	ml	

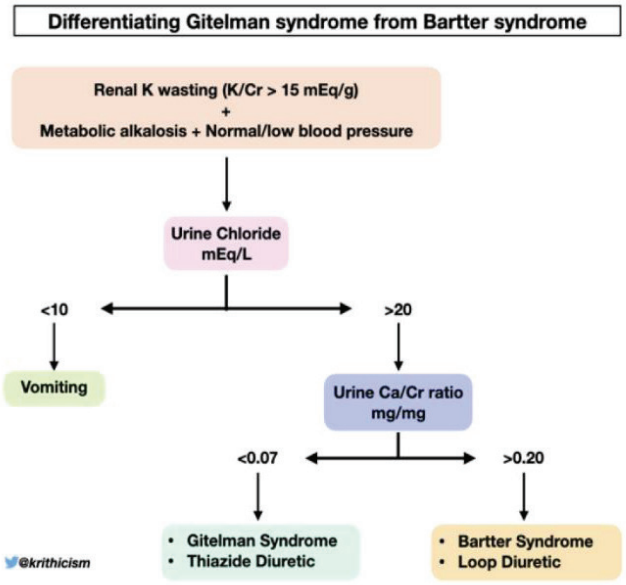
24 цагийн шээсний электролитийг тус бүрд нь бөөрөөр хэдий хэмжээнд ялгарч буйг томьёонд оруулан тооцоход **FE K^+** 27%, **TTKG** 16, **FE Ca^+** 0.003, **FE Cl^-** 2.4% гарсан тул Гителман хамшинжийн шалгуурт тохирсон.

Fractional Excretion of Potassium		normal value	in Gitelman syndrome
FE K^+	**27%**	**4-16%**	**>16%**
Transtubular Potassium Gradient			
TTKG	**16**	**<6 (in hypokalemia)**	**>6 (in hypokalemia)**
Fractional excretion of Calcium			
FE Ca^+	**0.003**	**0.1-0.3**	**<0.01**
Fractional excretion of Chloride			
FE Cl^-	**2.4%**	**<0.5%**	**>0.5%**



Гителман хамшинжийн 2017 оны удирдамжаар хийсэн энэхүү алгоритмын дагуу өвчтөний шээсний кали болон креатининийг харьцуулан тооцоход 15 mEq/g-аас их буюу 75 mEq/g гарснаар бөөрөөр кали алдалт батлагдан артерийн даралт бага, цусны хийн шинжилгээнд бодисын солилцооны алкалоз илэрсэн, туулга болон диуретик эм хэрэглээгүй тул Барттер хамшинж болон Гителман хамшинжийг ялган оношлох шаардлагатай болсон.

Urine K/Cr = 18.8meq/l/0.25g/l = **75meq/g**
Бөөрөөр К алдалт батлагдсан.

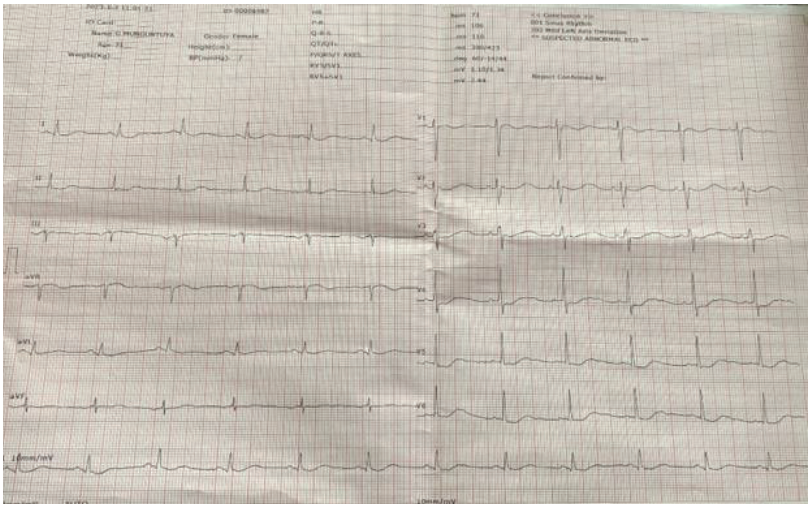


Шээсний хлор 20mEq/l-ээс илүү 92.9mEq/l тул Гителман болон Барттер хамшинжийг ялган оношлохын тулд шээсний кальци болон креатинины харьцааг тооцоход 0.047 буюу 0.07-оос бага гарч Гителман хамшинж байх магадлалтай

Urine Ca/Crea(mg/mg) = 1.2mg/dL/ 25.2mg/dL= **0.047** гипокальциури

ЗЦБ: T wave flattening, ST-segment depression, Prominent U waves, Long QT intervals in all leads.

Хэвлийн эхо: Хоёр бөөрний хэмжээ хэвийн, 2 бөөрний паренхимд d=1.0-2.0 см хэмжээстэй уйланхайтай.



Karyotype Test: A normal female karyotype (46XX)

Генетикийн шинжилгээ 2023.07.18: SLC12A3 gene pathogenic mutation – positive

Сөүлийн үндэсний их сургуулийн эмнэлэгт өвчтөний цусыг илгээн шинжлэхэд SLC12A3 генийн өмнө нь оношлогдож байгаагүй төрлийн эмгэг мутаци илэрч Монгол улсад анх удаа Гителман хамшинж оношлогдсон.

Онош: Гителман хамшинж

Ялган оношилгоо: Bartter syndrome(Type I-V), Diuretics abuse, Laxative abuse, Vomiting, Liddle syndrome, Renal tubular acidosis(I-III)

POSITIVE

Gitelman syndrome (OMIM: 263800)

Gene	Variant	Classification
SLC12A3	**Genomic Position:** 16-56920314-G-A (GRCh37) **DNA:** NM_001126108.2:c.1964G>A **Protein:** NP_001119580.2:p.Arg655His **Zygosity:** Heterozygous **Inheritance:** Unknown	Pathogenic
SLC12A3	**Genomic Position:** 16-56924229-CG-C (GRCh37) **DNA:** NM_001126108.2:c.2332del **Protein:** NP_001119580.2:p.Glu778ArgfsTer8 **Zygosity:** Heterozygous **Inheritance:** Unknown	Likely pathogenic

Potential compound heterozygous pathogenic and likely pathogenic variants were identified in *SLC12A3*. *SLC12A3* is associated with autosomal recessive 'Gitelman syndrome (OMIM: 263800)'. As one of the variants has never been reported in other patients, functional analysis is recommended. Parental testing is also recommended to check if the two variants are in *trans*.

ЭМЧИЛГЭЭ:

Gitelman syndrome KDIGO-2017 удирдамжийн дагуу Кали, Магни нөхөх эмчилгээ.

ХЭЛЦЭМЖ

Бөөрний холын тахир сувганцрын апикаль мембраны эсийн тиазид мэдрэг Na/Cl-ын хам зөөвөрлөгдөх сувгийг кодлох SLC12A3 генд мутаци үүссэнээр Гителман хамшинж үүсдэг. SLC12A3 генд тархсан 350-аас олон төрлийн мутаци Гителман хамшинжтэй хүмүүст тодорхойлогдоод байна. Гителман хамшинж нь аутосомын рецессив генээр удамшдаг сувганцрын эмгэг. Гителман хамшинж нь ховор эмгэг бөгөөд нэг сая хүн ам тутамд 25 тохиолдол бүртгэгддэг. Бөөрөөр калийг алдсантай холбоотой гипокалиеми, гипомагниеми, бодисын солилцооны алкалоз, гипокальциури, гиперренинемийн гиперальдостеронизм илэрдэг.

ДҮГНЭЛТ

Гипокальциури болон гипомагниемигээр хүндэрсэн гипокалиемитэй өвчтөнд Гителман хамшинж байж болохыг анхаарах хэрэгтэй. Генетикийн шинжилгээ нь оношийг батлах үндсэн шинжилгээ юм.

НОМ ЗҮЙ:

1. Bettinelli A, Bianchetti MG, Girardin E, Caringella A, Cecconi M, Appiani AC, Pavanello L, Gastaldi R, Isimbaldi C, Lama G. Use of calcium excretion values to distinguish two forms of primary renal tubular hypokalemic alkalosis: Bartter and Gitelman syndromes. J Pediatr. 1992 Jan;120(1):38-43. [PubMed]
2. Takeuchi Y, Mishima E, Shima H, Akiyama Y, Suzuki C, Suzuki T, Kobayashi T, Suzuki Y, Nakayama T, Takeshima Y, Vazquez N, Ito S, Gamba G, Abe T. Exonic mutations in the SLC12A3 gene cause exon skipping and premature termination in Gitelman syndrome. J Am Soc Nephrol. 2015 Feb;26(2):271-9. [PMC free article] [PubMed]
3. Vargas-Poussou R, Dahan K, Kahila D, Venisse A, Riveira-Munoz E, Debaix H, Grisart B, Bridoux F, Unwin R, Moulin B, Haymann JP, Vantyghem MC, Rigothier C, Dussol B, Godin M, Nivet H, Dubourg L, Tack I, Gimenez-Roqueplo AP, Houillier P, Blanchard A, Devuyst O, Jeunemaitre X. Spectrum of mutations in Gitelman syndrome. J Am Soc Nephrol. 2011 Apr;22(4):693-703. [PMC free article] [PubMed]
4. Gitelman syndrome guideline 2017:

   https://kdigo.org/wp-content/uploads/2017/02/KDIGO-Gitelman-conf-report.pdf
5. Knoers NV. Gitelman syndrome. Adv Chronic Kidney Dis . 2006;13:148–154. doi: 10.1053/j.ackd.2006.01.014. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

ПАРАДУОДЕНАЛЬ УЙЛАНХАЙТ ДИСТРОФИ (ХОВИЛТ ПАНКРЕАТИТ)

Б.Сумъяа[1], *Г.Анар[1], Б.Энх-Оюун[1], Ш.Бүжинлхам[2], Л.Оюунболд[2], О.Ганбат[3]*
[1]Гастроэнтерологийн Төв, УНТЭ
[2]Дүрслэл Оношилгооны Төв,УНТЭ
[3]Ерөнхий Мэс Заслын Тасаг, УНТЭ

ХУРААНГУЙ

Парадуоденаль уйланхайт дистрофи нь дээд гэдсэнд үүссэн өөрчлөлтийн улмаас архаг панкреатит үүсгэдэг, дунд насны, архи, тамхи хэрэглэдэг хүмүүст илүү тохиолддог ховор эмгэг юм. Хэвлийн өвдөлт, богино хугацаанд их хэмжээгээр турах, дээд гэдэсний бөглөрөл үүсвэл бөөлжих шинжүүд илэрдэг, дүрс оношилгооны (КТ, СРТ, хоол боловсруулах замын дурангийн хэт авиа) шинжилгээнд дээд гэдэсний 2 дах хэсгийн хананд зузаан ханатай уйланхайнууд тодорхойлогддог, эмчилгээний удирдамж байхгүй боловч олон улсын судалгаануудад эхлээд эмийн эмчилгээ эсвэл хоол боловсруулах дурангийн эмчилгээ хийсний дараа үр дүнгүй тохиолдолд мэс заслын эмчилгээ панкреатикодуоденоэктоми хийдэг байна. Тархалтыг судалсан нарийн судалгаа байхгүй боловч сүүлийн жилүүдэд оношилгооны аргууд сайжирч байгаа тул энэ эмгэг оношлогдох нь ихсэж байгаа талаар хэд хэдэн судалгаанд дурдсан байна. Бидний практикт анх удаа тохиолдсон хэдий ч манай эмнэлэгт хандахаас 3 сарын өмнө Австрали улсад Парадуоденаль уйланхай оношлогдон, лапароскопийн аргаар уйланхайн шингэнийг соруулан авахуулсан боловч дахин уйланхайт дистрофи үүссэн нь оношлогдсон тохиолдол юм.

УДИРТГАЛ

Парадуоденаль уйланхайт дистрофи нь дээд гэдэсний хананд үрэвсэлт өөрчлөлт үүссэний улмаас дээд гэдэсний салстын доорх давхарга эсвэл булчинт давхаргад уйланхайт өөрчлөлт, хуурамч уйланхай, эзэлхүүнт өөрчлөлт үүсгэдэг эмгэг бөгөөд байрлалын хувьд дээд гэдэс-нойр булчирхайн толгойн хооронд байрлах ховил орчим үүсдэг тул сүүлийн үед энэ эмгэгийг нойр булчирхайн архаг үрэвслийн өвөрмөц ховор хэлбэр - парадуоденаль панкреатит, ховилт панкреатит гэж нэрлэж байна.[1,2] Нөлөөлөх эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь архи хэтрүүлэн хэрэглэх, тамхи татах, нойр булчирхайн сувгийн чулуу, нойр булчирхайн сувгийн салаалалт, эктопик панкреас, дээд гэдэсний ханын зузаарал, ходоодны шархлаа зэрэг юм. Ихэвчлэн 40-50 насны, архи хэтрүүлэн хэрэглэдэг, тамхи татдаг, эрэгтэй хүмүүст илүү тохиолддог.[3,4] Тархвар зүйн талаар тодорхой мэдээлэл байхгүй ч зарим судалгаанд дурдсанаар хүн амын дунд 5% тохиолддог байна.[5] Эмнэл зүйд ихэвчлэн хэвлийн хүчтэй өвдөлт, дотор муухайрч бөөлжих, турах, шарлах хамшинжүүд илэрдэг, оношилгооны алтан стандарт байхгүй ч хэвлийн КТГ, СРТ, дурангийн хэт авиан шинжилгээ, эд эсийн шинжилгээнд тулгуурлан оношийг тавина. Ховор тохиолддог хэлбэр тул буруу оношлох, ялангуяа нойр булчирхайн хавдар гэж андуурагдан, улмаар мэс засалд орох тохиолдлууд байдаг тул сайн ялган оношлох шаардлагатай. Эмчилгээ одоог хүртэл маргаантай байгаа бөгөөд эмийн эмчилгээ, цөөхөн тооны өнгөц байрлалтай тохиолдолд хоол боловсруулах дээд замын дурангаар уйланхайн шингэнийг соруулж авах эсвэл мэс заслын эмчилгээ хийдэг байна.[6]

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Өвчтөн 41 настай эрэгтэй

Зовуурь: Аюулхай орчим, хэвлийн дээд хэсгээр хүчтэй өвдөнө, өвдөлт 2 хавирганы нумаар, ар нуруу, цавь руу дамжиж өвдөнө, сүүлийн 3 сарын хугацаанд 10 кг турсан зовуурьтай 2024 оны 03 сарын 14-нд УНТЭ-т үзүүлсэн.

Асуумж, өвчний түүх: 3 сарын өмнө аюулхайд хүчтэй өвдөж, бөөлжиж Парадуоденаль уйланхай оношлогдож, лапароскопийн мэс заслаар уйланхайн шингэнийг соруулан авсан (Австралид). 2 сарын өмнөөс аюулхай, хэвлийн дээд хэсгээр өвдөх зовуурь дахин эхэлж, аажим нэмэгдсэн.

Өвдөлтөд байнга парацетамол 500 мг өдөрт 4-10 ширхэгийг уудаг.

10 сартай хүүхэд байхдаа уксус ууж, улаан хоолойн нарийсалтай болсон.

Хорт зуршил: архи тогтмол хэрэглэдэг, 25 жил тамхи татсан.

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр. Ухаан санаа саруул. Байрлал идэвхтэй. Царайны илрэл тайван. Арьс чийглэг, бор, нүдний склер цагаан. Уушги чагналтаар 2 талд цулцангийн амьсгалтай. АТ- 16 удаа/мин, SpO2- 96%. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. АД-110/60 мм.муб ЗЦТ-88 удаа/мин. Хэл цайвар ягаан өнгөтэй, чийглэг, нимгэн цагаан өнгөртэй. Хэвлий өнгөц тэмтрэлтээр аюулхай орчим эмзэглэл ихтэй. Элэг, дэлүү тэмтрэгдэхгүй, булчин чангарал, гялтан цочролын шинж үгүй. Цөсний шинжүүд /-/. Захад ил хавангүй.

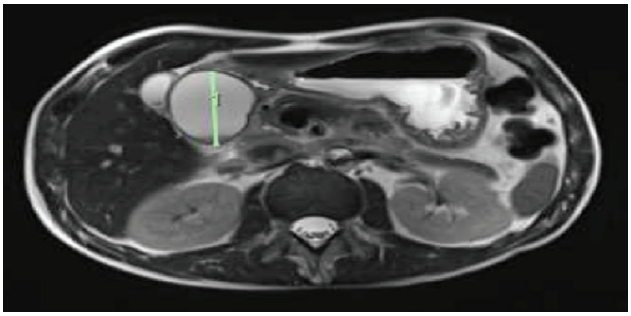
Лабораторийн шинжилгээ: (Хэвтэх үеийн)

- Биохимийн шинжилгээнд Липаза 158.2, П-амилаза 66.3 болж тус тус ихэссэн.
- Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, коагулограмм, шээсний ерөнхий шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.
- Хавдрын маркерууд (CEA, CA19-9, Ca125, AFP) өөрчлөлтгүй.

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

Хэвлийн СРТ *(Австрали):*

2023.12.11. There is a large unilocular cystic lesion which appears centred in the duodenal wall measuring 56mm in max dimension. It does slightly atypical fluid content showing slightly T1 hyperintense material which may be haemorrhagic or proteinaceous fluid. There is some minor debris layering within this. It does not appear to communicate with the biliary tree. There is a further small simple cyst medially inferolateral to this also within wall measuring 8 mm. (Зураг 1.)



Зураг 1. *Хөндлөн зүслэгээр.*

Дээд гэдэсний хананд байрлалтай, таславчгүй, d=56 мм том хэмжээтэй уйланхайт өөрчлөлт. Түүний хажууд 8 мм энгийн жижиг уйланхайтай.

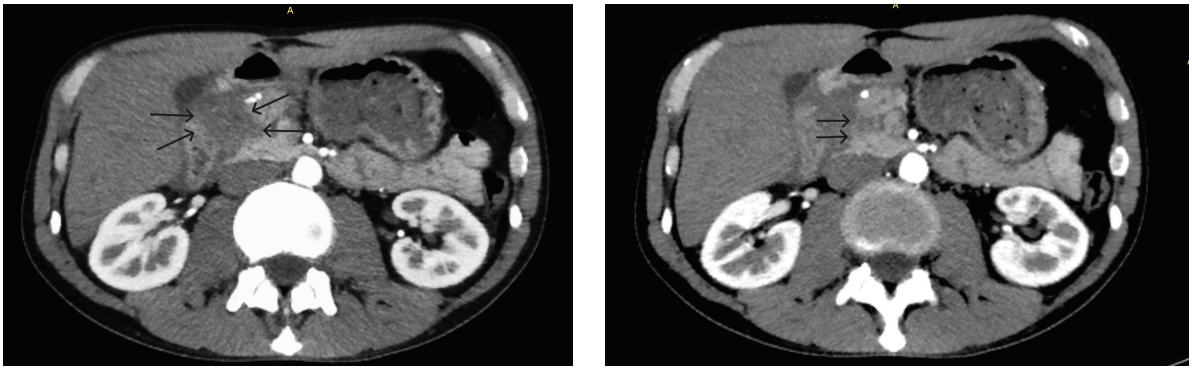
Хэвлийн СРТ *(Австрали):*

2024.02.11. Today's examination is negative for a paraduodenal cystic focus. Normal appearing pancreas and descending duodenum.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ (УНТЭ):

2024.03.18. Дээд гэдэсний ар хананд периампуляр байрлалтай 3,9*2,3 см хэмжээтэй, нягтрал буурсан эзэлхүүнт өөрчлөлттэй. Тухайн хэсгийн дээд гэдэсний хана жигд 1,8 см хүртэл зузаарч, салстууд жигд тодорсон, хөндий илэрхий нарийсасан байдалтай. Дээд гэдэсний ойролцоох өөхөн эдэд үрэвслийн нэвчдэстэй, 1,5 см зузаан үрэвслийн шингэнтэй. Ходоодны гарах хэсгийн ойролцоох 2 ширхэг тунгалгийн булчирхай 1,1 см хүртэл томорч, жигд тодрол авсан тодорхойлогдоно. Нойр булчирхайн толгой хэсэгт 1,4 см хэмжээтэй, нягтрал буурсан зонтой. Бусад хэсгийн паренхимийн зураглал хэвийн, паренхимид эзлэхүүнт болон голомтот өөрчлөлтгүй. ЦЕЦ дисталь хэсгээр нарийссан, проксималь хэсгээр дагуудаа бага зэрэг өргөссөн. P-duct бага зэрэг өргөссөн. (Зураг 2.)

Тодосгогч бодис уулгаж шинжилсэн шинжилгээнд: Дээд гэдэс 3,5 см хэсэгт, гаднаасаа шахагдаж хөндий илэрхий нарийссан.



Зураг 2. *Хөндлөн зүслэгээр.*

А. *Дээд гэдэсний ар хананд периампуляр байрлалтай 3,9*2,3 см хэмжээтэй, нягтрал буурсан эзэлхүүнт өөрчлөлт.*

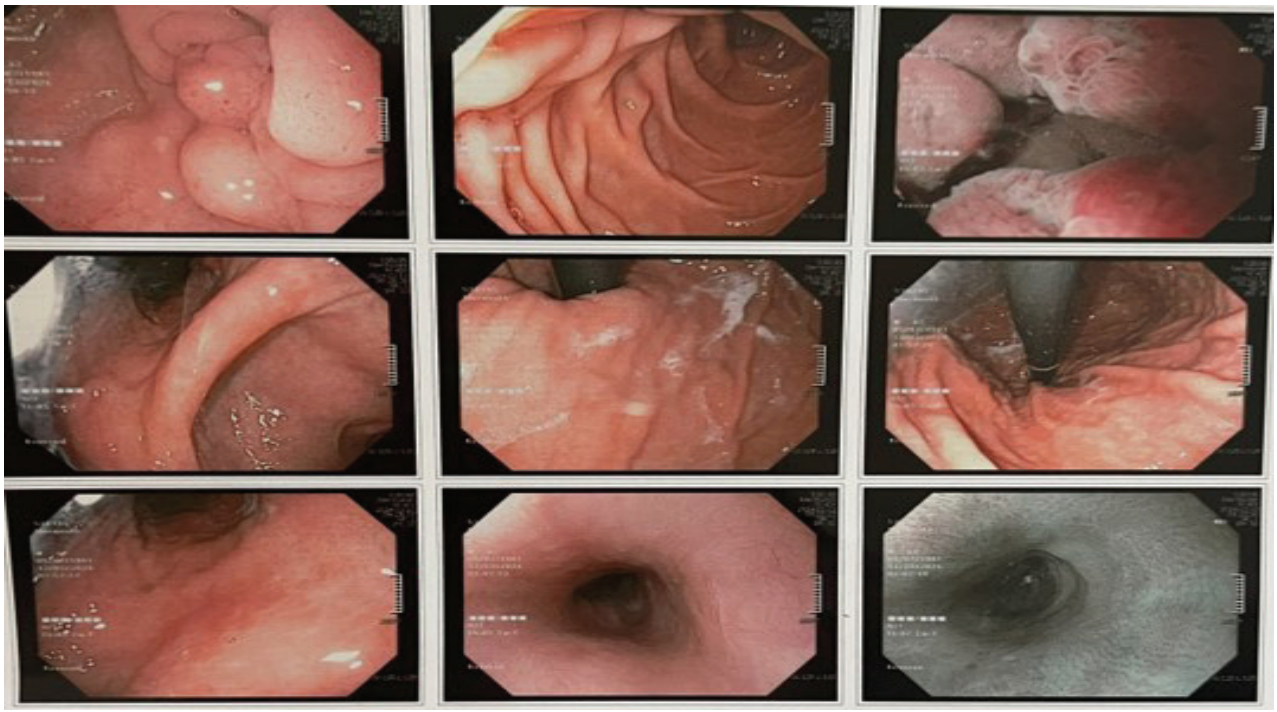
Б. *Нойр булчирхайн толгой хэсгийн 1,4 см хэмжээтэй, нягтрал буурсан зон.*

Улаан хоолой, ходоод, дээд гэдэсний дуран (УБ Сонгдо):

Esophagus: GERD grade M, slight stricture on lower esophagus /36 cm to 41cm from incisor/. Stomach: RAC. Duodenum: superficial bulbitis.

Lesion specific findings: Inflammation and infiltration present on 1st and 2nd portion of duodenum-biopsy was taken. (Зураг 3.)

Зураг 3.



Эд, эсийн шинжилгээ:

– Парадуоденаль уйланхайн аспирацийн шингэн 2024.12.14 (Австрали): CEA- 318.2 ug/L, липаза- 492 U/L тус тус ихэссэн.

УХХДГД эдийн шинжилгээ:

– 2023.12.05 (Австрали): Reflux oesophagitis. Nonspecific duodenitis.
– 2024.03.15 (УБ Сонгдо): Chronic duodenitis, severe inflammation.

Оношилгоо: Парадуоденаль уйланхайт дистрофи (Ховилт панкреатит)

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Нойр булчирхайн хавдар, Хоёрчлогдсон уйланхай, Периампуллагийн хавдар

Эмчилгээ:

- Ходоодны хүчил бууруулах - Антацид
- Өвдөлт намдаах - Шингэн сэлбэх болон бусад шинж тэмдгийн

ХЭЛЦЭМЖ

Анх 1970 онд Потет, Дуколерт нар эктопик панкреасын улмаас дээд гэдэсний хананд уйланхайт дистрофи үүсэж, нойр булчирхайн архаг үрэвслийн өвөрмөц хэлбэрээр илэрч буй 4 тохиолдлыг анх танилцуулж, нойр булчирхайн уйланхайт дистрофи хэмээх нэр томъёог ашигласан.[7] 1973 онд Беккер нар Германы сэтгүүлд Ринненпанкреатит, 1982 онд Столте нар Английн сэтгүүлд Ховилт панкреатит гэх нэр томьёонуудыг ашигласан. Үүний дараа олон хэвлэлүүдэд парадуоденаль панкреатит, дээд гэдэсний уйланхайт дистрофи, дээд гэдсэнд байрлалтай нойр булчирхайн хамартома гэх мэт маш олон нэр томъёог анагаах ухаанд ашиглаж байна.[8] Парадуоденаль уйланхайт дистрофи нь ховор тохиолддог дээд гэдэс, нойр булчирхайн эмгэг бөгөөд оношлоход төвөгтэй, эмчилгээний тодорхой алгоритм одоог хүртэл байхгүй байна. Эмгэг жам нь бүрэн судлагдаагүй байгаа боловч дээд гэдэсний хананд байрлалтай эктопик панкреасын жижиг, эмх замбараагүй байрласан гадаад шүүрлийн сувгуудад янз бүрийн шалтгаанаар бөглөрөл үүсэх, архи тамхины метаболитуудын хордуулах нөлөөний улмаас эктопик панкреасын эдэд үрэвсэл үүсэж, улмаар дээд гэдэсний хананд уйланхайт өөрчлөлт эсвэл хуурамч уйланхай үүсгэдэг гэж тайлбарлаж байна.[5] Ребурс нарын 9 жилийн турш Эктопик панкреасын уйланхайт дистрофи оношгой 105 өвчтөнийг хамруулан судалсан судалгаанд 91% нь эрэгтэй, 86% нь архаг архины хамааралтай байсан ба 75% нь олон тооны уйланхайтай, уйланхайн хамгийн том диаметр хэмжээ нь 10 мм, нийт өвчтөнүүдийн зөвхөн 27%-д панкреатикодуоденоэктоми мэс засал хийх шаардлагатай байсан гэжээ.[9] Тайсон, Кристин нарын нийт 9 өвчтөнд 18 жилийн хугацаанд хийсэн ретроспектив судалгаанд дундаж нас 48, эмнэл зүйд хэвлийн өвдөлт 100%, бөөлжилт 66,6%, шарлалт 22%, турах 100% шинжүүд илэрсэн, бүх өвчтөн панкреатикодуоденоэктоми мэс засалд орсон, эмгэг судлалын шинжилгээнд уйланхай байрласан дээд гэдэсний ханын зузаарал 100%, эктопик панкреасын эд 77%, хэвийн булчирхайн фиброз 44,5%, эктопик эдийн аденокарцинома 11% илэрсэн байна.[10] Эгоров, Ванкович нарын 9 жилийн турш 62 өвчтөнийг хамруулан эмчилгээний аргуудын үр дүнг судлахаар хийсэн проспектив судалгаанд дурдсанаар оношилгооны хамгийн үр дүнтэй аргууд нь КТ, СРТ, хоол боловсруулах дээд замын дурангийн хэт авиан оношилгоо байсан байна. Уг судалгаанд 10 өвчтөн консерватив эмчилгээ, хоолны дэглэм баримтлахад шинж тэмдгүүд намдсан боловч өвдөлт бүрэн намдаагүй, 52 өвчтөн мэс засал эмчилгээ хийснээс 24 өвчтөнд панкреатикодуоденоэктоми, 8 өвчтөнд панкреатико-цистоэнтеростоми, 5 өвчтөнд Накао, 5 өвчтөнд дээд гэдсийг хадгалан нойр булчирхайн толгойг тайрах мэс засал, 10 өвчтөнд нойр булчирхайг хадгалан, дээд гэдсийг тайрах мэс засал хийсэн ба мэс заслын дараах нас баралтгүй, мэс засал эмчилгээний хамгийн оновчтой арга нь панкреатикодуоденоэктоми байна гэжээ.[11] Винцент, Пиер нарын олон төвт ретроспектив судалгаанд 23 өвчтөнөөс 6 нь архины хэрэглээг зогсоосны дараа шинж тэмдэг арилсан байна.[12]

ДҮГНЭЛТ

Манай эмнэлэгт анх удаа Парадуоденаль уйланхайт дистрофи оношлогдож, эмчлүүлсэн тохиолдол байсан бөгөөд өвчтөн анх 3 сарын өмнө Австрали улсад оношлогдон, лапароскопийн аргаар уйланхайн шингэнийг соруулан гадагшлуулсан боловч дахин уйланхайт дистрофи үүссэн нь онцлон анхаарахаар байв. Энэ тохиолдлын хувьд

эмийн эмчилгээ хийж, эмнэл зүй сайжирч, өвдөлт багассан бөгөөд гэмтлийн шалтгаант улаан хоолойн нарийслын улмаас өвчтөнд хоол боловсруулах дээд замын дурангийн хэт авиан оношилгоо болон нарийн зүүний аспираци хийн шингэнийг авах болон стент байрлуулах боломжгүй байсан. Бид мэс заслын багийнхантай зөвлөлдөн, цаашид шаардлагатай тохиолдолд панкреатикодуоденоэктоми (Whipple) мэс засал хийх эсэхийг шийдвэрлэхээр төлөвлөн, эмнэлгээс гарган хянаж байна. Парадуоденаль уйланхайт дистрофи нь ховор тохиолддог төдийгүй, нэр томьёоны хувьд дэлхийн олон улсуудад одоог хүртэл маргаантай байгаа, оношилгоо, эмчилгээний удирдамж байхгүй тул бид ховор тохиолдлуудаа бүртгэн, судалж хянах, эмчилгээний аргууд, үр дүнгээ танилцуулж байх нь ач холбогдолтой байна.

Түлхүүр үгс: Парадуоденаль уйланхай, парадуоденаль уйланхайт дистрофи, парадуоденаль панкреатит, ховилт панкреатит, groove pancreatitis.

НОМ ЗҮЙ

1. Di Serafino M, Severino R, Brigida R, Scarano E. Cystic dystrophy of the duodenal wall in heterotopic pancreas: an atypical case in non-alcoholic female. BJR Case Rep. 2016 Nov 2;2(4):20160058. doi: 10.1259/bjrcr.20160058.
2. Ukegjini K, Steffen T, Tarantino I, Jonas JP, Rössler F, Petrowsky H, Gubler C, Müller PC, Oberkofler CE. Systematic review on groove pancreatitis: management of a rare disease. BJS Open. 2023 Sep 5;7(5):zrad094. doi: 10.1093/bjsopen/zrad094.
3. Bonatti M, De Pretis N, Zamboni GA, Brillo A, Crinò SF, Valletta R, Lombardo F, Mansueto G, Frulloni L. Imaging of paraduodenal pancreatitis: A systematic review. World J Radiol. 2023 Feb 28;15(2):42-55. doi: 10.4329/wjr.v15.i2.42.
4. Dahiya D. S., Shah Y. R., Canakis A., et al (2024) Groove pancreatitis: From enigma to future directions - A comprehensive review, Journal of Gastroenterology and Hepatology, doi: 10.1111/jgh.16683.
5. C. de Ponthaud, E. Daire, M. Pioche, B. Napoléon, M. Fillon, A. Sauvanet, S. Gaujoux, Cystic dystrophy in heterotopic pancreas, Journal of Visceral Surgery, Volume 160, Issue 2, 2023, Pages 108-117, ISSN 1878-7886. doi: 10.1007/BF02924155.
6. Montiel Jiménez-Fuertes, David Costa-Navarro. Cystic Dystrophy of the Duodenal Wall: From Diagnostic Uncertainty to Pathological Confirmation, Cirugía Española (English Edition), Volume 92, Issue 7, 2014, Pages 498-499. doi: 10.1016/j.cireng.2013.01.013.
7. Potet F, Duclert N. Dystrophie kystique sur pancréas aberrant de la paroi duodénale [Cystic dystrophy on aberrant pancreas of the duodenal wall]. Arch Fr Mal App Dig. 1970 Apr-Mar;59(4):223-38. French. PMID: 5419209.
8. Repiso A, Gómez-Rodríguez R, García-Vela A, et al. Cystic dystrophy of the duodenal wall. An underdiagnosed complication in aberrant pancreas. Gastroenterol Hepatol. 2006;29:345–8. doi: 10.1157/13089717.
9. Rebours V, Lévy P, Vullierme MP, Couvelard A, O'Toole D, Aubert A, Palazzo L, Sauvanet A, Hammel P, Maire F, Ponsot P, Ruszniewski P. Clinical and morphological features of duodenal cystic dystrophy in heterotopic pancreas. Am J Gastroenterol. 2007 Apr;102(4):871-9. doi: 10.1111/j.1572-0241.2007.01091.x. Epub 2007 Feb 23. PMID: 17324133.
10. Tison, Christine; Regenet, Nicolas, Meurette, Guillaume, et al. Cystic Dystrophy of the Duodenal Wall Developing in Heterotopic Pancreas: Report of 9 Cases. Pancreas 34(1):p 152-156, January 2007. doi: 10.1097/01.mpa.0000246669.61246.08
11. Egorov, V. I., Vankovich, A. N., Petrov, R. V., et al. Pancreas-Preserving Approach to "Paraduodenal Pancreatitis" Treatment: Why, When, and How? Experience of Treatment of 62 Patients with Duodenal Dystrophy, BioMed Research International, 2014, 185265, 17 pages, 2014. doi: 10.1155/2014/185265.
12. Vincent Jouannaud, Pierre Coutarel, Hervé Tossou, et al. Cystic dystrophy of the duodenal wall associated with chronic alcoholic pancreatitis: Clinical features, diagnostic procedures and therapeutic management in a retrospective multicenter series of 23 patients, Gastroentérologie Clinique et Biologique, Volume 30, Issue 4, 2006, Pages 580-586, ISSN 0399-8320, doi: 10.1016/S0399-8320(06)73231-6.

АРЬСНЫ СҮРЬЕЭГИЙН ХОВОР ТОХИОЛДЛЫН ЭМЧИЛГЭЭ

Б.Даваамаа, *П.Цэрмаа, Д.Байгальмаа, М.Гүндэгмаа, Ц.Төмөрцооож, Ю.Нармандах, А.Амарбаясгалан, С.Байгальмаа, Д.Янжмаа, Р.Доржсэрэм*
[1]Өвөрхангай бүсийн оношилгоо эмчилгээний төв, Сүрьеэгийн тасаг
[2]Халдварт өвчин судлалын үндэсний төв
[3]Сүрьеэ тандалт судалгааны алба

ҮНДЭСЛЭЛ

Сүрьеэ нь нас баралт өндөртэй халдварт өвчин ба дэлхий дахинаа жил бүр 10 сая гаруй хүн сүрьеэгийн халдвар авч 1.3 сая хүн сүрьеэгийн улмаас нас барж байгааг ДЭМБ мэдээлж байна. 2023 онд улсын хэмжээнд 2357 сүрьеэгийн шинэ тохиолдлыг илрүүлэн хяналтанд авч эмчилсэн байна. Нийт тохиолдлын 70.9%-ийг уушигны сүрьеэ, 29.1%-ийг уушигны бус эрхтний сүрьеэ эзэлж байна. Уушигны бус сүрьеэгийн нийт тохиолдлын 1-2% арьсны хэлбэрийн сүрьеэ эзэлдэг гэсэн тоо мэдээ байна. Өвөрхангай аймагт 2023-2024 онд 106 сүрьеэгийн тохиолдлыг илрүүлэн эмчилгээнд хамруулсан байна.

Өвчтний танилцуулга:

Ц. Б 45 настай, эмэгтэй

Өвөрхангай аймгийн Арвайхээр сумын 9-р багт амьдардаг. Ам бүл-4 / 3 хүүхдийн хамт амьдардаг/ Бага боловсролтой, Мэргэжилгүй. 2023.05 сард Чонон улаан яршил оношоор ХЧА тогтоолгосон.

Зовуурь: Биеийн бүх шархаар эмзэглэж, их өвдөнө. Шархнаас шүүс их гарна. Өгзөгний шархандаа эмзэглээд сууж чадахгүй байгаа. Үе үе дотор муухайрна, Хоол идэх үед амны шарх эмзэглэх тул хоол идэх дургүй, Нойр тааруу.

Өвчний түүх: 2022 оны 5 сараас эхлэн үе мөчөөр өвдөж өглөө гарын хуруунууд болон хөлийн ул тавхай хэсгээр хавдаж босож ирдэг байсан. 2022.08 сард халуурч хэвлийн урд хэсгээр юманд цохигдсон мэт хөхрөлт үүсч орон нутгийн хувийн эмнэлэг Чинмэнд эмнэлэгт үзүүлж 8 хоног хэвтэн эмчлүүлсэн. Эмнэлгээс гарсны дараа хөлийн хавдар нэмэгдээд байсан тул Улаанбаатар хот руу УНТЭ-ийн ревматологийн эмчид 2022.09.14 нд үзүүлж шинжилгээ өгөөд дархлааны системийн гэмтэл гэсэн онош 2022.09.19 нд батлагдаад ревматологи эмчийн хяналтанд 2022.09.19-ээс эхлэн Метилпреднизолин 24мг/21хон/-20мг/10хон/-16мг/10хон/ схемээр ууж эхлүүлсэн. Сарын дараа Ревматологи эмчид давтан хянуулахад Медрол /метилпреднизолин/ 16мг өдөрт 1удаа, Плаквенил200мг 1ш*1 удаа уухаар зөвлөсний дагуу уусан. УБ хотоос оношлогдож ирээд Өвөрхангай аймгийн Бүсийн оношилгоо эмчилгээний төвийн зүрх судасны эмчийн хяналтанд орсон.

2022 оны 12 сарын сүүл үеэс эхлэн өгзөгний хэсэгт 1,2 ширхэг дотроо хатуу зангилаатай улаан тууралт гарч үе үе өвддөг байсан. Орон нутгийн зүрх судас болон арьсны эмчид үзүүлж зөвлөгөө авахад Улаанбаатар хот руу онош тодруулахыг зөвлөсөн. Гарсан тууралт нь 5 сараас эхэлж томорсоор цоорч шарх үүссэн тул 2023.06.05 сард Өвөрхангай аймгийн Бүсийн оношилгоо эмчилгээний төвийн Мэс заслын тасагт 8 хоног хэвтэн эмчлүүлээд гарсан амбулаториор боолт эмчилгээ хийлгэж байсан.

2023 оны 9 сард зүүн шууны дотор хэсэг улайж хавдан, баруун сарвуу дээр өгзөг хэсэгт гарсантай адил улаан тууралт гарч хавдаж эхлэн, хөх толбо үүсэж байгаад цоорч шарх үүсч, баруун гуяны хэсэг хавдаж чинэрч халуун оргиж өвдөөд байсан тул 2023.10 сард дахин мэс заслын тасагт хэвтэн эмчлүүлээд УБ хот руу онош тодруулах шаардлагатай гээд УНТЭ, АӨСҮТ-д онош тодруулахаар шаардлагатай гэж зөвлөсний дагуу УНТЭ-ийн ревматологийн эмчид 2023.10.16-нд үзүүлсэн.

Онош бүрэн тодрохгүй удаан хугацаанд явж 2023.10.24 нд УНТЭ-т үзүүлж гарын шархнаас Gene xpert шинжилгээгээр ХТН/+/ илэрч арьсны сүрьеэ гэж оношлоод ХӨСҮТ-д 2023 оны 10.28-11.20 хугацаанд хэвтсэн энэ хугацаанд гарын шарх гуяны хэсгийн шархнууд нэмэгдэж эхэлсэн ХӨСҮТ-ийн Сүрьеэгийн клиникт 24 хоноод өөрсдийн хүсэлтээр эмнэлгээс гарсан. Сүрьеэгийн 4 эмийн хослолд /HREZ/ харшлын урвал өгөөд 3 эмийн хослолоор /HEZ/ ууж

байгаад ирсэн.

2023.11.26-нд ӨВ.БОЭТ-н яаралтай тусламжийн тасгаар зүүн гарын шууны ил шархны хэсгийн судаснаас цус алдаж ирээд ӨВ.БОЭТ-Сүрьеэгийн тасагт 2023.11.26-2024.01.31 хооронд 66 ор хоног хэвтэн эмчлүүлсэн.

2024.03.15 сард эмийн эмчилгээний 5 дах сард баруун сарвуу шуу хэсэг, зүүн тохойн хэсгүүдэд өөрөөс арьс нөхүүлэх хагалгааг хийлгэсэн.

Ирэх үеийн үзлэг: БЕБ хүнд.Глазго-15 балл. Ухаантай, Байрлал идэвхитэй. Салстууд цайвар. хацар хэсэг улайлттай жижиг жижиг улаан толбон тууралтуудтай. Царай шаналангуй. Арьс хуурайдуу, олон тооны шархуудтай. Мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй. Мах марианы байдал туранхай. А/Д-130/80 мм.муб ps-72 удаа Spo2-96% Зүрхний авиа тод хэм жигд. Уушиг 2 талдаа цулцангийн амьсгалтай. 2 талын доод хэсгээр бүдэг нойтон хэржигнүүртэй / зүүнд талдаа илүү/. Хэл цэвэр чийглэг. Хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй. Элэг дэлүү томгүй.См.паст / -/ Шээсний гарц хэвийн.

Хэсэг газрын үзлэг: Хэлэн доор болон буйл, завжинд шархлаатай. Баруун сарвууны ар болон шуу хэсгийг хамарсан ил шархтай, шархнаас гарсан шүүсгүй, Сарвууны атгах,тэнийлгэх болон бугуйн үений хөдөлгөөн хязгаарлагдсан. Зүүн шууны дотор хэсэг ,зүүн тохойн үений хэсэгт ил шархтай. Баруун ташаа өгзөгний хэсэгт 8-10 см хэмжээтэй олон тооны ухагдаж идэгдсэн шархтай. Шарх шүүс ихтэй. Баруун хөлийн ядам дунд хурууны салаагаар шархтай. Шарх шүүсгүй.

Лабораторийн шинжилгээ:

2023.10.25 Шархны идээнд Gene Xpert шинжилгээгээр: MTB medium detected. Rifampicin resistance nor detect

2023.11.26

ЦЕШ: PLT-181Ч10*9/л, RBC -2.15Ч10*12/л, WBC-11.7Ч10*9/л, HCT- 17.1%, HGB- 6.5г/дл

2023.11.28

Биохими:GLU 5.5ммоль/л, Алат1 9.9u/l, Альбумин 31.2г/л, Асат 17.6u/l, Билирубин шууд 1.8мкмоль/л, Креатинин 201.2 мкмоль/л, ЛДГ 175 нэгж/л, Мочевин 11.0 ммоль/л, Нийт билирубин 1.8 мкмоль/л, Нийт ууараг 57.5г/л, С урвалжийн ууараг тоогоор 177.53 мг/л, Прокальцитонин 1.40 нг/мл

2023.11.28

Биохими: BAC- 277.5, Өнгө-сүрлэншар, PH-5.0, PRO-0.066г/л, RBC-38.3, WBC- 130.2, SG-1.013, Шинж чанар-тунгалаг, WBC- 130.2

Иммунологи: HCV тестээр-pos

2023.11.28

Коагулограмм: APTT-27.5 сек, INR- 1.24 сек, PT- 14.9 сек, TT -15.3 сек, Фибриноген -339.7г/л

2023.11.29 Бактерлоги: шархны идээнд Escherichia coli ургасан.

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

2023.10.19 Хэт авиа шинжилгээ:зүүн талын тохойн үений ар хэсгээр арьсан доорхи өөхөн эслэгт эхо ойлт багатай зурвас зонуудтай. Баруун талын гуяны ар дээд хэсгийн арьсан доорхи өөхөн эслэгт 0.6*1.2см хүртэл хэмжээтэй зөв бус хэлбэртэй, зах хүрээ тод бус , эхо ойлт багатай зонуудтай, эргэн тойрон нэвчдэстэй.

2023.11.28 Цээжний эгц болон хажуу байрлалын рентген зураг:

Цээжний хэнхэрцгийн хэлбэр зөв.

Хоёр талын уушгины талбайд нэвчдэст сүүдэргүй.

Баруун уушгины оройд плевртэй холбоотой цөөн голомтот сүүдэртэй.

Зүүн уушгины уг орчимоор болон угтай давхацсан шохойжсон голомтот сүүдэртэй.

Угууд хэвийн. Өрц хэвийн. Синусууд чөлөөтэй. Зүрх голтын сүүдэр хэвийн.

2023.12.18 Цээжний эгц болон хажуу байрлалын рентген зураг давтан хяналт хийхэд:

Цээжний хэнхэрцэгийн хэлбэр зөв.

Баруун талын уушгинд нэвчдэст болон голомтот сүүдэргүй.

Зүүн уушгины дунд доод талбайд тархмал нэгэн төрлийн нэвчдэст сүүдэртэй.

Хоёр талын уушгины уг орчим зах хүрээ тод, шохойжсон, зөв бус хэлбэрийн булчирхай төст голомтуудтай. Хоёр талын уушгины зураглал дотор зоноор олширсон.

Хоёр талын уушгины угууд өргөсөөгүй. Баруун талд синусууд чөлөөтэй, зүүн талд урд 4-р хавирганы түвшинд плеврт сул шингэнтэй. Өрцний хэлбэр ердийн.

Зүрх голтын сүүдэр хэвийн. Баруун талд төвийн венд гуурстай.

2023.11.28 Аарцаг ясны эгц рентген зурагт: Аарцаг кольцо бүтэн. Ясанд хугарал деструкци үгүй. Симфизис хэвийн. Хоёр талын түнхний үенд мултрал үгүй. Яс сийрэг.

Бугуйн үений хоёр байрлалын болон хоёр талын тавхайн ясны рентген зурагт:

Ясанд хугарал деструкци үгүй, хоёр талын бугуйн үений зай, гадаргуу хэвийн.

Тавхайн ясны 2-5-р хуруунуудийн 1,2- р үенүүдийн зай жигд бус нарийссан.

Шагайн үенд мултрал үгүй.

2014.11.07 Цээжний хэлбэр зөв.

Хавирга болон цээжний хэнхэрцэг ясанд деструкци болон илэрхий хугарлын өөрчлөлтгүй. Хоёр талд уушгины агааржилт хэвийн.

Хоёр уушгинд голомтот болон нэвчдэст сүүдэргүй.

Уушигны зураглал дотор дунд зоноор олширсон. Голт болон цагаан мөгөөрсөн хоолойн шилжилтгүй. Угууд өргөсөөгүй. Синусууд чөлөөтэй. Өрц хэвийн, өрц дор сул хийгүй. Гол судасны нум өөрчлөлтгүй. Зүрхний сүүдэрт өөрчлөлтгүй.

Баруун сарвуу ясны үенүүд деформаци болсон. Үений зайнууд жигд бус нарийсч, гадаргуу хатуурсан. Яс сийрэгжилт ихтэй.

Үндсэн оношː Арьсан доорх эслэгийн хүнд хэлбэрийн сүрьеэ /Гарын сарвуу,тохой хэсэг, өгзөг баруун тавхайн хурууны хэсгийг хамарсан/

Хүндрэлː Үжил, 2 уушгины доод дэлбэнг хамарсан үрэвсэл. Цээжний зүүн гялтангийн шүүдэст үрвэсэл.

Дагалдах оношː Чонон улаан яршил. Хоёрдогч хэлбэрийн цус багадалт. С вирусийн шалтгаант элэгний архаг үрэвсэл

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

- Тэмбүүгийн төвгөнцөр
- Зангилаат васкулит
- Лейшманиоз
- Архаг чонон яр

Эмчилгээ:

1. Үрэвслийн эсрэг
2. Сүрьеэгийн эсрэг /эмнэлзүй болон хувь хүнд тохирсон горим эмчилгээ/
3. Уураг нөхөх
4. Шарханд цэвэр боолт
5. Дархлаа дарангуйлах
6. Арьс нөхөх мэс засал эмчилгээ
7. Бусад шинж тэмдгийн болон дэмжих эмчилгээ

Эмчилгээний үр дүнгийн харьцуулсан зураг:

Эхэн үеийн зураг	Эмчилгээний үр дүнгийн зураг
Баруун сарвууны арын хэсэг	Баруун сарвууны арын хэсэг
	Зүүн шууны дотор хэсэг

Зүүн шууны дотор хэсэг

Зүүн тохой үе

Өгзөг, ташааны хэсэг

Зүүнтохой үе

Өгзөг, ташааны хэсэг

ХЭЛЦЭМЖ

Уушгины бус эрхтний сүрьеэгийн эмчилгээ, оношилгоо нэгэн зэрэг явагдаж байдаг тул шинжилгээг оновчтой төлөвлөж бүрдүүлэх.

Уушгины бус эрхтний сүрьеэтэй байж болзошгүй тохиолдлын эмгэг өөрчлөлттэй хэсгээс авч болох бүх сорьцыг авч 2-3 шинжилгээнд өгч оношийг тодруулах шаардлагатай байна.

ДҮГНЭЛТ

1. Орон нутагт оношилгоо дутуу хийгдсэнээс хугацаа алдаж өвчин даамжирч, өвчтөн хүндэрч,арьсанд үүссэн шархны талбай нэмэгдсэн.
2. УНТЭ-т хийгдсэн сүрьеэг илрүүлэх молекул биологийн шинжилгээг /GENE XPERT / орон нутагт хийж эрт оношлох боломжтой байсан.
3. Оношилгоо оройтсоноос эмчилгээний ор хоног болон сүрьеэгийн эмчилгээний хугацаа уртассан.
4. Эмийн эмчилгээнд сүрьеэгийн 1,2-р бүлгийн изониазид, пиразинамид, этамбутал, бедаквилин, левофлоксацин-ийг /HZE+Lfx+Bdq/ эмнэлзүй болон хувь хүнд тохируулан сонгож хэрэглэсэн нь эмчилгээнд үр дүн өгч нэмж шинээр шарх үүсээгүй.
5. Эмчилгээний явцад арьс нөхүүлэх мэс заслыг хийлгэсэн нь шархны талбайг багасган шархны халдварын эрсдлийг бууруулж, шархны эдгэрэлтийг түргэсгэж өвчтөнд сэтгэлзүйн эерэг нөлөө үзүүлж, эдгэх итгэлийг нэмэгдүүлсэн.

НОМ ЗҮЙ

1. *Сүрьеэ судлал Г.Цогт 2018*
2. *Арьсны өвчин судлал Б.Хандсүрэн 2012*
3. *WHO consolidated guidelines on tuberculosis 2023*
4. *Clinical tuberculosis 2017*

ЭОЗИНОФИЛИЙН ГРАНУЛОМАТОЗ ПОЛАНГИЙТ (EGPA)

Э.Хөлгөн[1],*Л.Оюунболд*[2], *Э.Билгүүн*[2]
Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, ХҮСҮСТ
Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, ДОТ

ХУРААНГУЙ

Эозинофилийн грануломатоз полангийт (EGPA) нь ховор тохиолдох жижиг, дунд судас хамардаг аутоиммуны шалтгаант васкулит юм. EGPA-ийг астма, цусны эозинофили эс 10%-иас дээш олшрох, хамрын полипт синусит, уушгины нэвчдэс(non-fixed infiltrate), судасны эдийн шинжилгээ, моно- эсвэл поли-невропати зэрэг зургаан өөрчлөлтөн дээр тулгуурлан оношлох боломжтой. Бид астма, уушгины нэвчдэс (non-fixed infiltrate) үүсэж уушгины хавдар сэжиглэгдэн удаа дараа эдийн шинжилгээ хийгдэн сүрьеэгийн эмчилгээнд орсон 71 настай эмэгтэй С-н тохиолдол хүргэж байна.

УДИРТГАЛ

Нейтрофилын цитоплазмын эсрэг бие (ANCA)-тай холбоотой васкулитийг (AAV) дотор нь Granulomatosis with polyangiitis */Wegener granulomatosis/*, Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis – EGPA /*Churg-Strauss syndrome/*, Microscopic polyangiitis – MPA гэсэн үндсэн 3 бүлэг болгон хуваана. Эозинофилийн грануломатоз полангийт (EGPA) нь AAV-ийн 10 орчим хувийг бүрдүүлдэг хамгийн ховор дэд хэв шинжийн нэг юм(1). EGPA нь газар зүйн байрлалаас хамаарч сая хүн ам тутамд жилд 1,1-1,2 шинэ тохиолдол бүртгэгддэг(2). Бусад орнуудын судалгаан дээр EGPA оношлогдсон дундаж нас 40-50 байна(3). 65-аас дээш насны хүмүүст EGPA-ийн анх оношлогдох нь ховор(4)ба хүүхэд, өсвөр насныханд тохиолдвол уушги, зүрх судасны гэмтэл илүүтэй үүсэж өвчин түрэмгий явцтай байдаг гэжээ(5). Тархвар зүйн судалгаанууд дээрээс үндэслэн харахад EGPA нь эрэгтэй, эмэгтэй аль нэг хүйсэд давамгайлдаггүй байна(6). Монгол улсын хэмжээд EGPA нь 2019 онд 2 тохиолдол задлан шинжилгээгээр оношлогдож бүртгэгджээ. Үүнээс хойш сүүлийн 5н жилийн хугацааны турш УНТЭ-ийн архивд шинэ тохиолдол бүртгэгдээгүй байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

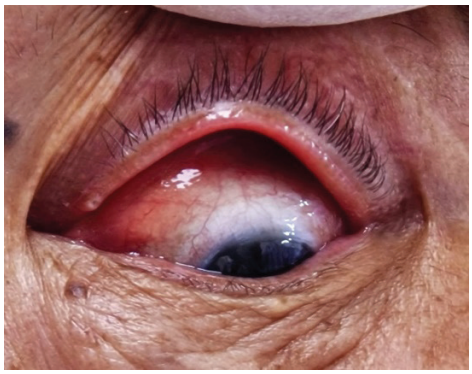
2024-04 сард УБ харьяа иргэн 71 настай эмэгтэй С нь УНТЭ- хэрх үе судлалын үзлэгийн кабинет-д ядарна, 2 гар дагаж янгинана, мэдээ муутай, хөл суларч халуу оргино, 4н мөчөөр цусархаг тууралт гарна, бага зэргийн ачаалалд амьсгаадна, ханиалгана, хоолой сөөнө, хоолойн дээр юм тээглэнэ, нүд хорсож улайна, 2 чихний сонсгол буурсан, уйланхайлаг зүйлээр гүйлгэнэ гэсэн зовуурьтай ирж үзүүлэн шинжилгээ бүрдүүлж хэвтэн эмчлүүлсэн.

Өвчний түүх: 2002 оноос улирлын чанартай харшлын улмаас dexamethasone 4mg тогтмол тариулдаг байсан гэнэ. 2022 оны 5 сард зүүн нүдний зовхи гэнэт унжиж 2 нүдний зовхи татуулсан. 2022 оны 9 сард амьсгаадах, бачимдах, ханиалгах зовуурь илэрч 2 гарын алга орчим цэврүү шиг тууралт гарч эмчид үзүүлэн Астма анх оношлогдсон. 2022 оны 11 сард дээрх зовуурь нэмэгдсэний улмаас цээжний рентген зураг авахуулахад хоёр талын уушги хамарсан нэвчдэс сүүдэр илэрч улмаар уушгины хатгаа оношоор хэвтэн эмчлүүлсэн. 2022 оны 12 сард харьяа дүүргийн эмнэлэгт үзүүлэн цээжний тодосгогчтой СТ хийлгэж уушгины сүрьеэ, саркойдоз сэжиглэгдэн цэрэнд ХТН, genexpert шинжилгээ өгөөд сөрөг гарсан тул III шатлалын эмнэлэгт уушгины эдийн шинжилгээ хийлгэхээр явуулсан. Тус эмгэг судлалын шинжилгээнд “Suggestive solid adenocarcinoma lung” гэсэн хариу өгч лавшруулсан иммуногистохимийн шинжилгээ хийлгэхэд уушгины хавдар үгүйсгэгдэж эмийн эмчилгээ зөвлөгдсөн. Энэ үед нүд аргах улайх зовууриуд илэрч нүдний эмчид үзүүлэн коньюктивит анх оношлогдсон. 2023 оны 4 сар хүртэл уушгины хэв шинжит бус хатгаа оношоор хэд хэдэн эмнэлгүүдэд удаа дараа хэвтэн эмчлүүлэн дахин цээжний СТ давтан хийгдэхэд уушгины нэвчдэс шимэгдэхгүй, өөрчлөлтгүй байсан тул дахин эдийн шинжилгээ өгч хавдар болон саркойдоз мөн үгүйсгэсэн. 2023 оны 5 сараас нүд улайж хорсох зовуурь нэмэгдэн коньюктивитийн лимфоид гиперплази

оношоор нүднээс эдийн шинжилгээ өгөхөд хорт хавдрын өөрчлөлт илрээгүй. 2023 оны 7 сард 2 чихнээс идээрхэг шүүдэс гарах болсон тул чих хамар хоолойн эмчид үзүүлж дунд чихний архаг шүүдэст үрэвсэл тавигдсан. 2023 оны 10 сард дахин иммуногистохимийн шинжилгээ хийлгэхэд уушгины хавдар үгүйсгэгдсэн. 2023 оны 12 сард 4 мөчдөөр цусархаг тууралт гарч харьяа эмнэлгийн яаралтай тусламжийн тасагт үзүүлж байсан. 2024 оны 1 сард чих шуугьж, цусархаг идээт ялгадас гарч сонсгол эрс муудсан ба энэ үеэс бага багаар олон удаа уйланхайлаг зүйлээр гүйлгэж эхэлсэн. 2024 оны 1 сарын 13-нд дахин уушгинаас сүрьеэгийн эдийн шинжилгээ өгч “хувийн” эд эсийн шинжилгээний лабораторид lung tuberculosis оношлогдож улмаар ХӨСҮТ-д хэвтэн 21 хоног эмчлүүлж 04 сарын 30-нд үндсэн онош батлагдах хүртэл сүрьеэгийн эм уусан.

Бодит үзлэг:

- Амьсгалын эрхтэн тогтолцоо: Хамраас цайвар нус гоожсон. Цээжний хэлбэр зөв, амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй, цээжний 2 тал амьсгалд жигд оролцоно. Уушги чагналтаар 2 талд цулцангийн ширүүссэн амьсгалтай, 2 талд хяхтнасан амьсгал сонсогдоно. Амьсгалын тоо 20 удаа/минут/тайван үед, SpO2-92% /Хүчилтөрөгчийн нэмэлт дэмжлэггүй үед/. - Халуун 36,8с
- Цусны эргэлтийн тогтолцоо: Тогтвортой, дэмжлэггүй. Гүрээний лугшилт 2 талд ажиглагдахгүй. Захын судасны хүчдэл дүүрэлт дунд зэрэг. Хялгасан судасны эргэн дүүрэлт 2 сек>. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. АД- 163/89 мм.муб. АДД - 130 мм.муб. Зүрхний цохилтын тоо-99 удаа/минут.
- Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо: Хэл чийглэг, нимгэн цагаан өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн, өнгөц тэмтрэлтээр илэрхий эмзэглэлгүй, булчин чангарлын шинжгүй, гялтан цочролын шинжгүй. Өтгөн уйланхайлаг, цусархаг судалтай, өдөрт 4-5 удаа бага хэмжээтэй.
- Нүдний өөрчлөлт: Улайж, нулимс гоожсон. /зураг 1/
- Арьс салстын өөрчлөлт: Арьс хуурайвтар, гарын шуу, хөлийн гуя шилбээр гиперпигментаци бүхий цусархаг тууралтуудтай. /ЗУРАГ 2/
- Чих хамар хоолойн өөрчлөлт: Сонсгол буурсан, чих, хамраас шингэн зүйл гарна.
- Захын мэдрэлийн үйл ажилгааны алдагдал: 2 гар дагаж янгинана, мэдээ муутай, хөл суларч тавхай орчим халуу оргино.



Зураг 1

Зураг 2

Лабораторийн шинжилгээ

ЦДШ	2024-04-03	2024-04-15	2024-11-04	Лавлах хэмжээ
WBC	7.04	7.70	10.62	3.98-10.04
RBC	4.36	4.27	4.35	3.98-5.22
PLT	150	200	215	180-369
HGB	13.3	13.5	12,8	11.2-15.7
EOS%	7,1%	8.3%	0.1%	0.7-5.8%

Биохими, иммунологи	2024-04-15	2024-11-04	Лавлах хэмжээ
Креатинин	71.48	75	74,0-110,0
Мочевин	4.47	3.3	2,8-7,2
СРБ	9.30	6.45	0-5.0
RF	61.3		0-20
IgE	40.67		0.0-149.99
ANA	0.6		0-1
Anti – MPO (anca-p)	0.6		0-5
Anti- PR3hs (anca-c)	0.8		0-10
ANA-9line	norm		norm
Anti-c1q	0.9		0-10

ШЕШ	2024-05-07	Лавлах хэмжээ
PRO	neg	neg
RBC	neg	neg
WBC	neg	neg
Улаан эс	neg	neg

Latent tbc screening test	2024/04/29	Лавлах хэмжээ
Quantiferon TB gold plus result	neg	neg
Quantiferon TB gold plus interpretation	M.tuberculosis infection not likely	M.tuberculosis infection not likely
Хавдарын маркер	**2023/01/17**	**Лавлах хэмжээ**
NSE	18,2 ng/dl	0.0-15.0 ng/dl
CYFRA-21-1	4.7 ng/dl	0-5.0 ng/dl
Ca-72-4	19.5 U/ml	0.0-20.0 U/ml
B2-MG	8.6 ug/ml	1.69-3.4 ug/ml

Эдийн шинжилгээ:

Уушгины эдийн биопси

2022/12/30 -LLL-LB10a blind biopsy: Suggestive solid adenocarcinoma lung - IHC хийх саналтай.

Иммунохитохимийн шинжилгээний үр дүн: TTF1 /-/, CK5/6 /-/, Synaptophysin /-/

Онош дүгнэлт: Chronic bronchitis

2023/04/20 - Бронхын салстын эд бөгөөд энд голомтлог шүүрэл ялгаруулагч булчирхайнуудын бөөгнөрөл, эдэд тархмал лимфоцит эсүүдийн нэвчдэс, булчирхайнууд завсраар үрэвслийн эсүүдийн нэвчдэс болон тод будагдсан жижиг эсүүдийн голомт харагдана. Онош дүгнэлт: Chronic bronchitis

2023/10/27 - Иммунохитохимийн шинжилгээний үр дүн: the immunohistochemical stain for pan-CK is negative in the atypical cells. Thses finding support the inflammation

2024/01/16 -Онош дүгнэлт: Lung tuberclousis

Нүдний салстын биопси: 2023/08/01 Онош, дүгнэлт: баруун нүдний салстын шилжих нугалаасны: хучуур эпителгүй хөвсгөр холбогч эдээс тогтсон зөөлөн эдэд лимфоцит-плазмоцит-гистиоцит эсүүдийн шигүү тархмал нэвчдэстэй, нимгэн ханатай жижиг судаснуудтай-Архаг үрэвсэл

Хорт хавдрын өөрчлөлтгүй.

Бүдүүн гэдэсний биопси: 2024/05/10 Онош, дүгнэлт: Chronic colitis with hyperplastic polypus formation

Дүрс оношилгоо:

Цээжний хөндийн эрхтний тодосгогчтой КТГ 2023/04/17 */Зураг 3/*

Баруун уушгины дээд болон доод дэлбэнд бронхын салаа дагасан 7.0x3.8, 6.9x5.5 см, зүүн уушгины дээд болон доод дэлбэнд 9.3x4.4см, 5.1x4.4 см хэмжээтэй зөв бус хэлбэртэй, бронхын салаануудыг шахаж нарийсгасан жигд бус зах хүрээтэй зөв бус хэлбэртэй, бронхын салаануудыг шахаж нарийсгасан жигд бус зах хүрээтэй нэвчмэл хэлбэрийн үүсгэвэртэй.

2 уушгинд жигд бус тархсан <2.1x1.6см хэмжээтэй жигд бус зах хүрээтэй олон тооны тархмал үүсгэвэртэй

Зүүн уушгины ар суурь хэсэгт голомтлог хэлбэрийн сүүн шилний зураглал бүхий нэвчдэстэй

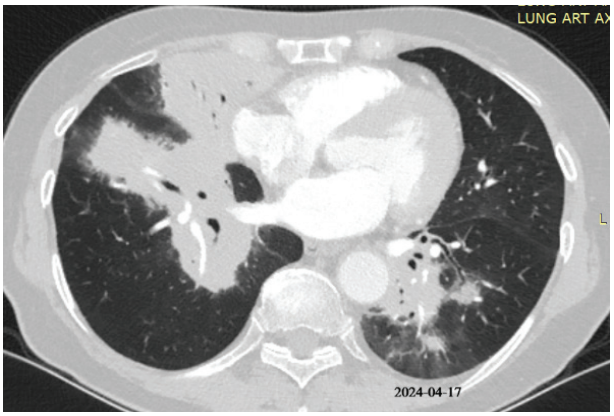
Баруун плеврт 3.5см зузаан шингэнтэй

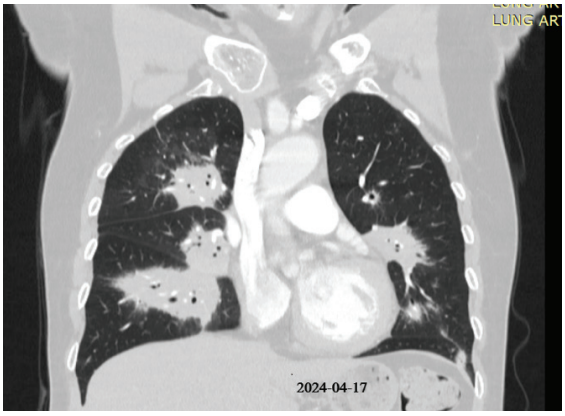
Паратрахеал тунгалагийн булчирхайнууд 1.7см хүртэл томорсон

Цээжний хэлбэр хэвийн. Зүрхний хэмжээ хэвийн, перикардийн хөндийд шингэнгүй. Бамбайн дэлбэнгүүдийн хэмжээ хэвийн, зангилаагүй. Уушгины артериуд өргөсөлгүй, илэрхий тромбо үгүй. Суганы булчирхай илэрхий томроогүй. Сээр нурууны нугалмуудад дегенератив өөрчлөлттэй. Өвчүүний ард нэмэлт сүүдэргүй. Улаан хоолойд эмгэг өөрчлөлтгүй.

Impression:

1. Infiltrative mass in the both lung. DDx: Bronchogenic tumor
2. Multifocal irregular rimmed lesions in the both lung. DDx: Intrapulmonal metastasis
3. Paratracheal LAPs





Зураг 3

Чамархайн ясны КТГ 2024/04/24 */Зураг 4/*

Баруун чамархайн яс: Гадна чихний сувагт эмгэг өөрчлөлтгүй. Хэнгэрэг хальс тод ялгарч харагдахгүй. Хөхлөг сэртэнгийн агааржилт буурсан, шингэнтэй. Антрум, дунд чихний хөндий болон мастойд хөндийн агааржилт буурсан, шингэнтэй. Дунд чихний алх, дөш, дөрөө яснуудын байрлал, хэлбэр хэвийн. Дотор чихний суваг, semicircular canals болон cochlea-н бүтэц хэвийн тодорхойлогдоно. Чамархайн ясанд гэмтэл болон деструкцийн өөрчлөлт тодорхойлогдохгүй.

Зүүн чамархайн яс: Гадна чихний сувагт эмгэг өөрчлөлтгүй. Хэнгэрэг хальс жигд бус бага зэрэг зузаарсан. Хөхлөг сэртэнгийн агааржилт буурсан, шингэнтэй. Антрум, дунд чихний хөндий болон мастойд хөндийн агааржилт буурсан, шингэнтэй. Дунд чихний алх, дөш, дөрөө яснуудын байрлал, хэлбэр хэвийн. Дотор чихний суваг, semicircular canals болон cochlea-н бүтэц хэвийн тодорхойлогдоно. Чамархайн ясанд гэмтэл болон деструкцийн өөрчлөлт тодорхойлогдохгүй.

Шинжилгээний талбайд багтсан хэсэгт: Хамар дайвар хөндийнүүдийн агааржилт хэвийн. Баруун гайморын хөндийн салст жигд бус зузаарсан, хөндийд цистик өөрчлөлтүүдтэй. Баруун суурийн 1,3*1,0 см хэмжээтэй ургацаг төст өөрчлөлттэй. Хамрын таславч мурийлтгүй. Хамрын хөндийн салстууд хавагнаж зузаарсан.

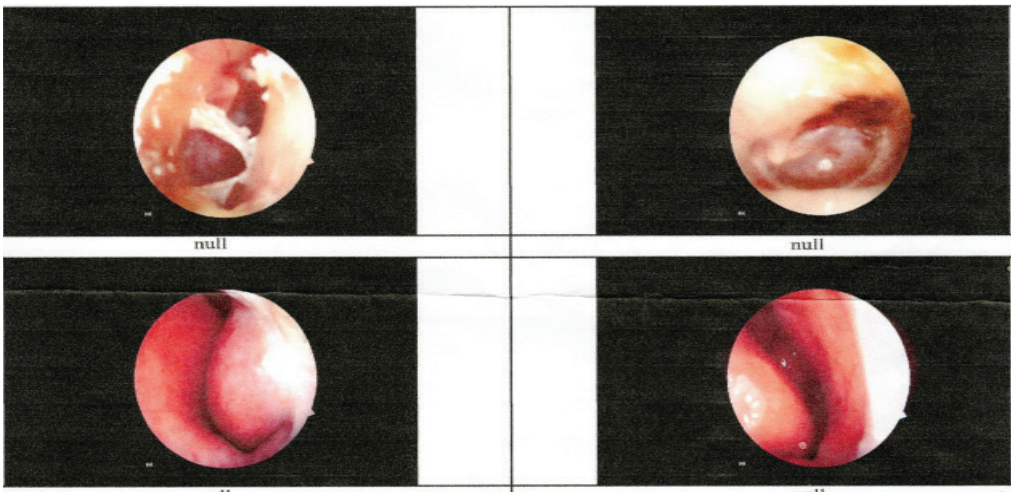
Impression:

1. Chronic otitis media in the both side
2. Right maxillary sinusitis with polyps
3. Right sphenoid sinus polyps

Зураг 4

Чихний дуран: 2024/02/14 */Зураг 5/*

AU тм бүтэн, зүүн талын хэнгэргэн хөндийд бага зэргийн идээтэй. Хамрын таславч голоор, самалдаг хөөнгө, салст ягаан, шингэн нустай. Ам ангайлт чөлөөтэй, хүүхэн хэл голоор, гүйлсэн булчирхай 2 талд I зэргийн том, ар залгиурын хана чийглэг.



Зураг 5

Бүдүүн гэдэсний дуран: 2024/04/29 The colonoscope was successfully advanced into the cecum. Catarrhal proctitis/biopsy was done/Internal Hemorrhoids. Bowel preparation adequate.

Ходоодны дуран: 2024/04/29 **-** Эозинофилийн гастритийн харьцуулсан зураг /ЗУРАГ6/

Зураг 6

EGPA-н 1990 оны ACR шалгуур > 4оноо, 2022 оны ACR/EULAR шалгуур >7оноо авч эмнэлзүй болон лабораторийн шалгуур бүрэн хангасан тул тус онош тавигдсан.

ОНОШ:

DS: Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis M30.1

Five factor scrore – 0,
5 years survival rate: 88.1%

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО:

1. Hypereosinophilic syndrome
2. Granulomatosis with polyangiitis
3. Microscopic polyangiitis
4. Tuberclousis
5. Pulmonary sarcoidosis

ЭМЧИЛГЭЭ:

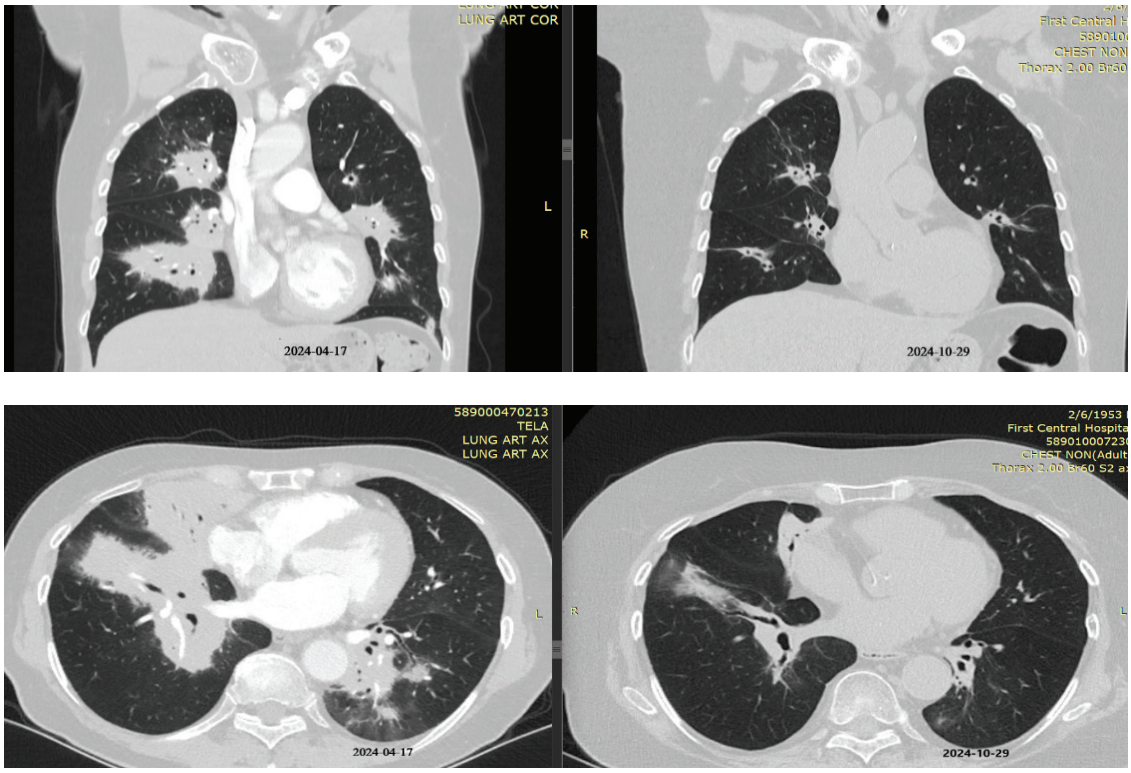
2022 оны EULAR-н зөвлөмжийн дагуу FF-Score-0 эрхтэн тогтолцооны дутагдалд хүрээгүй, идэвхжил бүхий EGPA гэж үзэн нөлөөлөх эмчилгээнд:

1. Кортикостеройд өндөр тунгаар буюу эмчилгээг 1мг/кг/хоног тунгаар 30 хоног уулгаж, цаашид 14 хоног тутам 5 мг-р тунг бууруулж барих тунг 5мг/хоног байхаар төлөвлөж эмчилгээг үргэлжлүүлсэн.
2. MMF 2000mg /хоног тунгаар суурь эмийн эмчилгээнд 6 сарын турш авч эмнэлзүй болон шинжилгээнд тулгуурлан цаашид шийдвэрлэхээр төлөвлөв.

ХЯНАЛТ:

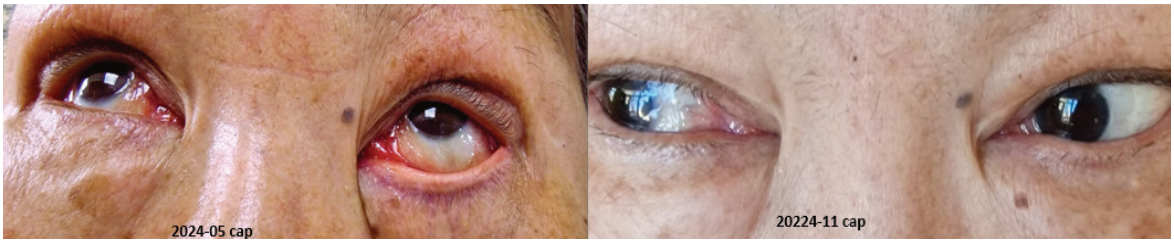
EGPA-г намжмал байдалд орсон тохиолдолд дархлаа дарангуйлах эмчилгээний эрсдэл болон дахин сэдрэлээс сэргийлж 24-48 сар идэвхтэй хяналт үргэлжлүүлэхийг EULAR-н удирдамж дээр зөвлөдөг (7).

Эмчилгээний 6 сарын дараах хяналтын компьютер томограф шинжилгээний харьцуулалт /Зураг 7/



Зураг 7

Эмчилгээний 6 сарын дараах нүдний салстын харьцуулалт, зүүн нүдний хөдөлгөөний саажилт / ЗУРАГ 8/



Зураг 8

EGPA-г намжмал байдалд орсон тохиолдолд дархлаа дарангуйлах эмчилгээний эрсдэл болон дахин сэдрэлээс сэргийлж 24-48 сар идэвхтэй хяналт үргэлжлүүлэхийг EULAR-н удирдамж дээр зөвлөдөг (7).

ХЭЛЦЭМЖ

1951 онд Нью-Иорк хотын Маунт Сиани эмнэлгийн эмч нар болох Жейкоб Чург, Лотте Стаусс нар астма, эозинофили, үхжилт грануломатоз, системийн судасны үрэвсэл оношлогдсон 13 өвчтөний түүх дээр судалгаа хийсний үндсэн дээр харшлын грануломатоз ангийт гэж EGPA-г анх тайлбарлаж байжээ (8). 2022 оны ACR/EULAR шалгуурын мэдрэг чанар -85%, өвөрмөц чанар – 99% байна (16).

EGPA нь ихэвчлэн гурван төрлийн эмнэлзүйн хэлбэрээр илэрдэг (9). Эхний хэлбэрт амьсгалын замын үрэвсэлт бөглөрөлт эмгэг илэрнэ. Дийлэнх өвчтөнүүд астма, синусит, бронхит, уушгины хатгалгаа, арьсны харшлын түүхтэй байдаг(10). Хамрын полип илрэх нь 2022 оны ACR/EULAR шалгуурт орсон EGPA-н эмнэлзүйн гол шалгуурын нэг юм(15).

Хоёр дах хэлбэр нь бусад эрхтэн тогтолцооны эозинфилийн нэвчдэс, үрэвслийн гранулом үүсдэг (9). EGPA нийт тохиолдлын 31%-д хоол боловсруулах замын зовуурь илрэх ба хэвлийгээр өвдөх, суулгах, заримдаа хоол боловсруулах замын цус алдалт үүсдэг (13). Эдийн шинжилгээнд илэрсэн chronic colitis with hyperplastic polypus formation, сүүлийн 4 сарын хугацааны гүйлгэлт, ходоодны дуранд илэрсэн эозинофилийн гастритийн зураглал зэрэг шинж тэмдэг тухайн өвчний эмнэлзүйтэй таарч байсан.

EGPA-н үед нүдний салст бүрхэвч гэмтэх нь ховор бөгөөд өвөрмөц бус коньюктивит, нүдний салст бүрхэвчийн үрэвсэлт зузаарал эсвэл коньюктивийн гранулома хэлбэрээр илэрдэг (12). Нүдний салстын эдийн шинжилгээнд илэрсэн гистоцит эсийн шигүү тархмал нэвчдэс нь коньюктивийн гранулом байх боломжтой.

Гурав дах хэлбэр нь мэдрэл, судасны үрэвсэлийн хамшинж илэрнэ(9). Энэ үе шатанд EGPA-тэй өвчтөнүүд халуурах, турах, сульдах шинж тэмдэг түлхүү ажиглагддаг байна. Нийт EGPA-н 20% -д тохиолддог мэдрэлийн түгээмэл эмгэг нь гавлын мэдрэлийн саажилт, моно-невропати, түүн дотор френик мэдрэл, моно-невропати мультиплекс эсвэл полиневропати (11) юм. Өвчтөн С-д 2 гар дагаж янгинах, мэдээ муутай болох, хөл суларч тавхай орчим халуу оргих зэрэг шинжүүд илэрч эмчилгээний 6 сарын дараа арилсан нь хүзүү, нурууны мэдрэлийн ёзоорын эмгэг үгүйсгэх боломжтойг харуулж байна. Мөн 2022 онд тохиолдсон зүүн зовхины гэнэтийн унжилтыг мэдрэлийн гэмтлийн анхны шинж тэмдэг “cranial nerve 3 palsy” гэж сэжиглэх үндэслэл болсон. *Зураг 8*

RF нь өвөрмөц бус олон өвчний үед (жишээлбэл, архаг халдвар, гепатит, саркоидоз, грануломатоз өвчин, цочмог бактерийн эндокардит) илэрдэг боловч Норитаке нарын судалгаанд AAV-н нийт тохиолдлын тал орчимд RF-ийн өсөлт ажиглагдсан гэж мэдээлсэн(14). Уг тохиолдолд RF титр өндөр байгаа нь бидний ялган оношилгоонд гиперэозинофилийн бусад эмгэгээс ялган оношлоход (E-case score, 2022) чухал үүрэг гүйцэтгэсэн билээ. *Зураг 9.*

Table 3. A novel scoring system (E-CASE score) to differentiate EGPA from other eosinophilic disorders.

Item (based on eosinophilia)	Weight
Peripheral nerve disorder	
Vasculitis detected by pathological examination	+3
RF positivity	
Asthma	+2
Lung involvement	
Skin involvement	
MPO-ANCA positivity	+1
IgE elevation	
CRP elevation	
Atopic dermatitis	−1

Eosinophilia (>500/mm^3), RF positivity (>20 IU/mL), MPO-ANCA positivity (>10 IU/mL), IgE elevation (>170 IU/mL), and CRP elevation (>1 mg/dL). A score ≥12 was defined as positive, ≤ 8 as negative, and 9–11 as undeterminable.

ANCA, Anti-neutrophil cytoplasmic antibody; CRP, C-reactive protein; E-CASE score, EGPA classification among systemic eosinophilia score; MPO, Myeloperoxidase; RF, Rheumatoid factor.

Зураг 9

EGPA-тай өвчтөнүүдийн 60 орчим хувь нь ANCA сөрөг, 35 орчим хувь нь MPO эерэг, 5 орчим хувь нь PR3 эерэг байдаг. ANCA эерэг тохиолдолд гломерулонефрит, мононеврит, биопсигоор батлагдсан васкулитын өвчлөл ихтэй байдаг. Мөн ANCA эерэг өвчтөнүүдэд цулцангийн цус алдалт илүү түгээмэл.(17).

Доорх хүснэгтэд ялган оношлогдох эмгэгүүдийг тохиолдолтой харьцуулж илүү дэлгэрэнгүй дүгнэв. *Хүснэгт 1*

Эмнэлзүй болон шинжилгээнд гарах өөрчлөлт	Эмнэлзүйн	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis	Hypereosinophilic syndrome	Granulomatosis with polyangiitis	Microscopic polyangiitis	Pulmonary sarcoidosis	Tuberlcousis
тохиодолд	Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis	Hypereosinophilic syndrome	/+-/	/-/	/-/	/-/	/-/
	Granulomatosis with polyangiitis	/+/	/+/	/+/	/+/	/+/	/+/
	Microscopic polyangiitis	Pulmonary sarcoidosis	Tuberlcousis	/+/	/-/	/-/	/+-/
Astma	/+/	/+/	/+-/	/-/	/-/	/-/	/-/
Pulmonary infiltrate	/+/	/+/	/+/	/+/	/+/	/+/	/+/
Otitis	/+/	/+/	/+-/	/+/	/-/	/-/	/+-/
Nassal polyps with rhinosinusitis	/+/	/+/	/-/	/-/	/-/	/-/	/-/
Gastroenterlogy involment	/+/	/+/	/+-/	/+-/	/-/	/+-/	/+-/
Vasculitis/ skin involment	/+/	/+/	/+-/	/+/	/+/	/-/	/-/
Tissue granuloma	/+/	/+/	/-/	/+/	/-/	/+/	/+/
Cranial nerve 3 palsy, neuropathy	/+/	/+/	/-/	/+/	/-/	/-/	/-/
Progressive glomerulonephritis	/-/	Anca – positive type/+-/	/-/	/+/	/+/	/-/	/-/
Cardiac involvement	/-/	Anca negative type/+/	/-/	/+-/	/+-/	/-/	/-/
ANCA	/-/	Pos 40% (Anti – MPO (anca-p))	/-/	Pos 90% (Anti PR3– (anca-c))	Pos 80% (Anti – MPO (anca-p))	/-/	/-/
Eosinophilia	/+/	/+/	/+/	/-/	/-/	/-/	/-/
RF	/+/	/+/	/-/	/+/	/+/	/+/	/-/
IgE	/-/	/+/	/+-/	/-/	/-/	/-/	/-/
Elevated CRP	/+/	/+/	/-/	/+/	/+/	/+/	/+/

ДҮГНЭЛТ

Кортикостеройд өндөр тунгийн эмчилгээ эхэлснээс 1 сарын дараа өвчтөний бүсэлхий нуруу-L4 нугаламд дарагдлын хугарал үүсэж бифосфанат эмчилгээнд нэмэлтээр орсон. Эмчилгээ эхэлснээс 5 сарын дараа нүдний болрын цайлт оношлогдсон нь мөн кортикостеройд эмчилгээтэй холбоотой гэж үзсэн. Хяналтын 6 дах сарын үзлэгт өвчтөн С-н цусархаг тууралт, гүйлгэлт, захын мэдрэл, чих хамар хоолой, нүдний зовууриуд арилсан бол амьсгаадалт, ханиалга буурсан үр дүнг харуулсан. Тиймээс EGPA-г амьд ахуй үед оношилж, олон эрхтний гэмтэл үүсэхээс өмнө эмчилгээг эрт эхэлбэл 5жил амьдрах магадлалыг 88.1%-100% хүртэл нэмэгдүүлж, амьдралын чанарыг дээшлүүлэх чухал ач холбогдолтой юм.

НОМ ЗҮЙ

1. Keogh KA, Specks U. Churg-Strauss syndrome. Semin Respir Crit Care Med 2006; 27:148.
2. Jakes RW, Kwon N, Nordstrom B, et al. Burden of illness associated with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a systematic literature review and meta-analysis. Clin Rheumatol 2021; 40:4829.

   Conron M, Beynon HL. Churg-Strauss syndrome. Thorax 2000; 55:870.
3. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. Ann Rheum Dis 2022; 81:309.
4. Mouthon L, Le Toumelin P, Andre MH, et al. Polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angiitis: characteristics and outcome in 38 patients over 65 years. Medicine (Baltimore) 2002; 81:27.

   Abril A, Calamia KT, Cohen MD. The Churg Strauss syndrome (allergic granulomatous angiitis): review and update. Semin Arthritis Rheum 2003; 33:106.
5. Zwerina J, Eger G, Englbrecht M, et al. Churg-Strauss syndrome in childhood: a systematic literature review and clinical comparison with adult patients. Semin Arthritis Rheum 2009; 39:108.

   Gendelman S, Zeft A, Spalding SJ. Childhood-onset eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly Churg-Strauss syndrome): a contemporary single-center cohort. J Rheumatol 2013; 40:929.

   Iudici M, Puéchal X, Pagnoux C, et al. Brief Report: Childhood-Onset Systemic Necrotizing Vasculitides: Long-Term Data From the French Vasculitis Study Group Registry. Arthritis Rheumatol 2015; 67:1959.
6. Harrold LR, Andrade SE, Go AS, et al. Incidence of Churg-Strauss syndrome in asthma drug users: a population-based perspective. J Rheumatol 2005; 32:1076.
7. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Craven A, Judge A, Khalid S, Hutchings A, Luqmani RA, Watts RA, Merkel PA., DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. Ann Rheum Dis. 2022 Mar;81
8. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. The American Journal of Pathology. 1951;27(2):277–301.
9. Noritake DT, Weiner SR, Bassett LW, Paulus HE, Weisbart R. Rheumatic manifestations of Wegener's granulomatosis. J Rheumatol. 1987;14:949–951
10. Noth I, Strek ME, Leff AR. Churg-Strauss syndrome. Lancet. 2003;361(9357):587–94. doi: 10.1016/S0140-6736(03)12518-4
11. Djukic M, Schmidt H, Mazurek C, Konig F, Schweyer S, Nau R. [A patient with Churg-Strauss syndrome presenting as Guillain-Barre syndrome.]. Nervenarzt. 2008;79(4):457–61. doi: 10.1007/s00115-007-2377-y. (Ger)
12. Shields CL, Shields JA, Rozanski TI. Conjunctival involvement in Churg-Strauss syndrome. Am J Ophthalmol. 1986;102(5):601-6053777079

    Meisler DM, Stock EL, Wertz RD, Khadem M, Chaudhuri B, O'Grady RB. Conjunctival inflammation and amyloidosis in allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). Am J Ophthalmol. 1981;91(2):216-2197468737

Sale S, Patterson R. Recurrent Churg-Strauss vasculitis: with exophthalmos, hearing loss, nasal obstruction, amyloid deposits, hyperimmunoglobulinemia E, and circulating immune complexes. Arch Intern Med. 1981;141(10):1363-13656115626

Margolis R, Kosmorsky GS, Lowder CY, Schoenfield L. Conjunctival involvement in Churg-Strauss syndrome. Ocul Immunol Inflamm. 2007;15(2):113-11517558836

13. Singh R, Singh D, Abdou N. Churg-Strauss syndrome presenting as acute abdomen: are gastrointestinal manifestations an indicator of poor prognosis? International Journal of Rheumatic Diseases. 2009;12(2):161–165. doi: 10.1111/j.1756-185X.2009.01399..Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, Guillevin L. Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. Medicine. 2005;84(2):115–128. doi: 10.1097/01.md.0000158825.87055.
14. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: A clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. Medicine (Baltimore). 1984;63(2):65–81. doi: 10.1097/00005792-198403000-00001.
15. Cottin V, Bel E, Bottero P, et al. Respiratory manifestations of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss). Eur Respir J 2016; 48: 1429–1441
16. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Craven A, Judge A, Khalid S, Hutchings A, Luqmani RA, Watts RA, Merkel PA., DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. Ann Rheum Dis. 2022 Mar;81
17. Walulik A, Łysak K, Błaszkiewicz M, Górecki I, Gomułka K. The Role of Neutrophils in ANCA-Associated Vasculitis: The Pathogenic Role and Diagnostic Utility of Autoantibodies. Int J Mol Sci. 2023 Dec 07;24

НҮДНИЙ ЛИМФОМ

/Анхны тохиолдол/

Мядагсүрэн Сүхбаатар[1], *Баясгалан Пүрэвдорж*[2], *Нансалмаа Аюурзана*[1], *Отгонбат Алтангэрэл*[3], *Одгэрэл Цогбадрах*[3], *Оюундэлгэр Норов*[1]
[1] *Цусны эмгэг судлал, чөмөг шилжүүлэн суулгах төв, УНТЭ*
[2] *Нүд судлалын тэнхим, Анагаахын шинжлэх ухааны үндэсний их сургууль*
[3] *Цус судлалын тэнхим, Анагаахын шинжлэх ухааны үндэсний их сургууль*

ҮНДЭСЛЭЛ

Нүдний лимфом нь экстранодал лимфомууд дунд 1-2%-ийг эзэлж байна.[1] Эмгэг нүдний аль ч хэсгийг хамарч болно: торлог бүрхэвч, судаслаг давхарга, шилэрхэг бие, Bruch мембран, харааны мэдрэл.[2] Нүдний лимфомын өвчлөл 1973 онд 0,027/100,000 байсан бол 1990-ээд оны эхээр АНУ-д 1/100,000 болж өссөн байна.[3] Нүдний лимфомын өвчлөл жил ирэх тусам, ялангуяа ≥60-аас дээш насныханд нэмэгдсээр байна.[4] Нүдний лимфомын гистологийн хамгийн түгээмэл, бараг 80 хувьд тохиолддог хэлбэрүүд нь эхний I, II үе шатны B эсийн лимфом ба салстын лимфоид эдийн булчирхайлаг биш маргинал хэсгийн лимфом (MALT лимфом) юм.[5]

Энэ төрлийн лимфомын эмчилгээнд мэс засал, цацраг туяа, хими эмчилгээ, бай эмчилгээний аргуудыг ашигладаг. Эдгээр эмчилгээний үр дүнд 5 жил амьдрах хувь ойролцоогоор 60 хувь байна.

ЗОРИЛГО:

Улсын Нэгдүгээр төв эмнэлэг 2015 оноос эхлэн лимфома өвчнийг эмчилж эхэлсэн бөгөөд бид нүдний лимфом өвчний анхны тохиолдлыг танилцуулж байна.

АРГА АРГАЧЛАЛ:

Эмнэлзүй, лаборатори, багажийн шинжилгээ, түүний дотор иммуногистохимийн шинжилгээнд үндэслэн оношийг тавьж, олон улсын удирдамжийн дагуу өвчтөний хүсэлтийг харгалзан үзэж эмчилгээг хийсэн.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Өвчтөн 46 настай, эрэгтэй.

Хэвтэх үеийн зовуурь: Баруун нүд өвдөнө, хавдана, бүлтийнэ, хараа муудаж бүрэлзэнэ, ядарна, сульдана.

Өвчний түүх: 2021 оны 7-р сараас эхлэн баруун нүд өвдөж, хараа муудаж эхэлсэн. Тэрээр нүдний эмч нарын зөвлөснөөр эмийн эмчилгээ хийсэн боловч түүний өвдөлт нэмэгдэж, хараа муудаж, проптоз, нүдний хэвийн бус хөдөлгөөн нэмэгдсэн. 2022 оны 2-р сард тархины компьютер томографийн шинжилгээнд 3.1x1.4x2.8 см хэмжээтэй нүдний масс илэрсэн. Нүдний эмч нар мэс засал хийж, массын 80 орчим хувийг авсан. Массын нүдний мэдрэлийн ойролцоох хэсэг буюу 20 орчим хувийг хараа алдах магадлал өндрийн улмаас үлдээсэн.

Бодит үзлэг: Баруун нүдний зовхи бага зэрэг унжиж, нүд бүлтийж, нүдийг аниулан тэмтрэхэд нүдний доод хэсэгт масс тэмтрэгдэж, бага зэрэг эмзэглэлтэй байна. Цус багадалт, цус гоожимтгой хамшинжүүд, лимфоаденопати болон дэлүүний томрол илрээгүй.

Лабораторийн болон багажийн шинжилгээ, онош: MALT лимфомын оношийг нүдний өөрчлөлтөд орсон, мэс заслаар авагдсан хэсгийн биопси болон иммуногистохимийн шинжилгээнд CD3 /-/, CD4 /-/, синоптоплугсин /-/, NSE /-/ маркерууд сөрөг, CD20 /++/ CD79 /++/ CD45 /++/ эерэг гарснаар баталгаажуулсан. Түүний цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ болон биохимийн шинжилгээнд бид аливаа өөрчлөлтийг илрүүлээгүй. Мөн компьютер томографийн шинжилгээнд томорсон тунгалгийн зангилаа бусад эрхтний хамрагдал илрээгүй. Толгой, нүдний MRI болон бусад багажийн шинжилгээнд нүд ба түүний ойролцоох масс тодорхойлогдов.

Зураг 1. *Оношлогдох үеийн өвчтөний багажийн шинжилгээний зураг*

Оношлогдох үед ECOG үнэлгээнд 2 оноотой, лимфомын I-II үе шатанд байв.

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Нүдний үрэвсэлт өөрчлөлт, нүдний бусад төрлийн хавдрууд, өөр хавдрын үсэрхийлэл, лимфомын бусад хэлбэрүүд

ЭМЧИЛГЭЭ: Эхний ээлжийн химийн эмчилгээнд Ритуксимаб 375 мг/м^2 тунгаар долоо хоногт нэг удаа 4 курс хийсэн. Өвчтөний биеийн байдал ба эмчилгээний үр дүнг үнэлсэн. MRI-д массын хэмжээ багасаагүй (1.5x3.0x2.6). Тиймээс эмгэгийг тогтвортой, сайжрал үгүй гэж үзсэн. Бид туяа эмчилгээ хийхийг санал болгосон. Гэвч өвчтөн татгалзаж, хими эмчилгээ хийлгэхийг хүссэн. Үүний улмаас бид 2022 оны 8-р сарын 17-нд Ритуксимаб+Бендамустин протоколоор хими эмчилгээг эхлүүлсэн. Курс эмчилгээнд Ритуксимабыг 1 дэх өдөр 375 мг/м^2 тунгаар, 2-3 дах өдөр бендамустиныг 90 мг/м^2 тунгаар тус тус хэрэглэсэн. Энэхүү хими эмчилгээний 6 курс 2023 оны 1-р сард дууссан. PET-CT-ээр 3-6 сар тутам хяналт үргэлжилж байгаа ба одоогийн байдлаар олон улсад тооцдогийн адилаар оношлогдсоноос хойш гэж үзэхэд 3 дах жилдээ бүрэн намжмал байдалд, сэдрээгүй байна.

ХЭЛЦЭМЖ

2015 оноос УНТЭ-ийн ЦЭСЧШСТ лимфом өвчнийг оношилж, эмчилдэг болсноос хойш зөвхөн нүдийг хамарсан лимфомын анхны тохиолдол болно. 40 наснаас хойш өвчлөх магадлал нэмэгдэж, 75-84 насанд оргил үедээ хүрдэг[6] гэж судлаач нар үзсэн ба бидний тохиолдолд өвчтөн 46 настай байв. Аль хүйсний хүнд илүү тохиолддог нь маргаантай хэвээр байгаа[7, 8] ба энэ тохиолдолд өвчтөн эрэгтэй хүн байв.

Не, Lf нарын судалгаагаар Т эсийн хэлбэр маш ховор[9] байдаг, Stefanovic А нарын судалгаагаар дийлэнх нь эхний I, II шатны, хэлбэрийн хувьд 35-80% нь MALT лимфом байдаг.[10] Эдгээр судалгаануудтай дүйцэн өвчтөнд В эсийн, I, II үе шатны MALT лимфом оношлогдсон.

Мэс засал эмчилгээ хийн үүсгэвэрийн хэмжээг 80% орчмоор багасгаснаар эмчилгээний үр дүнг дээшлүүлсэн гэж үзэж байна. Туяа эмчилгээ 92%, хими эмчилгээ 84.9%-ийн үр дүнтэй байдаг[11] боловч Монгол улсад хэрэглэгдэж буй туяа эмчилгээний аппаратын хүчин чадал, гарч болзошгүй хүндрэлийн улмаас өвчтөн туяа эмчилгээнээс татгалзсан тул хими эмчилгээг хийсэн. Эмгэг эхний үе шатандаа оношлогдсон тул ритуксимаб дангаар нь 4 курс хийхэд үр дүн өгөөгүйн улмаас MALT лимфомын эмчилгээний сонголтонд байдаг Ритуксимаб+бендамустин схемээр хими эмчилгээг хийв.[12]

ДҮГНЭЛТ

Цусны эмч, нүдний эмч нарын баг энэ ховор тохиолдлыг амжилттай эмчилж, өвчтөн бүрэн намжмал байдалд орсон. Ритуксимаб дангаараа нөлөөлөөгүй ч ритуксимаб + бендамустиныг хослуулан хэрэглэх нь I-II үе шатны MALT лимфомын хувьд илүү сайн сонголт байв. Мөн зарим төрлийн лимфомд хамгийн тохиромжтой эмчилгээ болох аюулгүй, үр дүнтэй туяа эмчилгээг манай улсад нэвтрүүлэх шаардлагатай байна.

Түлхүүр үг: *Нүдний лимфом, MALT лимфом, иммуногистохими, эмчилгээний төрлүүд*

НОМ ЗҮЙ

1. Chan CC, Wallace DJ. Intraocular lymphoma: update on diagnosis and management. Cancer Control. 2004 Sep-Oct;11(5):285-95. doi: 10.1177/107327480401100502. PMID: 15377987; PMCID: PMC1971130.
2. Touhami S, Audo I, Terrada C, Gaudric A, LeHoang P, Touitou V, Bodaghi B. Neoplasia and intraocular inflammation: From masquerade syndromes to immunotherapy-induced uveitis. Progress in Retinal and Eye Research. 2019 Sep 1;72:100761.
3. Schabet M. Epidemiology of primary CNS lymphoma. J Neurooncol. 1999;43:199–201.
4. Hoffman PM, McKelvie P, Hall AJ, et al. Intraocular lymphoma: a series of 14 patients with clinicopathological features and treatment outcomes. Eye. 2003;17:513–521.
5. White WL, Ferry JA, Harris NL, Grove AS., Jr Ocular adnexal lymphoma: a clinicopathologic study with identification of lymphomas of mucosa-associated lymphoid tissue type. Ophthalmology. 1995;102:1994–2006.
6. Lv C, et al. Primary central nervous system lymphoma in the United States, 1975–2017. Ther Adv Hematol. 2022;13:20406207211066170.

   https://doi.org/10.1177/20406207211066166.
7. Berenbom A, Davila RM, Lin HS, Harbour JW. Treatment outcomes for primary intraocular lymphoma: implications for external beam radiotherapy. Eye (Lond) 2007;21(9):1198–1201
8. Tang LJ, Gu CL, Zhang P. Intraocular lymphoma. Int J Ophthalmol. 2017 Aug 18;10(8):1301-1307. doi: 10.18240/ijo.2017.08.19. PMID: 28861359; PMCID: PMC5554852.
9. He, Lf., Zhang, Jd., Chen, Xx. et al. Epidemiology and survival outcomes of patients with primary intraocular lymphoma: a population-based analysis. BMC Ophthalmol 22, 486 (2022). https://doi.org/10.1186/s12886-022-02702-6
10. Stefanovic A, Lossos IS. Extranodal marginal zone lymphoma of the ocular adnexa. Blood. 2009 Jul 16;114(3):501-10. doi: 10.1182/blood-2008-12-195453. Epub 2009 Apr 16. PMID: 19372259; PMCID: PMC2713468
11. Jeon YW, Yang HJ, Choi BO, Jung SE, Park KS, Joo-Hyun O, Yang SW, Cho SG. Comparison of selection and long-term clinical outcomes between chemotherapy and radiotherapy as primary therapeutic modality for ocular adnexal MALT lymphoma. EClinicalMedicine. 2018 Oct 1;4:32-42.
12. Alderuccio JP, Arcaini L, Watkins MP, Beaven AW, Shouse G, Epperla N, Spina M, Stefanovic A, Sandoval-Sus J, Torka P, Alpert AB. An international analysis evaluating frontline bendamustine with rituximab in extranodal marginal zone lymphoma. Blood advances. 2022 Apr 12;6(7):2035-44.

БӨӨРНИЙ КАПСУЛЫН ДООРХ БУГЛАА

Ч.Өлзийсүрэн
БГДЭМТ-ийн дүрс оношилгооны эмч

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Танилцуулга: Өвчтөн 65 настай, эрэгтэй.

Зовуурь: 2024.10.13-ны 20:05-д БГД-ийн ЯТТ-т гар хөл хавагнана, шээсний гарц багасна, амьсгаадна, хэвлийгээр өвдөнө, бүлээрнэ, бөөлжинө, дотор муухайрна, хий огиулна гэсэн зовуурьтайгаар ар гэрийнхий хамт ирсэн.

Асуумж: 10 хоногийн өмнө 2,3 хоног архи ууснаас хойш дотор муухайраад, шээсний гарц багасаад, хоолны үнэр авч чадахгүй хий огиулах болсон. Өнөөдөр огт шээгээгүй, дотор муухайрч, хэвлийн өвдөлт нэмэгдсэн тул үзүүлсэн.

Архаг өвчин: 2007 онд чихрийн шижин ХШ 2 оношлогдон, инсулитард 10ЕД-аар өглөө, орой тарьдаг. /өлөн үеийн сахар 10ммоль/л, ихдээ 27ммоль/л хүрдэг/ БГДЭМТ-ийн ДШБ-н эмчийн хяналтанд байдаг. 2007 онд гэмтлийн шалтгаантай субдураль гематома болж, тархины хагалгаанд орж байсан. 2000 онд уушгины сүрьеэ оношлогдон, 1 жил сүрьеэгийн эм уусан. 2021 онд сүрьеэгийн нян судлалын шинжилгээгээр эмэнд тэсвэртэй сүрьеэ батлагдсан. Хорт зуршил: 15 наснаас эхлэн 50 жил тамхи татаж байгаад, 1 сарын өмнөөс татахгүй байгаа.

ЯТТ-т үзлэг, шинжилгээ, эмчилгээ хийгдэн хянагдаж байгаад, эмчилгээнд шээсний гарц 0.5мл/кг/цаг-аас бага, зовуурь, асуумж, бодит үзлэг, шинжилгээний өөрчлөлтийг дүгнэн N17.0 оношоор ЭЭТ-т хэвтэн эмчлүүлэхээр шийдвэрлэсэн.

Бодит үзлэг /Хэвтэх үеийн/: Биеийн байдал хүнд, ухаан саруул, орчиндоо харьцаатай, асуултанд тодорхой хариулна, биеийн байдал албадмал, царайны илрэл шаналангуй. ГКҮ 15 балл. Мах мариа хэвийн, арьс салст хуурай, цонхигор. Биеийн t-36.3^{0}C. Зүрхний оройн түлхэлт сул тэмтрэгдэнэ. Зүрхний цохилт 94у/мин

Амьсгал 17у/мин; SpO22- 96%

АДД 91мм.муб; АД 120/74мм.муб

Хэвлий цардгардуу, гүн тэмтрэлтээр аюулхай болон баруун хавирганы нумаар бага зэрэг эмзэглэлтэй. См.Пастернацкий /-/. Захад ил хавангүй. Шээс катетраар огт гараагүй. Биеийн жингийн индекс 24.9кг/м2

Хүснэгт 1

№	Үзүүлэлтүүд / Огноо	10.13	10.14	10.15	10.16	10.20	10.27	11.04
1	Биеийн байдал	Хүнд	Маш хүнд	Маш хүнд	Маш хүнд	Маш хүнд	Хүнд	Хүнд
2	ЗЦТ /мин	96	85	102	96	95	88	95
3	АД мм.муб	139/85	134/80	150/84	139/88	142/66	132/94	140/85
4	АТ /мин	22	19	19	21	15	18	19
5	SpO22%	95	98 3л/мин	96 3л/мин	96	97	95 3л/мин	95 5л/мин
6	Биеийн t ^{0}C	36,0	36,0	36,5	36,7	36,4	36,1	36,7
7	Шээс мл/мг/ц	Гараагүй	<0,5	<0,5	80мл	1,1	Хангалттай	500мл

Лабораторийн шинжилгээ:

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ:

Хүснэгт 2

№	Үзүүлэлтүүд/Огноо	10.13	10.17	10.21	10.23	10.27	11.04
1	Цагаан эс x10^3/нл	20.71	18.09	12.51	11.1	9.12	8.4
2	Улаан эс x10^6/нл	3.84	2.99	3.07	2.95	2.91	2.66
3	Гемоглобин г/дл	12.3	9.5	9.5	8.9	8.9	8.1
4	Ялтас эс x10^3/нл	85	121	222	213	184	233
5	УЭТХ мм/ц	59.31	59.05	58.7	96.19	54.89	29.07

Шээсний ерөнхий шинжилгээ:

Хүснэгт 3

№	Үзүүлэлтүүд/ Огноо	10.13
1	Өнгө	Бор шар
2	Тунгалаг чанар	
3	Хувийн жин	1020
4	Ууараг	3г/л
5	Глюкоз	/-/
6	Кетон	0.5ммоль/л
7	Уробилиноген	1.6нмоль/л
8	Нитрит	/+/
9	Цагаан эс	500/н/л
10	Улаан эс	250н/л
11	Билирубин	/-/
12	pH	6.0

Биохимийн шинжилгээ:

Хүснэгт 4

№	Үзүүлэлтүүд/ Огноо	10.13	10.17	10.21	10.23	10.27	10.31	11.04
1	Натри	132.2			141.4	141.2	138.1	134.3
2	Кали	3.21	3.5	3.81		3.7	3.71	3.83
3	Хлор							105.8
4	АлАТ	27.1	8.5	8.8		7.8	17.9	31.4
5	АсАТ	25.7	1.4	12.7		16.1	47.6	71.4
6	ШФ	111.4	108.4	125.1		93.7		129.7
7	Креатинин	106.4	581.3	571.5	563.6	440.8	584.6	521.2
8	ГГТ	82.2	61.9	123.1	172.0	95.0		
9	Альбумин	43.1	15.5	16.3	17.0		21.5	
10	Нийт ууараг		39.82	51.74	54.13		52.33	
11	Мочевин	9.22			28.31	20.57		
12	Глюкоз	17.93	9.63		7.47	7.83	3.0	
13	ЛДГ							
14	Амилаза		11.5				16.9	
15	Нийт билирубин	22.23	6.73		4.14	6.51	4.07	
16	Билирубин шууд	7.57						
17	ЦРУ		10.46					

Иммунологи:

Хүснэгт 5

№	Үзүүлэлт /Огноо	10.16	10.17	10.31
1	Прокальцитонин н/мл	7.390	5.115	0.494

Цус бүлэгнэлтийн шинжилгээ:

Хүснэгт 6

№	Үзүүлэлтүүд /Огноо	10.14	10.16	10.21	10.25	10.31
1	Заримдаг идэвхит протромбины хугацаа /сек	33.1	36.2	39.9	43.1	37.1
2	Фибриноген г/л	4.67	3.96	3.33	2.89	2.44
3	Тромбины хугацаа/сек	13.9	13.9	16.8	14.2	11.5
4	Протромбины индекс /сек	13.2	15.6	12.7	1.43	16.8
5	INR	1.15	1.36	1.46		1.46

Микробиологийн шинжилгээ:

2024.10.23
Шээсний нян судлал
Нянгийн ургалтгүй.
2024.10.29
Плеврийн шингэний нян судлал
Нянгийн ургалтгүй.

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

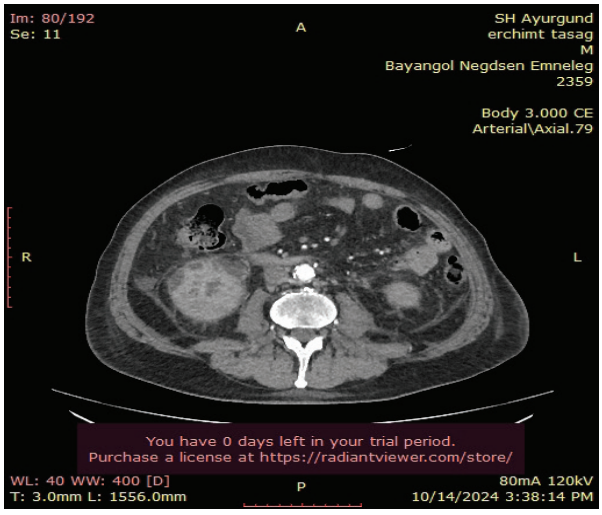
2024.10.13
Хэвлийн хөндийн хэт авиан оношилгоо
Баруун бөөр 11.5х6.3см, паренхим зузаан 2.4см, зүүн бөөр 11.7х5.7см, паренхим зузаан 2.0см.

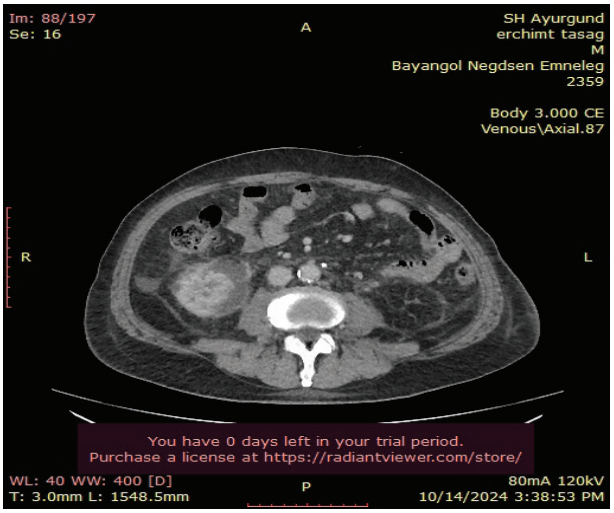
2024.10.13
Цээжний эгц байрлалын рентген зураг:
Зүүн уушгины оройд эгэмний сүүдэртэй давхацсан шохойжилт бүхий сүүдэржилттэй. Уушгины бронх-судасны зураглал угийн дотор зоноор, баруун уушгины доод талбайд талбайд өтгөрч олширсон.

2024.10.14
Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ:
Баруун бөөр 6,3х6,9х11,5см, зүүн бөөр 6,6х7,3х11,1см хэмжээтэй, артерийн фазад паренхимийн нягтрал жигд бус, баруун бөөрний дунд болон доод хэсгийн паренхимад капсул дагасан зөв бус хэлбэрийн, 1,1см хүртэл зузаантай ~+7HU нягтралтай гиподенс өөрчлөлттэй. Хоёр бөөрний эргэн тойрны өөхөн эдэд нэвчдэстэй. Ялгаруулах үйл ажиллагаа удааширсан.Susp: Subcapsular abscess in right kidney

2024.10.21
Хэвлийн хөндийн хэт авиан оношилгоо:
Баруун бөөр 12.0х5.8см, паренхим зузаан 2.3см зүүн бөөр 11.0х5.4см паренхим зузаан 2.1см. Баруун бөөрний доод болон дунд хэсгийн паренхимид 3.0х1.5см, 1.4х1.2см, 1.5х1.0см хэмжээтэй гиподенс зонуудтай.

2024.10.27- Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодисгүй КТГ:
Баруун бөөр 11.3х6.2см, зүүн бөөр 11.3х6.1см хэмжээтэй. Баруун бөөрний паренхимид 1.8х2.1см орчим хэмжээтэй баруун бөөрний паренхимиас бага нягтралтай буюу +12HU нягтралтай гиподенс өөрчлөлттэй. Хоёр талын бөөрний орчны эдэд бохир өөхний шинж илэрсэн. Hypodense zone in lower pole of the right kidney S/O: Cyst vs Abscess





Зураг 1, 2 *Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ-д артери /зураг 1/ болон венийн фаз /зураг 2/-ийн аксиал зүслэг: Баруун бөөрний капсулын дор байрлалтай гиподенс зонууд тодорхойлогдоно.*

2024.11.04

Хэвлийн хөндийн хэт авиан оношилгоо:

Баруун бөөр 12.0х5.8см, зүүн бөөр 11.7х5.7см хэмжээтэй. Баруун бөөрний доод болон дунд хэсгийн паренхимийг хамарсан хэд хэдэн тооны гиподенс зонуудтай. /2024.10.25-ны эхо-той харьцуулахад динамик өөрчлөлтгүй./

ОНОШ

Чихрийн шижингийн нефропатигийн суурин дээр үүссэн баруун бөөрний капсул доорх буглаа. Бөөрний цочмог дутагдал, Хоёрдогчоор үүссэн цөсний хүүдийн үрэвсэл болон давсагны үрэвсэл, Үжил, үжлийн шок.

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Бусад өвчнүүдийн үед бөөрний болон перинефрийн буглаатай ижил төстэй эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрч болно.

- Папиллярын үхжил нь ялангуяа чихрийн шижинтэй өвчтөнд цочмог пиелонефритыг хүндрүүлдэг. Бөөрний колик бүхий шээсний замын бөглөрөл, бөөрний үйл ажиллагаа гэнэт муудах нь папиллярын үхжилтэй эсвэл папилляр хэсгүүдийн шилжилтийг хүндрүүлдэг. Бөөрний хүнд хэлбэрийн халдварын зарим тохиолдолд нефрэктоми хийх боломжтой.
- Эмфизематоз пиелонефрит нь бөөрний паренхим, зарим тохиолдолд бөөрний захын эдийг хамарсан хий үүсгэдэг үхжил үүсгэгч халдвар юм. КТ нь бөөр ба перинефрийн буглаа бүхий голдуу идээт процессоос ялгаатай нь эдэд хий байгааг харуулдаг.
- Малакоплакиа нь гэдэсний савханцарын халдвартай холбоотой ховор тохиолддог мөхлөгт үрэвсэлт өвчин. Энэ нь ихэвчлэн давсганд нөлөөлдөг ба тохиолдлын 15 орчим хувьд нь бөөрийг гэмтээдэг. КТ-д сонгодог шинж нь олон тооны, судасжилт багатай масс бүхий томорсон бөөр байдаг. Бөөрний идээт өвчний дүрслэлээс ерөнхийдөө ялгаатай боловч фагоцитозжуулсан бактерийг эсийн доторх устгалын хангалтгүй үр дагавар гэж үздэг PAS-эерэг Михаэлис-Гутман (MG) биетүүд зэрэг гистологийн үр дүнд үндэслэн оношийг эцэслэн тавьдаг. Эмчилгээ нь өсгөвөр болон мэдрэг антибиотикийн эмчилгээнээс бүрдэх ёстой.
- Ксантогрануломатоз пиелонефрит нь архаг пиелонефритын ховор хэлбэр бөгөөд липидээр дүүрсэн макрофаг агуулсан мөхлөгт эдээс болж бөөрийг их хэмжээгээр гэмтээдэг. Эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь бөөр ба перинефрийн буглаатай төстэй байж болох ч дүрслэл нь нэлээд ялгаатай байдаг.
- Бөөрний эсийн хорт хавдрыг КТ-ийн шинжилгээгээр бөөрний идээт хавдраас ялгахад хэцүү байдаг бөгөөд энэ тохиолдолд эд эсийн оношилгоо шаардлагатай байдаг. Нэмж дурдахад, буглаа үүсэх нь бөглөрөлд хүргэдэг бөгөөд бөөрний эсийн хорт хавдрыг хүндрүүлдэг.

ЭМЧИЛГЭЭ

- Лабораторийн шинжилгээний өөрчлөлтийг харгалзан цефалоспорины III бүлгийн антибиотик болон нитромидизолын бүлгийн антибиотик эхлүүлсэн.
- Эмчилгээнд цефтазидим -14хоног, ванкомицин -16 хоног, метронидазол -18 хоног гэсэн антибиотикуудыг хослуулан цагаар хийсэн.
- Эмчилгээний явцад 10.16-нд баруун бөөр өвдөх зовуурь нэмэгдэн, см.Пастернацский баруунд /+/ илэрсэн тул УГТЭ-ийн УАТ-ийн эмчээс зөвлөгөө авахад яаралтай мэс заслын заалтгүй тул ажиглан, эмчилгээг үргэлжлүүлье гэсэн зөвлөгөөний дагуу эмчилгээ сувилгааг үргэлжлүүлэв.
- 10.14 Гемодиализ эмчилгээ эхэлж, нийт 5 удаагийн гемодиализ эмчилгээ хийгдсэн. 10.17-ноос шээс сэдээлттэйгээр үүсч, 10.22-ноос шээсний гарц хангалттай болсон.

10.28-нд Эрчимт эмчилгээний эмч нарын хамтарсан үзлэгийн шийдвэрийн дагуу өвчнийг мэс заслын тасагт шилжүүлэн, эмчилгээг үргэлжлүүлсэн.

11.04-нд эмч нарын хамтарсан үзлэгийн шийдвэрээр өвчтний биеийн байдал ирэх үеийнхээс сайжирсан тул цаашид нефрологи болон диализийн эмчийн хяналтанд, зөвлөгөө өгч эмнэлгээс гаргасан.

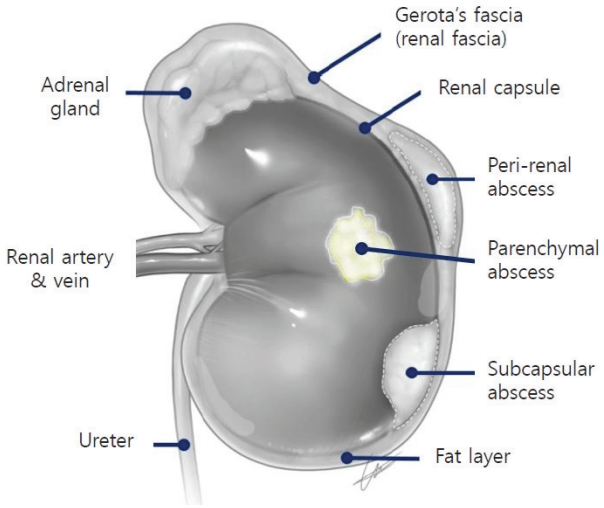
- ЭЭТ-д 14 хоног, мэс заслын тасагт 9 хоног, нийт 23 хоног хэвтэн эмчлүүлсэн.
- 11.06-нд УГТЭ-ийн ЯТТ-аар амьсгаадна, хаван нэмэгдэн, шээсний гарц багассан гэсэн зовуурьтайгаар үзүүлэн, БДШ-ийн тасагт Бөөрний өвчний төгсгөлийн шат, Чихрийн шижингийн шалтгаант бөөрний архаг дутагдал, Баруун бөөрний буглаа, Артерийн гипертензи 2-р зэрэг, 2-р үе шат, өндөр эрсдэлтэй, С вирусын шалтгаант элэгний архаг үрэвсэл, биохимийн идэвхжилтэй, Хоёрдогч хүнд зэргийн цус багадалт оношоор хэвтэн эмчлүүлж байгаа.

ХЭЛЦЭМЖ

Бөөрний капсулын доорх буглаатай өвчтөнд хийгдсэн судалгаатай адил манай тохиолдол чихрийн шижин ХШ 2 хавсарсан эмгэгтэй байсан. Ялгаатай тал зовуурь удаан хугацаагаар зовуурьлан цочмог пиелонефрит оношоор цефазолин болон гентамицин эмийн хослолоор эмчилгээ хийгдэж байсан ч 1 сар халуурсан тул хэвлийн хөндийн КТ шинжилгээ хийхэд зүүн бөөрний паренхимийг шахсан том хэмжээний капсулын доор буглаа оношлогдсон байна. Бөөрний капсулын доорх буглаанд 8 хоногийн турш урсгуур тавьж, 850мл орчим идээ гарсан ба идээнээс нян ургуулах шинжилгээнд Klebsiella pneumoniae, Enterobacter cloacae ургаснаар мэдрэг антибиотик болох моксалактамыг 2 долоо хоног эмчилгээнд хэрэглэсэн. Өвчтнийг 3 долоо хоногийн дараа хэт авиа шинжилгээгээр хянахад бөөрний паренхимийн бүтэц хэвийн болсон. Манай тохиолдолд эмнэлзүйн өвөрмөц шинж тэмдэг бага, хурдан явцтай байсан нь бөөрний буглааг оношлох боломж бага байсан ч зөв шинжилгээ буюу хэвлийн КТ шинжилгээ төлөвлөснөөр ховор тохиолддог эмгэгийг эрт оношилсон. Өвчнийг эрт оношилж эмчлэхэд тухайн өвчний эрсдэлт хүчин зүйлийг үнэлж, ялган оношилгоог хийн, өвчнийг эрт оношлоход шаардлагатай шинжилгээ төлөвлөх нь чухал байна.

ДҮГНЭЛТ

Бөөрний болон пери-реналь буглаа нь бөөрний паренхимийн эсвэл бөөрний капсул, бөөрний фасци хоорондын өөхөн давхаргад буглаа үүсдэг бөөрний халдварын хамгийн хүнд хэлбэрүүд юм. Нэмж дурдахад, капсул доорх бөөрний буглаа нь бөөрний капсул ба бөөрний паренхимийн хоорондох зайд байрлах идээт бөгөөд бөөрний буглааны маш ховор төрөл юм.Бөөрний буглаа болон түүний эргэн тойрон дах бүтцийн буглаа нь анатомийн байршлаар нь нэрлэгддэг бөгөөд бөөрний паренхимийн буглаа, хэвлийн хөндийн буглаа, парареналь (бөөрний гадна) буглаа гэж ангилдаг (Зураг 3). Паренхимийн буглаа хурцадсаны дараа бөөрний капсул урагдах нь бөөрний орчмын өөхөн давхаргад хязгаарлагдах хэвлийн хөндийн буглаа үүсгэдэг бол парареналь буглаа нь хэвлийн хөндийн буглаа цааш үргэлжлэх эсвэл зэргэлдээх эрхтнүүдийн халдварын улмаас үүсдэг.



***Зураг 3** Бөөрний буглааны байрлалууд*

Бөөрний буглаа үүсэх эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь чихрийн шижин, шээсний замын анатомийн эмгэг, бөөрний бүсэд гэмтэл учруулах зэрэг орно.

1950-иад он хүртэл ихэнх бөөрний буглаа нь бөөрөөс бусад эрхтнүүдийн халдвараас үүдэн үүсгэгч нянгийн гематогенээр тархсаны үр дүнд үүсдэг ба 90% -ийг алтан стафилококк эзэлж

байв. Гэсэн хэдий ч бөөрний дотоод рефлюкс, шээсний замын бөглөрөлтөөс болж өгсөх халдварын өөрчлөлт, өсөлт ажиглагдаж байна. Сүүлийн үеийн бөөрний буглаа өвчний дийлэнх хувийг гэдэсний савханцар эзэлж байна.

Өмнө нь бөөрний буглааг мэс заслын аргаар зайлуулах, антибиотикоор эмчилдэг байсан. Гэсэн хэдий ч 1982 онд Финн нар. анх арьсан доорх урсгуур эмчилгээг нэвтрүүлэн /PCD/, бөөрний буглаа мэс засалгүйгээр амжилттай эмчилсэн. Луис нар зөвхөн 3 см-ээс бага диаметртэй буглаанд судсаар антибиотик эмчилгээг санал болгон, 3 см-ээс их хэмжээтэй буглаа бол инвазив интервенцийг зөвлөсөн. Эмчилгээний гол үндэс нь өргөн хүрээний антибиотик ба арьсан доорх урсгуур эсвэл нээлттэй мэс заслын аргаар гуурс тавих арга юм.

Манай тохиолдолд чихрийн шижин ХШ 2 нь эрсдэлт хүчин зүйл болж, буглааны хэмжээ нь мэс ажилбар болон мэс заслын эмчилгээ шаардлагагүй буюу антибиотик эмчилгээний заалттай байсан. Хэдийгээр өргөн хүрээний хавсарсан антибиотик эмчилгээ хийгдсэн ч шээсний нянгийн шинжилгээнд нян ургалтгүй байсан нь эмчилгээний үр дүнд нөлөөлж байна. Дүүргийн эмнэлэгт КТ шинжилгээ хийгдэж байгаа нь ховор тохиолддог эмгэгүүдийг оношилсноор цаашдын эмчилгээний тактикийг зөв сонгоход нилээдгүй ач холбогдолтой байна.

НОМ ЗҮЙ

1. https://synapse.koreamed.org/articles/1149281
2. https://www.uptodate.com/contents/renal-and-perinephric-abscess
3. Choi SY, Hwang DH, Yoon HS. A case of renal abscess in neonate. J Korean Soc Neonatal. 2005; 12:200–5.
4. Finn DJ, Palestrant AM, DeWolf WC. Successful percutaneous management of renal abscess. J Urol. 1982; 127:425–6.
5. Seguias L, Srinivasan K, Mehta A. Pediatric renal abscess: a 10-year single-centerretrospective analysis. Hosp Pediatr. 2012; 2:161–6.
6. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9481071/

ФЕЛТИЙН ХАМШИНЖИЙГ ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДОЛ

Х.Тангул[1], Б.Алтанзул[2],З.Дэвшил[2], Д.Цолмон[2]
[1]Баян-Өлгий аймгийн нэгдсэн эмнэлэг
[2]Анагаахын Шинжлэх Ухааны Үндэсний Их Сургууль, АУС, Ревматологийн тэнхим

Товч мэдээлэл

Фелтийн хамшинж бол ийлдэс эерэг удаан үргэлжилж буй ревматойдын зангилаатай ужиг явцтай ревматоид артриттай хүмүүст илэрдэг. Ховор (РА-ын 1%-3%-д буюу 100.000 хүн ам тутамд 10 тохиолдол) тохиолдох архаг өвчин юм. Фелтийн хамшинжийн шалгуурт ревматоидын үений архаг үрэвсэл, дэлүү томрох, цагаан эс багасах шинжүүд багтана. (цагаан эсийн тоо<2000/μL) Дэлүү томорсон ч нейтропени илрэхгүй байх нь тархмал лимфоидын гидерплазитай хамааралтай. Мөн халуурах, цус багадалт, бөөр шээс ялгаруулах замын байгын халдвар, тромбоцитопени, лимфаденопати болон хөлийн яр шарх олонтоо тохиолдоно. Цагаан эсийн тоо 1000/μL буюу түүнээс багасах үед халдварт өртөмтгий болох нь давтагдах эсвэл дагалдах үжилээр хүндрэх өндөр эрсдэлтэй болдог.

Бидний танилцуулж буй тохиолдол нь гранулоцитопенийн улмаас үүсэж болох халдварын эрсдэлийг бууруулах, үжлээс урьдчилан сэргийлэх, өвчтөний биеийн байдлыг сайжруулахын тулд гранулоцитын колони өдөөгч хүчин зүйлийг (G-CSF Granulocyte Colony Stimulating Factor) Фелтийн хамшинжийн эмчилгээнд үр дүнтэй хэрэглэсэн тохиолдол юм.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Өвчтөн Б, 41 настай, эрэгтэй.

Зовуурь: Тэрээр хоёр гарын хэд хэдэн хуруу, бугуй, өвдөг, тохой хөшнө, хавдана, халуурна, бие арзайна, ядарна, ам хатна, толгой өвдөнө гэсэн зовуурьтай.

Асуумж: 2014 онд хэрх өвчин гэж оношлогдсон бөгөөд дотрын эмчийн хяналтад 5 жилийн турш өдөр бүр 10 мг преднизолон ууж байсан. 2019 онд ревматологи эмчид анх үзүүлж, РА өвчний 2010 оны шалгуурыг 10 оноогоор хангасан ба уламжлалт ДМАРД эмчилгээг зааврын дагуу эхлүүлсэн боловч 2 сар уугаад өөрөө зогсоосон. Гэмтэл бэртэл (-), харшил (-), халдварт өвчин (+), 20 наснаас эхлэн өдөрт 20 ширхэг тамхи татдаг, архи уудаг .

Ревматологийн тусгай үзлэг: Синовит(+), ревматоид зангилаа тохойнд(+), лимфаденопати (-/+), арьс салстын шарх(+),хөлийн яр шарх/+/ SJ-2, TJ-10, харааны үнэлгээний оноо 65 мм, DAS(28)CRP = 6.11 өндөр идэвхжилтэй байлаа.

ОНОШИЛГОО

Шинжилгээнд: RF 172 u/l, 2023.12 сар; anti-CCP>500iu/ml, CRP 310mg/l.

Бусад үзүүлэлт нэгдүгээр хүснэгтээр үзүүлэв.

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ

ЦДШ	2021 он	2022 он		2023 он				2024 он	
	11 сар	6 сар	9 сар	2 сар	10 сар	12.07	12.14	6 сар	10 сар
WBC 10ʌ3/μL	4.75	2.14	3.31	5.51	4.43	**1.1**	9.75	2,5	**1,84**
RBC10ʌ6/μL	3.79	5.78	4.84	5.07	5.35	5.57	5.57	5,69	5,65
HGB g/dl	**100**	139	126	160	142	159	155	158	150
PLT10ʌ3/μL	244	**30**	**78**	**131**	195	**36**	156	156	125
NEUT 10ʌ3/μL	2.76	0.79	2.06	3.32	1.43	6.94	**0.156**	6.30	**0,367**
LYMPH10ʌ3/μL	1.53	0.85	0.56	1.39	1.27	0.23	1.3	1.74	0,415

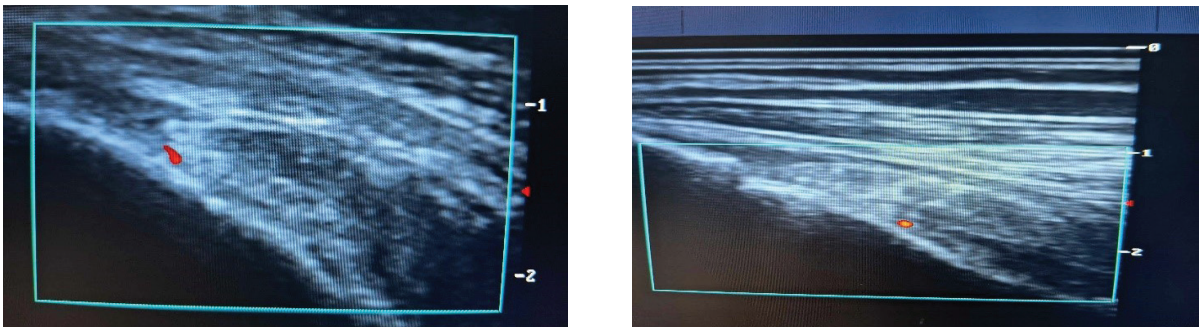
***Хүснэгт 1**. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээний үзүүлэлт*

Биохими

шинжлэгдхүүн	2021	2022	2023	2024		
	11 сар	6 сар	12 сар	6 сар	8 сар	10 сар
Алат	21	507	34	40	30	95
Асат	57	686	58	27	14	78
Ревматойд фактор	225	295	172	212	184	226
СРБ	197	467	409	210	10	232
Глюкоз	7	7	9	7	6,40	7
триглицерид	2,6	2,9	2,1	2,6	2,7	2.8
холестерин	198	189	177	181	179	189

***Хүснэгт 2**. Биохими шинжилгээний үзүүлэлт*

Яс булчингийн хэт авиа шинжилгээ: Өвдөгний suprapatellar recess болон медиал, латериал талд их хэмжээний, өтгөн тогтоцтой, фибринлэг шингэнтэй, синовиал мембран зузаарсан, эмгэг судасжилт зүүнд илүү тодорхойлогдов. PD-2, GS-2



***Зураг 1**. Өвдөгний үений хэт авиан шинжилгээ*

Хэвлийн хэт авиа шинжилгээ: 2020 оноос дэлүү томорч эхэлсэн ба хэвлийн ХАШ-нд дэлүү 14х5.5см буюу 1-р зэргийн томролтой. 2023 оны 6 сард хэвлийн ХАШ-нд (зураг 1) дэлүү 17х6.5см буюу 4-р зэргийн томролтой.

Халдварын эрсдэл

Хөлийн шархны ариун чанар:

Staphylococcus aureus /+/

Цефокситин Т Иминенем М Ванкомицин М

Цефтриаксон Т Ципрофлоксацин Т

Цефатоксим М Цефазолин Т

Амоксициллин +Клавуланы хүчил М

Онош: Фелтийн хамшинж

***Зураг 2.** Дэлүүний томрол*

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

- Эрхтэн огтолцооны улаан яршил
- Цусны хавдар
- Амилойдоз
- Гаучерийн өвчин
- Лимфома
- Халдвар зэрэг дэлүү томордог өвчнүүд

ЭМЧИЛГЭЭ

Эмчилгээний менежмент нь РА-ын үндсэн эмчилгээг үргэлжлүүлэхийн зэрэгцээ цагаан эсийн тоог өсгөж, халдвараас сэргийлэхэд чиглэдэг. Преднизолоныг 40 мг/хоног тунгаар уухаар, цаашид схемээр, метотрексатыг 15 мг/7 хоног тунгаар уухаар хавсарсан.

Эмчилгээний үр дүн

2023 оны 12 сарын хяналтын шинжилгээнд цагаан эс 1.1 болсон тул халдварын өндөр эрсдэлтэй шархны ариун чанарт Staphylococcus aureus /+/ ургасан эмчилгээнд G-CSF тарилгыг 70 μg/kg тунгаар нийт 2 удаа арьсан дор тарьж, шинжилгээг давтахад цагаан эс 9.75 болж (*Хүснэгт 1*) өссөн.

ХЭЛЦЭМЖ

Фелтийн хамшинжтэй өвчтөнд эмчилгээ хийхэд тун хэцүү, ярвигтай байдаг бөгөөд тэр бүр сайжрал авахгүй. Фелтийн хамшинжийн шалгуур болох сонгодог гурвалд ревматоид артрит, дэлүү томрох, нейтропени (нейтрофил эсийн тоо<2000/μL) багтана. Ревматоид артритийн шалгуурын дагуу үнэлж ДМАРД эмчилгээг үргэлжлүүлэн ууж байгаа. Хэдийгээр дэлүүг мэс заслаар авахад дэлүү томролтын шинжүүд, цус багадалт, цагаан эс болон ялтас эс багасах шинжүүдийг арилган , биеийн байдалыг сайжруулахад эрэгээр нөлөөлж байдагч дэлүүг авсаны дараагийн халдварын давтамж буурч байгаа эсэх нь тодорхойгүй байдаг. Цусанд эргэлдэгч гранулоцитын тоог ихэсгэхэд чиглэсэн оролдлогууд харилцан адилгүй үр дүнтэй байдаг. Хөлийн шархлаа нь ревматоидын хөлийн судасны үрэвсэлтэй хавсарсан байж болдог учираас эмчлэхэд тун хүндрэлтэй байдаг. Энэхүү хамшинж нь олон төрлийн эмнэлзүйн хамшинжүүдтэй хүнд эмгэг бөгөөд эмчилгээний үндсэн зорилго нь үрэвсэл, халдвар болон хамшинжүүдийг хянаснаар амьдралын чанарыг сайжруулах, сэргийлэх, үйл ажиллагааг хадгалах юм.

ДҮГНЭЛТ

Уг тохиолдолын хувьд анх 2014 онд хэрх төст артрит сэжиглэгдэж дотрын эмчийн хяналтанд преднизолон ууж эхэлсэн ба 2019 оноос ревматологи эмчийн хяналтанд орж ДМАРД эмчилгээг эхлүүлсэн боловч өвчтөн эмийг эмчилгээг тогтвортой хэрэглэхгүй архи үргэлж уудаг , тамхи татдаг , хоолны дэглэм барьдаггүй явсаар 2020 онд анх дэлүү томорч эхэлсэн .Үүнээс гадна хөлийн идээтэй шархтай, амны хөндий шархалсан. Өвчтөний биеийн байдал хүндэрч 2023оны 12 сард дотрын тасагт хэвтсэн. Хүний биеийн байдал, зовуурь шаналгаа, бодит үзлэг, шинжилгээг дүгнэж үжил, халдварын хүндрэлээс сэргийлж эмчилгээнд G-CSF тарилгыг 70 μg/kg тунгаар нийт 2 удаа арьсан дор тарьж, шинжилгээг давтахад цагаан эс 9.75 болж өссөн.

Түлхүүр үг: *Ревматоид артрит, Фелтийн хамшинж*

НОМ ЗҮЙ

1. Д.Зулгэрэл, Д.Тунгалаг нар Ревматологи, УБ 2023 х52-53.
2. Gupta A, Abrahimi A, Patel A. Felty syndrome: a case report. J Med Case Rep. 2021 May 27;15(1):273.
3. 2.Aslam F, Cheema RS, Feinstein M, Chang-Miller A. Neutropaenia and splenomegaly without arthritis: think rheumatoid arthritis. BMJ Case Rep. 2018 Jul 11;2018.
4. Liu X, Loughran TP. The spectrum of large granular lymphocyte leukemia and Felty's syndrome. Curr Opin Hematol. 2011 Jul;18(4):254-9.
5. Prasad S, Mushfiq Farooqui I, AlZoubi L, Arami S. T-cell Large Granular Lymphocytic Leukemia and Felty Syndrome in Rheumatoid Arthritis: A Case Report. Cureus. 2023 Jul;15(7):e41780.
6. Choi M-F V, Mant MJ, Turner AR, Akabutu JJ, Aaron SL.Successful reversal of neutropenia in Felty's syndrome with recombinant granulocyte colony stimulating factor. Brit J Haem 1994;
7. Moore DF, Vadhan-Raj S. Sustained response in Felty's References syndrome to prolonged administration of recombinant Human Granulocyte-Macrophage Colony S.
8. Chavalitdhamrong D, Molovic-Kokovic A, Iliev A. Felty's syndrome as an initial presentation of rheumatoid arthritis: a case report. Cases J. 2009 Nov 18;2:206. doi: 10.1186/1757-1626-2-206. PMID: 19946450; PMCID: PMC2783155.

ОНКОЦИТОМА /ONCOCYTOMA/

И.Оюун-Эрдэнэ[1] ,*Т.Нацагдорж*[1], *Т.Батбуян*[1]
Номун НЭ-ийн дүрс оношлогооны эмч[1], *Дотор, Мэдрэлийн эмч*[1]

Товч танилцуулга

Бөөрний онкоцитома нь бөөрний паренхимын ховор тохиолддог хавдар бөгөөд жилд 1 сая хүнд 0,5-1,5 тохиолдол бүртгэгддэг ба бөөрний хатуу массын ойролцоогоор 4,3%-ийг эзэлдэг. Онкоцитома нь ихэвчлэн удаан ургадаг эпителийн хоргүй хавдар бөгөөд хорт хавдарт шилжих тохиолдол маш ховор байдаг. Судалгаагаар бусад хорт хавдрын өгүүлэмжгүй боловч бөөрний онкоцитоматай өвчтөнүүдэд элэг, ясанд үсэрхийлсэн хорт хавдрын тохиолдлуудыг илрүүлжээ. Бөөрний онкоцитома нь бүх нас, хүйсэд тохиолддог ч 60-аас дээш насны эрэгтэй хүйсэд илүү тохиолддог ба илрэх дундаж нас 6-7 дах арван жил байдаг. Шалтгаан тодорхойгүй ч зарим шинжээчид генетикийн өөрчлөлт /мутаци/-тэй холбоотой гэж үздэг. Зарим гэр бүлд удамшлын генийн өөрчлөлт эсвэл мутаци байдаг бөгөөд энэ нь 2 бөөрөнд олон тооны бөөрний онкоцитома үүсэх эрсдэлийг нэмэгдүүлдэг. Жинхэнэ онкоцитома ихэвчлэн шинж тэмдэггүй байдаг бөгөөд санамсаргүйгээр хэвлийн эхо, СРТ, КТГ шинжилгээнүүдэд илэрдэг. Дүрсийн шинжилгээнүүдэд хортой хавдрын шинжтэй харагддаг бөгөөд ялгахад төвөгтэй байдаг учир биопси хийж оношийг батална. Биопсийн шинжилгээ нь хавдрыг авах мэс заслын дараа хийгддэг байна. Онкоцитомын мэс заслын өмнөх нарийн оношилгоо нь одоогийн техникийн хувьд боломж багатай бөгөөд түүний практик ач холбогдол маргаантай байна.

Жижиг онкоцитомад эмчилгээ шаардлагагүй байж болох ч шинж тэмдэг илэрвэл мэс засал хийхийг зөвлөдөг. Бүтэн болон хэсэгчилсэн нефрэктомийн дараа тавилан маш сайн байдаг буюу ресекцийн талбайд дахилт бүртгэгдээгүй байна. Харин зарим өгүүлэлд үсэрхийлсэн цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг. Энэ тайланд бид дүрсийн шинжилгээгээр илэрсэн бөөрний онкоцитомын хоргүй хэлбэр эмгэг судлалын шинжилгээгээр батлагдсан тохиолдлыг танилцуулах болно.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч 58 настай эмэгтэй. Биеийн жин-60кг, өндөр-151см.

Зовуурь: Нуруугаар өвдөнө, шээс хаагдана, даралт ихэснэ.

Өвчний түүх: 10 орчим хоногийн өмнөөс ууц нуруу чилж өвдөж эхэлсэн. 2024 оны 01 сарын 13-нд нуруугаар өвдөнө, даралт ихэснэ гэсэн зовуурьтай Номун НЭ-т хандсан. Хэвлийн эхо шинжилгээ 01 сарын 13-нд хийгдсэн. Артерийн даралт ихсээд 5н жил болж байгаа. Тогтмол хянахгүй. Хаяа зовуурьтай үед эм уудаг. (Эмийнхээ нэрийг мэдэхгүй) Өөр оношлогдсон архаг хууч өвчин үгүй.

Амьдралын түүх: 1966 онд Ховд аймгийн Зэрэг суманд төрсөн. Ам бүл-3 нөхөр хүүхдийн хамт амьдардаг. Малчин. Өндөр насны тэтгэвэрт. Төрөлт-6. 50 насандаа цэвэршсэн.

Үзлэг: Эмчлүүлэгчийн биеийн байдал дунд, ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай Асуусан асуултад хариулна. Команд биелүүлнэ. Байрлал хагас идэвхтэй буюу юм түшиж зогсоно. Нүүр царайны илрэл шаналангуй. Арьсны өнгө бор, чийглэг, уян хатан чанар хэвийн. Арьс салст цэвэр, тууралтгүй, халуунгүй 36.2С. Амьсгал өөрөөр, хүчилтөрөгчийн нэмэлт хэрэгцээгүй. SpO2-96%. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Амьсгал 1 минутад 17 удаа. Зүрхний авиа бүдгэвтэр, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. АД-158/98мм.муб. Пульс 89 удаа/мин. Хэл нимгэн цайвар өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй, элэг дэлүү тэмтрэгдэхгүй. Шээс өөрөөр, сүрлэн шар өнгөтэй, гарц элбэг. См.Пастернацкий /-/ Захад ил хавангүй.

Шинжилгээнд: ШЕШ: Өөрчлөлтгүй

ЦДШ: Өөрчлөлтгүй

Биохими: Өөрчлөлтгүй

Цээжний рентген: Уушгинд нэвчдэст болон голомтот өөрчлөлтгүй. Цээжний хөндийд сул хий болон шингэнгүй.

Хэвлийн эхо: Зүүн бөөрний дунд паренхимд 3,6 х 2,8см орчим хэмжээний гадагш ургасан, судасжилт бүхий эхохолимог үүсгэвэртэй.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: Хоёр бөөрний холтослог эдийн зузаан болон зах ирмэг долгионтсон. Бөөрний хэмжээ хэвийн, хатангиршилгүй. Бөөрний аяганцар, тэвшинцэр өргөсөөгүй. Зүүн бөөрний доод полиуст са.3,57 х3,17х3,23см хэмжээтэй, тодосгогчоор эрс тодорч, тодрол хожуу венийн фазуудад эрс буурсан зөв дугуй голомтот өөрчлөлттэй Хоёр бөөрний ялгаруулах үйл ажиллагаа хэвийн, хоёр талд тэгш хэмтэй. Imp:Enhanced round lesion in the lower and posterior side of the left kidney. -S/O RCC

Клиникийн онош: Renal mass LS

Дагалдах онош: Артерийн даралт ихсэх өвчин II зэрэг, эрсдэл дунд

Эмчилгээ: Шинжилгээний үр дүнд үндэслэн 2024.01.18 нд зүүн бөөрийг дурангийн мэс засал /Lap.Radical Nephrectomy/-аар авсан. Өвчтөн мэс засал хийснээс 5 хоногийн дараа эмнэлгээс гарсан. Өвчтөнийг 2 жилийн турш 3 сар тутамд хянаж, хагас жилд 1 удаа КТ, лабораторийн шинжилгээ хийлгэж хянагдаж байна.

Үр дүн: 2024.01.20-ны Амьд сорьцын шинжилгээний хариу: Зүүн бөөр: Мэдрэл дотоод шүүрлийн хавдар төст зураглалтай /SUGGESTIVE OF NEUROENDOCRINE TUMOR/ гарч Иммуногистохимийн шинжилгээ хийж оношийг батлах шаардлагатай

болж 2024.03.06-ны иммуногистохимийн шинжилгээний үр дүнд бөөрний онкоцитома оношлогдсон байна.

ДҮГНЭЛТ

Онкоцитома хоргүй хавдар боловч цөөн тохиолдолд хортой хэлбэр тохиолдож байгааг эмч нар мэдэж байх хэрэгтэй.

Бөөрний онкоцитома нь дүрслэлийн шинжилгээгээр ихэвчлэн хорт хавдар гэж оношлогддог буюу ялгахад төвөгтэй байдаг учир оношийг гистологи /иммуногистохими/-ийн шинжилгээгээр батлах шаардлагатай.

Биопси хийсэн бөөрний хавдрын 45% хүртэлх нь хоргүй хавдрууд тохиолддог ба хавдрын хэмжээ жижиг, хортой шинж тэмдэггүй тохиолдолд мэс засал эмчилгээ хийхгүйгээр идэвхтэй хяналт хийхийг хэрэгтэй.

Жижиг онкоцитомад эмчилгээ шаардлагагүй байж болох ч шинж тэмдэг илэрвэл мэс засал хийхийг зөвлөдөг.

Хэрэв генетикийн шалтгаантай бол хортой хавдарт шилжих эрсдэлтэй гэж үзнэ.

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

1. Бөөрний эсийн хорт хавдар: Бөөрний онкоцитома нь бөөрний хорт хавдрын хамгийн түгээмэл төрөл болох бөөрний эсийн хорт хавдартай инвазив бус дүрслэлд ижил төстэй харагддаг. Иймд дүрсийн шинжилгээ нь хавдрын хортой эсвэл хоргүйг ялгах боломжгүй бөгөөд биопсийн /Иммуногистохими/ шинжилгээгээр оношийг ялгана**.** Бөөрний эсийн хорт хавдрын эмнэлзүйн бусад шинжүүдийг харгалзан үзнэ. Үүнд: гематури, протейнури, эритропени, элэгний ферментүүдийн хэвийн бус ихсэлт, цусны бүлэгнэлтийн өөрчлөлтүүд, өвдөлт, жин хасах г.м

2. Бирт-Хогг-Дюбе хамшинж: 1977 онд канадын 3 эмч/Бирт, Хогг, Дюбе/ анх тайлбарласан байдаг**.** Бирт-Хогг-Дюбе синдромтой хүмүүст хоргүй /бөөрний онкоцитома/ болон хорт хавдар /Хромофоб бөөрний эсийн хорт хавдар/ үүсэх эрсдэл өндөр байдаг. Энэ хамшинж маш ховор. Шинж тэмдэг хүн бүрт өөр өөр байдаг. Хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг нь арьсны олон хоргүй гэмтэл /папул/, уушгины уйланхай / пневмоторакс/ болон бөөрний неоплази/ хоргүй ба хортой хавдар/ юм. Хамгийн түгээмэл нь арьсны папулууд бөгөөд 85%-д тохиолддог боловч зарим хүмүүст арьсны гэмтэлгүйгээр уушгины уйланхай, бөөрний неоплази үүсэж болно. Арьсны фиброфолликулом гэж нэрлэгддэг папулууд нь хуйх, нүүр, хүзүү, чихний дэлбэн, амны хөндийн салст бүрхэвч дээр тохиолддог 2-3мм хэмжээтэй, бөмбөгөр хэлбэртэй махан өнгөтэй, эмзэглэлгүй байдаг. Уушгины уйланхай 1,2 талд илэрч болдог ба 80 % орчим тохиолддог.шинж тэмдэггүй, уушгины үйл ажиллагаа ихэнхдээ хэвийн байдаг ч 1/3-д уушгины уналт, пневмоторакс давтагддаг. 15-

30%-д бөөрний хавдар үүсдэг. Хавдрын хамгийн түгээмэл хэлбэрүүд нь онкоцитом ба хромофоб бөөрний эсийн хорт хавдар бөгөөд эдгээр нь хортой хорт хавдрууд юм. Онкоцитома нь хоргүй хавдар үүсэх боломжтой боловч ховор тохиолддог.

Түлхүүр үг: Бөөрний онкоцитома, бөөрний хоргүй хавдар, бөөрний эсийн хорт хавдар

НОМ ЗҮЙ

- https://rarediseases.org/rare-diseases/renal-oncocytoma/
- https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/22209-renal-oncocytoma
- https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/oncocytoma#:~:text=Oncocytoma%20is%20a%20rare%2C%20benign,cells%20with%20small%2C%20hyperchromatic%20nuclei
- https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214442021002679
- https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8910282/
- https://www.rarediseasesjournal.com/articles/typical-imaging-findings-of-renal-oncocytoma.pdf
- https://bmcmedimaging.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12880-023-00972-0#:~:text=Renal%20oncocytoma%20(RO)%20is%20a,of%20their%20different%20biological%20features
- https://rarediseases.org/rare-diseases/birt-hogg-dube-syndrome/
- https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC4906777/
- https://academic.oup.com/bjrcr/article/10/5/uaae029/7745815

С3 ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТИЙН ОНОШИЛГОО

Б.Соёл-Эрдэнэ, Ж. Ариунболд, Ж.Түвшинбаяр, Н.Өлзий-Орших
Эмгэг судлалын төв, УНТЭ
Бөөрний төв, УНТЭ

ҮНДЭСЛЭЛ

С3 гломерулонефрит нь 1 жилд 1 бөөрний биопси шинжилгээ хийгдсэн тохиолдлын 1-2 хувьд илэрдэг ховор өвчин. С3 нь гломерулонефрит ховор өвчин учраас тархалтын тоог гаргахад хүндрэлтэй байдаг. Гэвч хэд хэдэн хийгдсэн жижиг судалгаан үр дүнгээс хархад уг өвчний тархалт нэмэгдэх хандлагатай байна. Жишээлбэл: 2017 онд АНУ-д улсад хийгдсэн бөөрний түүдгэнцэрийн эмгэгтэй нэг сая хүмүүсийн дунд С3ГН нь 1 хувийг эзэлж байсан бол 2021 онд нэг сая хүмүүсийн 2-3 хувь нь С3ГН-тэй байсан.

2014, UK	500.000 бөөрний биопси шинжилгээнээс-19 хүнд С3ГН оношлогдсон.
2014, Ireland	2.000.000 бөөрний биопси шинжилгээнээс-61 хүнд С3ГН оношлогдсон
1984-2010, Cyprus	17 жилийн хугацаанд нийт 141 хүн С3ГН оношлогдсон
1998-2018, USA	20 жилийн хугацаанд 111 хүн С3ГН оношлогдсон

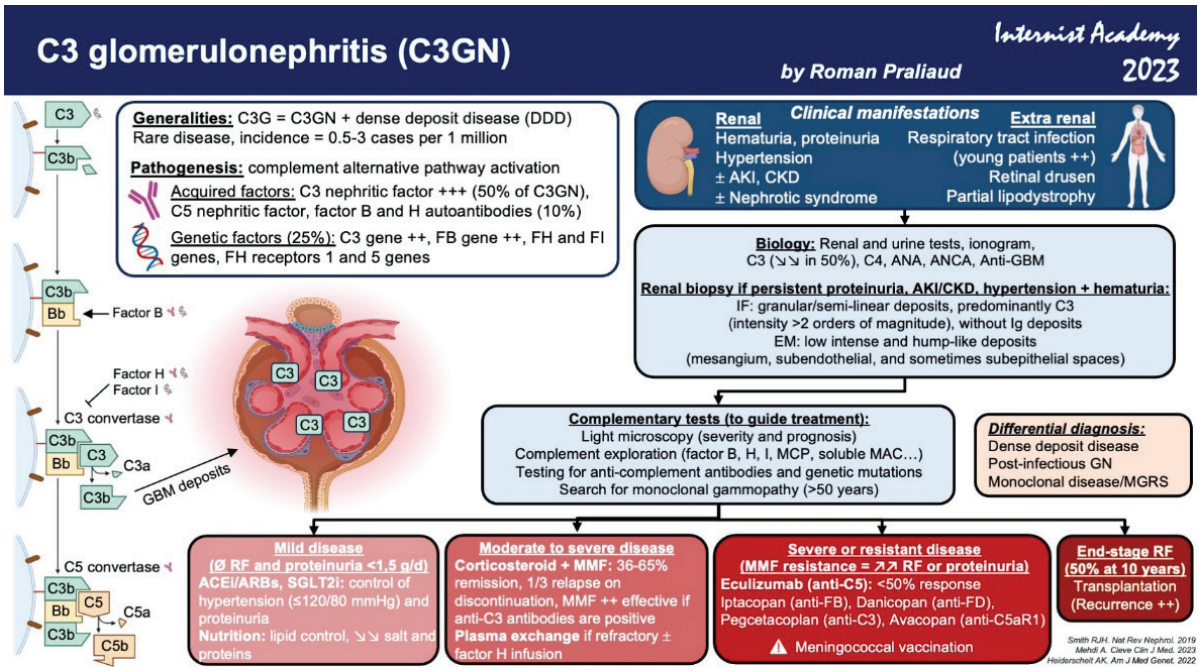
С3 гломерулопати нь хоёр бүлэгт хуваагддаг.

- С3 гломерулонефит
- DDD

Дээрх хоёр хэлбэрийн хувьд суурин мембран дээр С3 уургийн бөөгнөрөл үүсэж улмаар бөөрний түүдгэнцэр гэмтэн ойролцоогоор 10 жилийн дараагаас эхлэн бөөрний дутагдал үүсэж бөөрний өвчний төгсгөлийн шатанд шилждэг.

DDD- нь С3-аас эмнэлзүйд ялгагдах онцлог нь DDD- нь нүдний Brunch membrany- суурин давхар яг бөөрний түүдгэнцэрийн суурин мембран гэмтэхтэй адилаар гэмтдэг.

DDD and C3GN эмнэлзүйд илрэх шинж тэмдэг адилхан, ихэвчлэн цустай хөөстэй шээдэг.



ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОДОЛ

Мэдээллийн хэсэг

24 настай, эрэгтэй, Цусны бүлэг: A/II/ Rh/+/
Хорт зуршил: Архи /-/ Мэргэжил: Тогооч
Тамхи /-/

Ам бүл: Эхнэр хүүхдүүдийн хамт амьдардаг

Архаг хууч өвчин: Чихрийн шижин /-/
Артерийн даралт ихсэлт /-/
Хепатит /-/
Уушгины сүрьеэ/-/

Зовуурь: Одоогоор өөрт мэдэгдэх зовуурьгүй

Өвчний түүх: 2011 онд: 11 настай байх үед гэнэт шээс цустай гарсан. Тухайн үед ЭХЭМҮТ-д хэвтэн эмчлүүлж антибиотик эмчилгээ хийгдэж зовуурь намдаж байсан. Түүнээс хойш 2014 онд шээс дахин их хэмжээний цустай гарч Преднизолон 60 мг-аар ууж эхэлсэн. Преднизолинийг схемийн дагуу 1 жил ууж байсан, түүний дараа огт зовуурь үгүй шээсний шинжилгээнд бага зэргийн улаан эс гардаг байсан ба

2017 оны 10 сард цэргийн алба хааж байхад дахин их хэмжээний цустай шээж эхэлсэн. Цэргийн эмнэлэгт хэвтэн антибиотик эмчилгээ хийлгэн зовуурь намдаж байсан.

2017-2023 оны хооронд 5 жилийн хугацаанд эмчид үзүүлж эмчилгээ хийлгээгүй.

2023 оны 10 сард дахин шээс цустай гарч, УНТЭ-д хэвтэн бөөрний биопси шинжилгээнд орсон.

ҮЗЛЭГ:

- Биеийн жин: 78кг, 178см
- Биеийн жингийн индекс: 32,1кг/м2
- Амин үзүүлэлт:
- Артерийн даралт: 135/85 мм.м.у.б
- Зүрхний цохилтын тоо: 79 удаа/минут
- Сатураци: 95%
- Амьсгалын тоо: 17 удаа/минут

Шинжилгээнд:

Шээсний шинжилгээ	2010/02/14	2014/03/02	2023/10/28	2023/11/27
pH	5.5	5.5	5.5	6.0
RBC	3+	2+	2+	1+
PRO	1.408 g/l	4.0 g/l	2+ 1,0 g/l Ca80Ery/ul	2+ 1,0 g/l Ca25Ery/ul
NIT	Neg	Neg	Neg	Neg
SG	1028	1018	1025	1025
WBC	4-8-6	20-71-30	Neg	Neg
GLU	Neg	Neg	Neg	Neg
RBC	220	20-21-20 old 10-9-11 new		

Бөөрний биопси шинжилгээнд орсоны дараагаас Methylprednisolini 28мг-аар, Myrept 2000mg-аар ууж эхэлсэн.

Шээсний шинжилгээ	2024/ 01/17	2024/ 02/17	2024/ 02/20	2024/ 03/18	2024/ 04/17	2024/ 05/31	2024/ 07/04	2024/ 08/07	2024/ 09/05
pH	5.5	5.5	5.5	6.0	6.0	5.5	6.0	5,5	5,5
RBC	+- Ca10	Neg	Neg	2+ Ca80	1+ Ca25	1+ Ca25			
PRO	Trace	Trace	Trace	1+ 0.3	Trace	1+ 0.3	1+	1+	2+
NIT	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg
SG	1.017	1.019	1.024	1.019	1.016	1.030	1.034	1.006	1.025
WBC	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	Neg	10.6	52.8	119.1
GLU	Neg	Neg	3+28	3+ 28	4+ > =56	1+ 5.6			
RBC	10	12	5	62 old	21 old	36 old	209.5	30.2	68.3

ЦДШ	2024/01/26	2024/02/16	2024/04/17	2024/08/07
WBC	6.99	6.71	12.3	13.00
RBC3	4.34	4.56	4.80	4.84
HGB	12.6	13.1	14.0	14.2
HCT	35.7	37.7	40.1	42.4
MCV	82.3	82.7	83.5	87.6
MCH	29.0	28.7	29.2	29.3
PLT	248	268	245	314

Хоногийн шээсний уураг:

2023/11/27	2024/02/19	2024/03/20	2024/05/30	2024/07/05
2.02 g/24h	0.19 g/24h	0.72 g/24h	1.43 g/24h	1.16 g/24h

Биохими	2024/ 01/17	2024 /02/16	2024/ 03/18	2024/ 04/17	2024/ 05/31	2024/ 07/04	2024/ 08/07
Альбумин	42.1	40.8				35.7	35.1
Нийт уураг	68.2	69.2		66.0	61.0	58.0	56.7
Креатинин	0.97	0.95	0.90	1.2	0.87	0.86	0.83
Глюкоз	5.32	5.89			4.52	5.11	4.88
Холестерин	5.1	4.89	4.2	6.7		4.8	6.8
Мочевин	62,6	50.9		73.3			66.6
Натри		140			140	140	
Кали		4.50	3.70	3.63	4.15	3.51	
Хлор		109.7				2.34	
Кальци		2.22					
Магни		0.73					
Фосфор		1.18					
СРБ		0.89				2.35	1.79
Шээсний хүчил		509.2	494.3			369.0	
Алат					15.5		20.4
Асат					8.9		10.1

Иммунологи	2023/11/27
HBsAg	/-/
Anti-HCV	/-/
Anti-HIV	/-/
Shypillis	/-/

	Normal range	2023/11/27
Anti-Phospholipid IgM	negative	neg
Anti-Phospholipid IgG	negative	neg
Anti-PLA2R IgG		2.6
C3	/0.9-1.8 g/l/	0.03
C4	/0.1-0.4 g/l/	0.23
Anti-dsDNA	/0-20.0 IU/ml/	3.3
Anti MPO p-ANCA	/0-5.0 u/ml/	0.9
Anti-PR3hs c-ANCA	/0-10.0u/ml/	2.6

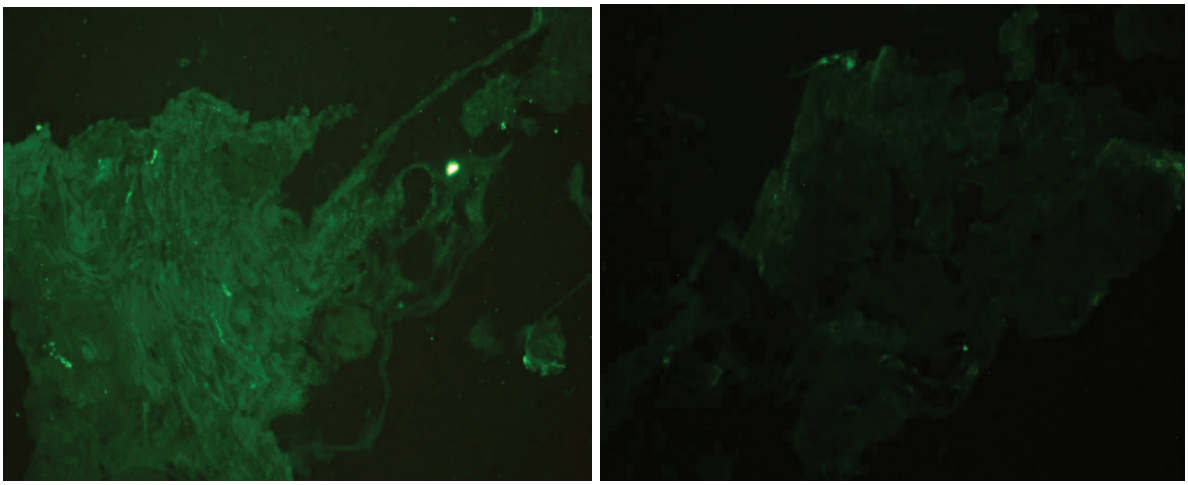
Хэвлийн ЭХО: 2023/11/17

Баруун бөөр: 11,3*6,2 см, паренхимийн зузаан 2,0см.
Зүүн бөөр: 11,8*5,8 см, паренхимийн зузаан 1,6 см.
Паренхимийн эхо ойлт 2 талдаа бага зэрэг буурсан.

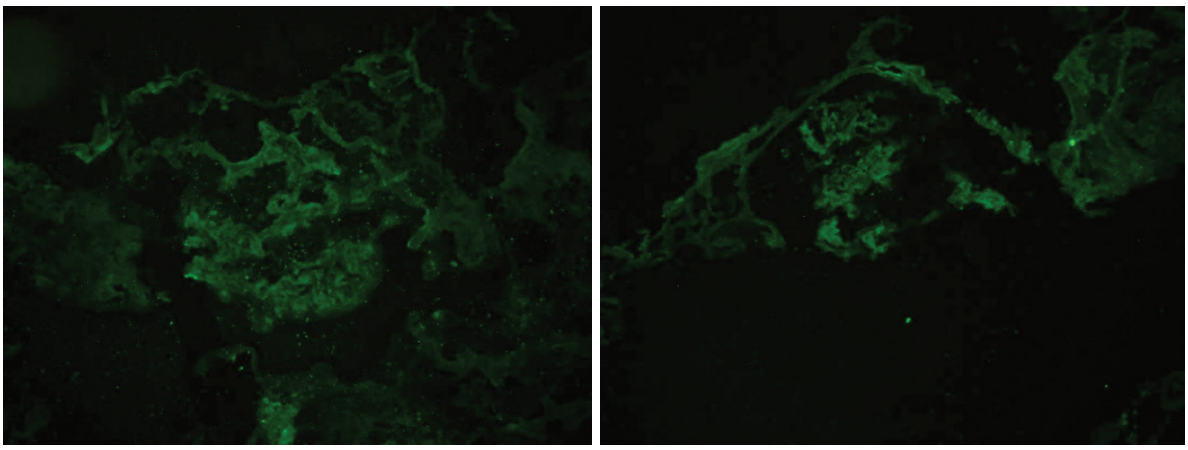
Бөөрний биопси шинжилгээ:

IF microscopy

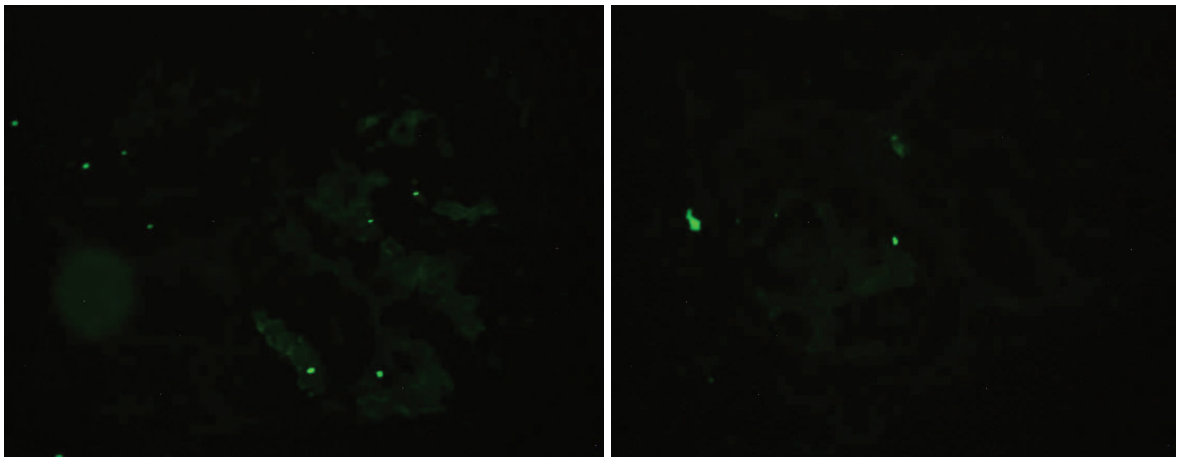
IgA



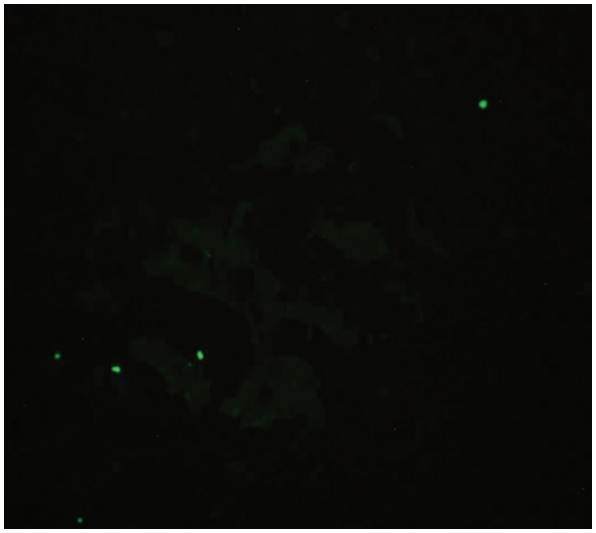
IgG

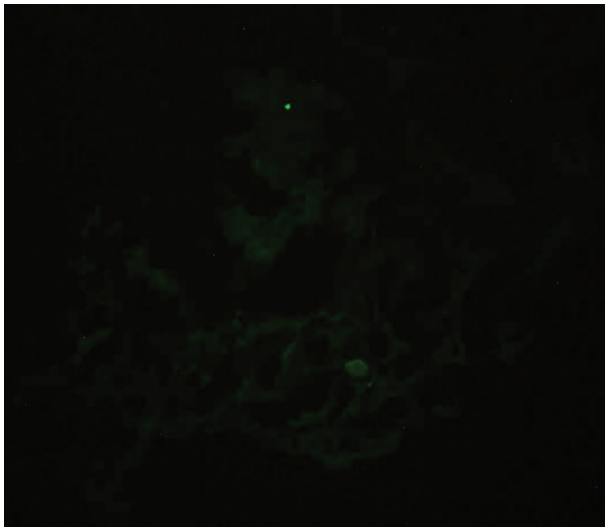


IgM

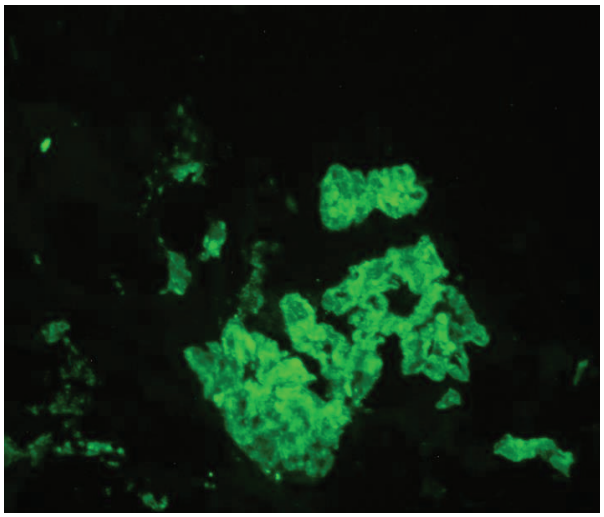


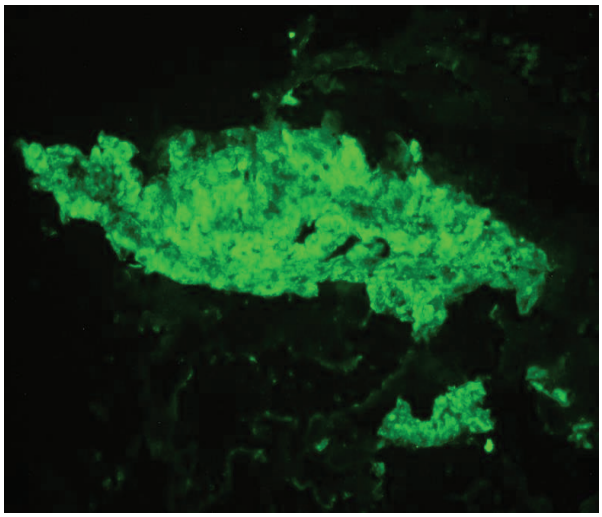
C1q



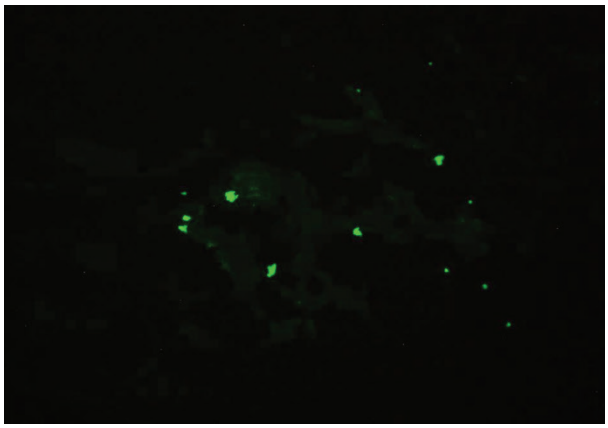


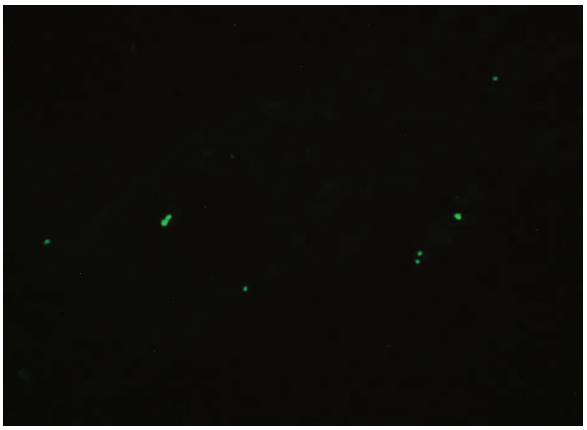
C3



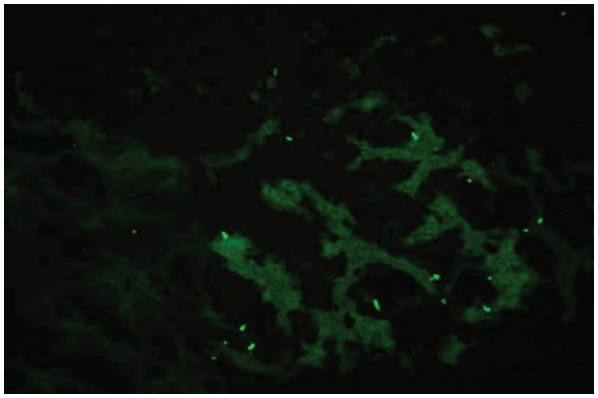


C4





KAPPA LAMBDA

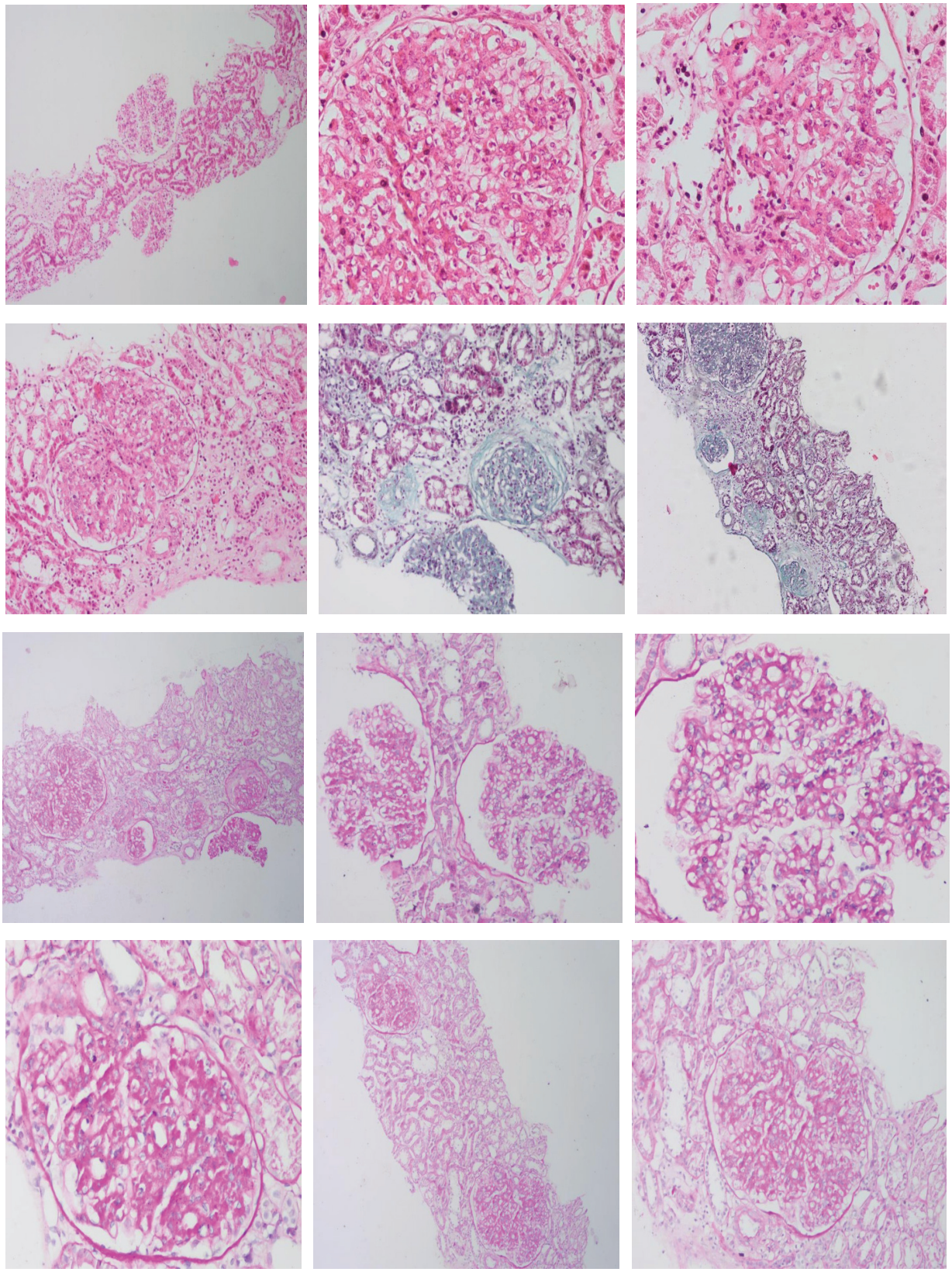


1. **Immunoflourescence Findings:** C3 diffuse 3+ depositions, granular pattern in the capillary loops and mesangial both.

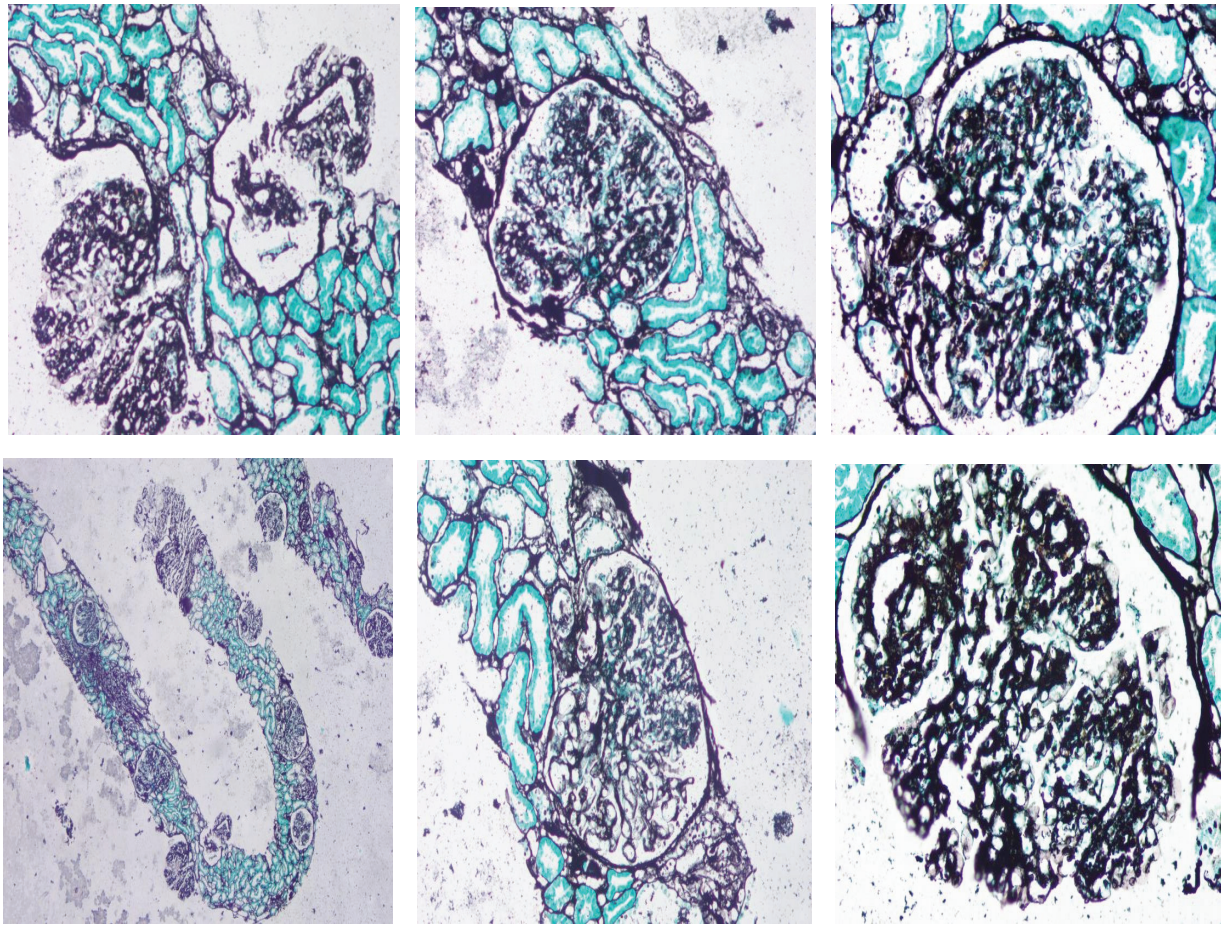
Дархан туяарлын шинжилгээ Биопси № 1792								
Нийт түүдгэнцрийн тоо: 4								
Бүхэлдээ сорвижил болсон түүдгэнцрийн тоо: 1								
Хэсэгчилж сорвижил болсон түүдгэнцрийн тоо: 0								
Тал саран өөрчлөлт болсон түүдгэнцрийн тоо: 0								
Ig A	Хэлбэр	Түүдгэнцэр			Сувганцар		Судас	
	□м □ш	Нягтрал	Тархалт	Байрлал	Нягтрал	Тархалт	Нягтрал	Тархалт
		□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
Ig G	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
Ig M	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
C1q	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
C3	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
C4	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
kappa	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т
Lamb da	□м □ш	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□м □п □м ( ) п	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т	□- □± □1+ □2+ □3+	□г □т

Conclusion: Susp. C3 Nephropathy?

LM



LM



Гистологийн шинжилгээнд:

- 2 бөөрний цөм нь 24 түүдгэнцэртэй тархилаг болон холтослог гадарга, доторхи артерийн хэмжээ 5 хүртэлх тооны артери.
- 10/24 нь нийтлэг склерозтой түүдгэнцэр,
- Хавирган сар үүсгэсэн хэлбэр 1/24 FCC
- 11 түүдгэнцэрийн хэмжээ томорсон ба 5 нь дэлбээнд үүссэн.
- Ихэнх түүдгэнцэр нь сарнисан мезангиал эсийн тархалт бүхий томорсон эсүүдтэй. Ойролцоогоор 5-6 эсийг тооцоолж байна
- Мезингиалын матрикстархмалаар өргөссөн, нейтрофиль эсийн голомтот нэвчдэстэй.
- Түүдгэнцэрийн хялгасан судасны эндотель эсийн тархалт дунд зэрэг сарнисан.
- Түүдгэнцэрийн суурийн мембран тархмал зузааралттай.
- Тэдгээр голомтод өөрчлөлттэй хэсэгт бага зэргийн хатингаршилтай.
- Завсрын эдийн тархмал хаван болон завсрын эдэд ээголомтот үрэвсэлтэй.
- Завсрын эдийн дунд зэргийн фиброзтой. Судасны өөрчлөлтгүй.

Одоогийн эмчилгээ

- Corticosteroid
- Immunosuppressant
- ACE inhibitors
- SGLT

ХЭЛЦЭМЖ

С3 гломерулонефрит нь ховор тохиолдох бөөрний түүдгэнцэрийн эмгэг тул эмчилгээний үр дүнг хянах судалгааны хүн ам зүй хангалтгүй тул одоо ч үндсэн эмчилгээ тодорхой биш. Гэсэн хэдий ч хэд хэдэн газар хийгдсэн жижиг когорт судалгааны үр дүнгээс үзхэд бөөрний түүдгэцэрийн эмгэгийн сэдрэл бага байх нь бөөрний архаг дутагдал хожуу хүргэж байгаа тул эмгэг жамын эмчилгээг эрт эхлэх нь үр дүнтэй байна.

ДҮГНЭЛТ

Мөн С3 гломерулонефрит нь доторoo С3 гломерулопати болон Dense deposit гэсэн 2 бүлэгтэй, энэ 2 бүлгийг хооронд нь ялган оношлохын тул электрон микроскоп шаардлагатай гэвч одоогоор уг микроскоп нь манай улсад байхгүй байна. Үүнээс клиникийн онош 80%-тайгаар С3 гломерулонефритийг нотолж байна.

С3 гломерулонефритттэй нийт хүмүүсийн 50%-нь 10 жилийн дотор бөөрний үйл ажиллагаа алдагдаж эхэлдэг. Харин бөөрний биопси шинжилгээ эрт хийгдэж эмгэг жамын эмчилгээ эрт эхэлсэн хүмүүсийн бөөрний үйл ажиллагаа алдагдаж эхлэх нь харьцангуй хожуу байна.

ДАХИЛТАТ, ДАВШИНГУЙ ЯВЦТАЙ ЖИРЭМСНИЙ ҮЕИЙН ЦӨС ЗОГСОНГИШИЛИЙН УЛМААС ШИЛЖҮҮЛЭН СУУЛГАСАН ЭЛЭГ ОНДООШСОН ТОХИОЛДОЛ

***Г.Анар*[1], *Э.Маргад-Эрдэнэ*[1], *Н.Өлзий-Орших*[2], *Б.Болормаа*[1], *Ч.Мөнхцэцэг*[1], *Б.Сумъя*[1], *Б.Уганбаяр*[1], *Б.Бат-Ирээдүй*[3], *О.Сэргэлэн*[3]**

1- Гастерэнтерологийн төв, УНТЭ

2- Эмнэлзүйн эмгэг судлалын нэгдсэн лаборатори, УНТЭ

3-Эрхтэн шилжүүлэн суулгах төв, УНТЭ

ХУРААНГУЙ

Жирэмсний холестаз буюу жирэмсэн үед элгэнд цөс зогсонгиших эмгэг нь жирэмсний II-III гурван сартайд (триместер) шинжилгээнд сийвэнгийн цөсний хүчил, нийт билирубин, элэгний эсийн гэмтлийг илтгэх үзүүлэлтүүд өсөж, эмнэлзүйд арьс салст шарлах, загатнах шинжүүд илэрч эх төрмөгц дээрх бүх өөрчлөлтүүд аяндаа хэвийн болдог. Эх барихын практикт дэлхий дахинд <1-27.6% тохиолддог[1] ба энэ өвчнөөр элэгний цирроз хүртэл хүндрэх нь ховор (1/50.000-1/100.000)[2], дахилтат даамжирсан хэлбэр нь генетикийн шалтгаант ховор өвчнөөр бүртгэгдсэн (**ORPHA-69665;172, OMIM-147480**)[3,4] ба ойролцоогоор 1/100.000[3] тохиолддог.

Анхны жирэмслэлтийн түүхэнд 14*долоо хоногтойдоо жирэмсний холестазын шинжүүүд болох шарлалт, арьс загатналт, шинжилгээний өөрчлөлтийн улмаас 3 сар эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлж төрсөн, улмаар элэгний өвчний төгсгөлийн шат оношоор УНТЭ-ЭШСТ-д амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгуулсан 35 настай эмэгтэй энэ удаа 17*долоон хоногтой 2 дах жирэмслэлтийн үед өвчин дахиж, өмнөх зовуурь, өөрчлөлтүүд давтагдсан ба илүү хоруу явцтай, эмчилгээнд засралгүй байсан тул заалтаар жирэмслэлт таслагдсан, одоо УНТЭ-ГЭТ, ЭШСТ-д хянагдаж байгаа ховор тохиолдыг танилцуулна.

Жирэмсний холестаз хүндэрч элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ хийлгэсэн ч өвчин дахисан тохиолдол Монгол улсад-1, дэлхий дахинд судалгаа мэдээлэл маш ховор байна.

УДИРТГАЛ

Жирэмсний холестаз **(ICP)- /ICD-10: O26.6, ICD-11: JA65.0, ORPHA:69665, OMIM: 147480/** жирэмслэлтээс шалтгаалсан элгэн доторх цөс зогсонгиших өвчин нь генетик (ABCB4/MDR3; ATP8B1), дааврын өөрчлөлт (эстроген, прогестерон, жирэмслэлтээс хамгаалах дааврын эмүүд), орчны нөлөөллөөс шалтгаалж жирэмслэлтийн дунд, хожуу үед эхийн арьс шарлах, загатнах зовууриуд илэрч, шинжилгээнд сийвэнгийн цөсний хүчил >10-19 μmol/L өсөж (хэвийн жирэмслэлтийн үед 6.6±0.3 μmol/L), аминотрансферазууд (ALT илүү мэдрэг) ихэсдэг[6]. Ихэнхи тохиолдолд төрснөөс хойш 48 цагийн дотор зовуурь шинж тэмдгүүд арилж, 2-8*долоон хоногийн дотор биохимийн өөрчлөлтүүд засардаг[6]. 1883 онд энэ өвчнийг анх эхийн биед олж илрүүлсэн ч 1950 оны дунд үед Скандинавын эмч нар нарийн тодорхойлох хүртэл тодорхой нэршилгүй байсан түүхтэй.

Өвчний шинж тэмдэг, өөрчлөлтүүд удаан үргэлжлэх, элгийг гэмтээх тохиолдол тун ховор бөгөөд энэ тохиолдолд аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг “Элгэн доторх цөс зогсонгишлын давшингуй явцтай удамших эмгэг 3-р хэлбэр” **(PFIC3**- Progressive familial intrahepatic cholestasis) өвчин байх магадлалтай[3].

<u>Эпидемиологи:</u> Европын орнуудад нийт жирэмслэлтийн 0.4-1%, төв Ази, Монгол улсад бүртгэсэн тоон судалгаа үгүй, ICD-10: O26.6 оношоор / жирэмсний үеийн элэг өөхжилт, жирэмсний холестаз 2 эмгэг ордог/ сүүлийн 10 жилд давтагдсан тоогоор 500 гаруй тохиолдол бүртгэгдсэн байна[7]. Жирэмсний холестазын улмаас элэгний өвчний төгсгөлийн шат хүртэл

хүндэрч, элэг шилжүүлэн суулгуулсан боловч дахин жирэмслэхэд өвчин дахисан манай тохиолдол Монгол улсад цор ганц төдийгүй олон улсын хэмжээнд энэ тохиолдлын талаар судалгаа мэдээлэл ховор байна.

Өвчний үед эхэд гарах зовуурь шинж тэмдгээс гадна эхийн сийвэнд цөсний хүчлийн хэмжээ >40 μmol/L үед урагт дутуу төрөх, ургийн брадикарди, дистресс хамшинж, ураг эндэх зэрэг сөрөг нөлөөтэй[13].

ОНОШИЛГОО:

Өвчний түүх (жирэмслэлт, төрөлтийн) асуумж, эмнэлзүйн шинж тэмдэг, лабораторийн шинжилгээ (сийвэнгийн нийт цөсний хүчил, аминотрансферазууд) ач холбогдол өндөр, биопси гистологит элгэнд тархмал эсийн доторх холестаз, үүдэн венд фиброз болон сүүлийн шатанд жижиг зангилаат элэгний хатуурал зэрэг өөрчлөлтүүд, иммуногистохими (MDR уургийн илрэлгүй), генетикийн (MDR3 уургийг кодлогч ABCB4 генийн мутаци) шинжилгээгээр онош батлагддаг[3].

ЭМЧИЛГЭЭ:

Эмийн эмчилгээ - Урсодиоксихолийн хүчил (10-20mg/mg/өдөр), Холестерамин (2-4mg/өдөр), Рифампицин, S-adenosyl-methionine болон бусад шинж тэмдэг бууруулах эмүүд хэрэглэгддэг[1]. Дахилтат, хүндэрсэн хэлбэрийн үед цөсний замд хийгдэх ажилбарууд үр дүнгүй, цирроз үүсч элэгний дутагдалд орсон тохиолдолд элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ үр дүнтэй гэж үздэг[3].

ЗОРИЛГО

Жирэмсний холестаз өвчин хүндэрч элгийг гэмтээн улмаар элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ хийсэн ч дахин жирэмслэхэд өвчин дахисан, шилжүүлэн суулгагдсан элэг ховхорсон маш ховор тохиолдыг танилцуулах, цаашлаад олон улсын эрдэмтэн судлаачдад хүргэх, санал солилцох, онош батлах, цаашдын эмчилгээний шийдэл хайх.

АРГА АРГАЧЛАЛ

Асуумж- удамшил, эмэгтэйчүүд, нөхөн үржихүйн түүхүүд, бодит үзлэг, лаборатори шинжилгээний өөрчлөлт, сийвэн дэх нийт цөсний хүчил тодорхойлох, эксплант эрхтний биопси гистопатологи, дүрс оношилгоо-цөсний зам шалгах, компьютер томографийн аргуудыг ашигласан.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Авчтөн 35 настай, дээд боловсролтой, халх эмэгтэй, нөхөр 2 хүүхдийн хамт амьдардаг. Gr II, P1, 16-17*7 хоногтой жирэмсэн, арьс салст нилэнхүйдээ ногоон шар өнгөтэй болсон, шөнөөр бүх биеийн арьс загатнах зовуурьтай 2024.08.19-нд УНТЭ-ГЭТ-т хэвтсэн.

Асуумж, өвчний түүх: 2006 онд анхны жирэмслэлт, Gr I P1, 13-14*7 хоногтойгоос бүх биеийн арьс шарлаж, шинжилгээнд өөрчлөлттэй байсан тул 3 сарын турш Дорнод аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлж, өөрөөрөө 38-39*7 хоногтой 3800гр эрүүл хүү төрүүлсэн, эхийн шарлалт зовуурь 1 сарын дотор бүрэн арилсан. Жирэмсний хяналтын үед HBV оношлогдож байгаагүй. 2009 онд турах, арьс харлах зовуурийн улмаас эмчид хандаж DS: HBV/HDV шалтгаант элэгний цирроз оношлогдсон. 2021.11.12-нд амьд донороос (нагацын талын үеэл эгч) элэг шилжүүлэн суулгуулж одоог хүртэл УНТЭ-ЭШСТ-ийн хяналтанд байдаг. 2024.06-р сард жирэмслэлт батлагдаж ЭХЭМҮТ-д хяналтанд орсон, 2024.07-р сараас өмнөх жирэмслэлтийн үед илэрсэнтэй ижил арьс салст нилэнхүйдээ шарлах, загатнах, хэвлийн баруун дээгүүр өвдөх зовуурьтай байсан тул УНТЭ-т хэвтэн эмчлүүлж, эмч нарын хамтарсан зөвлөгөөний шийдвэрийн дагуу 2024.08.29-нд ЭХЭМҮТ-д заалтаар, эмийн аргаар жирэмслэлт тасалсан. Жирэмслэлт таслагдсанаас хойш гормоны пульс эмчилгээ хийлгэсэн ч шарлалт зовуурь арилахгүй байсан тул 2024.10-р сард БНХАУ-д онош тодруулахаар шинжилгээ өгч, эмчилгээ хийлгэсэн.

Удамшлын асуумж: Үгүйсгэнэ, I үеийн цусан төрлийн хамаатнуудад ижил өвчин, шинж тэмдэг илрээгүй, хүүхэд насанд шарлаж байгаагүй. *Осол гэмтэл, мэс засал:* 2021.11.12-нд LDLT /+/.

Эмэгтэйчүүдийн асуумж*:* Сарын тэмдэг 13 настайгаас эхэлж тогтвортой, 28 хоногийн мөчлөгтэй, 3-5 өдөр үргэлжлэн ирдэг. 2006 онд гэрлэсэн, G1 P1, 2006-2010 оны хооронд жирэмслэлтээс сэргийлэх ерөндөг /+/, дааврын эм /-/. 2010-2024 оны хооронд жирэмслэлт /-/,

ЖСА /-/. Сүүлийн сарын тэмдэг 2024.04.20-нд /+/. *Архи, тамхи, бодисын хэрэглээ* /-/, тогтмол хэрэглэдэг эм: Такролимус: 1.5/1.5,

Үзлэг: /2024.11.04/: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, байрлал идэвхитэй. Ухаан саруул, орчны харьцаа сайн, Тремор /+/, Астериксис /-/, ХХС хичээж биелүүлнэ, өвертөө үйлчлэх чадвартай. Нормостеник галбиртай (h-165см, БЖ-65кг, БЖИ-23.8) Арьс, нүд, амны салст нилэнхүйдээ шар ногоон, зөөлөн тагнай шар, бүх биеийн арьс хогжруутсан хуурай. ХБЭС-ийн үзлэгт: Хэвлийн цардгардуу, өмнөд ханыг хамарсан Т хэлбэрийн мэс заслын сорвитой, тэмтрэхэд зөөлөн, эмзэглэлгүй, булчин чангарал, гялтан цочролын шинжгүй.

Лабораторі шинжилгээний өөрчлөлтүүд:

1. **Биохими:**

	2023.07.03	2024.08.18 (II триместер)	2024.09.30 (жирэмслэлт тасалснаас 1 сарын дараа)	2024.10.14 (БНХАУ-д хийгдсэн шинжилгээнд)	2024.11.04 (жирэмслэлт тасалснаас 2 сарын дараа)
Нийт билирубин	1.5mg/dl	17.6mg/dl	20.2mg/dl	31.5mg/dl	40.6mg/dl
Алат	11.3u/L	196.1u/L	77.1u/L	120u/L	113.1u/L
Асат	18.6u/L	265.3u/L	79.5u/L	139u/L	262.5u/L

2. **Сийвэнгийн цөсний хүчлийн хэмжээ:**

	2024.08.20 (жирэмсний 17*7 хоног)	2024.08.23 (жирэмсний 18*7 хоног)	Жирэмслэлт тасалсан /2024.08.29/	2024.09.05 (7 хоногийн дараа)	2024.09.13 (14 хоногийн дараа)	2024.09.30 (1 сарын дараа)
Цөсний хүчил (N=1-12 μmol/L)	170.2 μmol/L	316 μmol/L		160 μmol/L	309 μmol/L	332 μmol/L

3. **ЦДШ:** PLT-68 (дунд зэргийн тромбоцитопени)
4. **Коагулограмм:** APTT-28.9’ INR-1.49 PT-19.4’ PT-57% (коагулопати)
5. **Иммунологи:**

	2006 он	2009 он	2024 он
Anti-HCV	Neg	Neg	Neg
HBsAg	Neg	Pos	Neg
Anti-HDV		Pos	Neg
HBV DNA			0
aHEV-IgG			Neg
Liver-9 line			N
HSV1-IgM			Pos
HSV2-IgM			Pos
EBV-IgG			Pos
CMV-IgG			Pos
Coombs			*Neg*

6. **Эд эсийн шинжилгээнд:** (Эксплант элэгний биопси): макро:19x10x9.5x5.5см элэг, жижиг зангилаат хатууралт өөрчлөлттэй, үечлэн зүсэхэд хатууралт өөрчлөлттэй, хавдрын голомт гэхээр зүйлгүй. Микро: severe septal fibrosis with severe ductular proliferation, severe

lymphoplasmacyticinfiltration,focalmoderate lobular activity, diffuse severe sinusoid dilation, intracellular, canalicular cholestasis. Макро: цөсний хүүдий 6х1см хэмжээтэй, салст гөлийсөн. Микро: hyperplastic cholecystitis, цөсний хүүдийн хана зузаан, салст бүрхүүл, нугалаас уртасч өргөссөн, булчирхайнууд томорсон, бортгон хучуур хадгалагдсан, өөрийн ялтас болон салстын доод давхаргад тархмалаар бага хэмжээний, голомтлогоор их хэмжээний лимфоцит эсийн нэвчдэстэй, лимфийн фоликул төст лимфоцитын бөөгнөрөлүүд үүсгэсэн, гялтан давхаргын өөхөн эд ихтэй, цөөн тооны холимог үрэвслийн эсийн нэвчдэстэй. Макро: 2 ширхэг 0.3х0.5см хар бор эд, микро: reactive lymphadenitis. Дүгнэлт: 1. Элэг: Жижиг зангилаат элэгний хатуурал 2. Цөсний хүүдий: Архаг холецистит 3. Тунгалагийн булчирхай: Урвалж лимфаденит.

7. *Такролимусын тун*: 9.18 ng/ml (H)

Багажийн шинжилгээнд:

1. **Хэвлийн эхо: (2024.08.19)** Элэгний баруун дэлбэн шилжүүлэн суулгасан. (9.7х11.8х15.7см) Эхо ойлт жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Элгэн доторх цөсний цоргууд өргөсөөгүй. Эргэн тойронд хурсан зүйлгүй. Өнгөт Допплерт Graft.v урсгалгүй, бусад судасны хөндий чөлөөтэй. Спектр Допплерт: PV 34/97 см/сек. HA 90/17/0,81 RHV 50 Нойр булчирхайн эхо ойлт жигд, голомтот өөрчлөлтгүй . Дэлүү 14,3х5,2см. Баруун бөөрний тэвшинцэр ялимгүй өргөн, 2 бөөрөнд голомтот өөрчлөлтгүй. Баруун 10,9х4,5х4,9см паренхим 1,5см, зүүн 11,5х4,8х4,2см паренхим 1,6см. Давсаг хэвийн.
2. **Хэвлийн тодосгогчтой КТГ:** (2024.10.11 БНХАУ) Дүгнэлт: 1. Элэг шилжүүлэн суулгасны дараах байдал. 2. Спленомегали, хөнгөн зэргийн асцит.
3. **MRCP:** (2024.10.10 БНХАУ) Дүгнэлт: Элэг шилжүүлсэн суулгасны дараах өөрчлөлт. Зарим элгэн доторх болон гаднах цөсний сувгууд харагдахгүй, харагдахуйц элгэн доторх болон гаднах цөсний цоргуудад тэлэгдэл үгүй.

Онош: Дахилтат, давшингуй явцтай жирэмсний холестаз. Элэгний архаг ховхрол. Элэгний дутагдал. Элэг шилжүүлэн суулгасны дараах байдал.

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Эмийн шалтгаант холестаз[9], Анхдагч/ хоёрдогч хатууралт холангит, Элгэн доторх цөс зогсонгишлын давшингуй явцтай гэр бүлийн хэлбэр 3,4-(PFIC3, 4)[8]

ЭМЧИЛГЭЭ: 1. Метилпреднизолон 250мг судсанд дуслаар 3 өдөр, 125мг-3 өдөр, 60мг-3 өдөр, 30мг-7 хоног, барих тун 20мг, 2. Урсодеоксихолийн хүчил 15мг/кг-р уух

ХЭЛЦЭМЖ

Энэхүү тохиолдолд жирэмслэлт тасалсаны дараа цөсний хүчлийн хэмжээ буурахгүй байгаа нь *PFIC3* байна гэсэн таамаг дэвшүүлэхэд хүргэж байна. Гэвч *PFIC3* оношийг батлахын тулд *ABCB4* генийн мутаци илрүүлэх шинжилгээг хийх шаардлагатай, мэдээллээс үзэхэд Монгол улсад дээрх генийг шинжлэх панель бүхий удамзүйн лаборатори үгүй.

ABCB4 генийн мутаци нь цөсний хүчлийг элэгний эсээс цус руу ялгаруулдаг *MDR3* уургийн дутагдалд хүргэдэг. Хүнд хэлбэрүүдийн үед бага насандаа элэгний хатуурал, элэгний эсийн хавдар, холангиокарцином үүсэх хүртэл хүндэрдэг[3]. Mohammed нарын нийтлүүлсэн; I болон II жирэмслэлтийн үед цөсний хүчил > 420 μmol/L хүрч эмнэлзүйд шарлалт, арьс загатналт илэрсэн, II төрөлтийн дараа эмнэлзүй болон лаборатори шинжилгээ засралгүй байсан 36 настай эмэгтэйн дахилтат холестазын шалтгааныг хайхад гетерозигот хэлбэрийн ABCB4 генийн мутаци илэрсэн[6] байдаг.

Манай тохиолдолд уургийн дутагдал бүрэн бус бөгөөд элэгний B, Дельта вирусуудын архаг халдваруудаар халхлагдсан байж болох юм (цирроз оношлогдсон нас 21). Харин элэг шилжүүлэн суулгуулсны дараа донор элэгний (донор нь нагацын талын үеэл эгч) *MDR3* уураг мөн эмгэгтэй байгаад хоёр дах жирэмслэлтийн үеийн дааврын өөрчлөлтөөр сэдээгдэж өвчин дахисан байх магадлалтай. Төрсний дараа 1 сарын хугацаанд арилдаг энгийн шарлалттай эхний жирэмслэлттэй харьцуулахад 2 дах жирэмслэлтийг тасалсан ч шарлалт арилахгүй удаж байгаа нь донор элэгний *MDR3* уургийн

дутагдал илүү гүнзгий байсантай холбон тайлбарлаж болох юм.

Дээрх өвчин ховор тохиолддог тул бидний зүгээс энэ эмэгтэйн нөхөн үржихүй, жирэмслэлтээс сэргийлэх асуудалд урьдчилан зөвлөгөө өгөхөд мэдээлэл, туршлага дутмаг байлаа.

ДҮГНЭЛТ

Бидний өдөр тутмын клиник практикт тохиолдох анхаарал татахуйц, эмчилгээний үр дүнд хүрэхгүй байгаа эмгэгүүдийн ард генетик өөрчлөлтийн суурин дээр үүссэн цөсний хүчил/билирубины солилцооны ховор өвчин эмгэгүүд байх боломжтойг энэхүү ховор тохиолдол сургамж болгон харууллаа. Харьцангуй залуу насандаа элэгний хатуурал оношлогдсон, анхны жирэмслэлтийн үед эх эмгэгээр шарласан, шарлалт арилахад 1 сар хүртэлх хугацаа зарцуулсан зэрэг асуумж бүхий энэ эмэгтэйн тохиолдолд түгээмэл HBV/HDV-н архаг халдвар; энгийн жирэмсний холестаз мөн эсэхийг магадлан нягтлууштай байж.

Монгол улсад удамзүй, генетикийн олон төрлийн шинжилгээг хийдэг болсноор ховор тохиолдлуудыг оношилж, цаашдын хүнрэлээс нь урьдчилан сэргийлэх боломжтой болох юм.

Түлхүүр үгс: *Жирэмсний холестаз-элгэн доторх цөс зогсонгишил (**ICP**-Intrahepatic cholestasis of pregnancy), Элгэн доторх цөс зогсонгишлын давшингүй явцтай гэр бүлийн хэлбэр-3 (**PFIC3**- Progressive familial intrahepatic cholestasis), **ABCB4** ген, **MDR** уураг, амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах*

НОМ ЗҮЙ

1. https://www.uptodate.com/contents/intrahepatic-cholestasis-of-pregnancy?search=intrahepatic%20cholestasis%20of%20pregnancy&source=search_result&selectedTitle=1%7E39&usage_type=default&display_rank=1#H21
2. Ludvigsson’s work on ICP in Sweden (2006) Transplantation Proceedings and The American Journal of Obstetrics and Gynecology,
3. http://www.orpha.net/ORDO/Orphanet_172
4. https://www.orpha.net/en/disease/detail/69665?name=69665&mode=orpha
5. https://www.journal-of-hepatology.eu/article/S0168-8278(00)80139-7/fulltext
6. https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10564254/
7. http://hdc.gov.mn/
8. https://www.pathologyoutlines.com/topic/liverpfic.html
9. https://emedicine.medscape.com/article/1562288
10. https://link.springer.com/article/10.1007/s11894-019-0711-8
11. https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/en#1110228123
12. https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10651348/

PNEUMATOSIS INTESTINALIS: НАРИЙН ГЭДЭСНИЙ ХИЙТ ӨВЧНИЙ ҮЕД НАРИЙН ГЭДЭС ХЭСЭГЧЛЭН ТАЙРЧ НАРИЙН ГЭДЭСТЭЙ ЗАЛГАХ МЭС ЗАСАЛ ЭМЧИЛГЭЭ

Б. Санчир-эрдэнэ, *Б. Ганзориг, Б. Билэгжаргал*
ЕМЗТ, УНТЭ

ОРШИЛ

Pneumatosis intestinalis (PI) нь гэдэсний хананы салст доорх болон серозын эдэд цистийн хийнүүд илэрдэг ховор тохиолдол юм. Эд завсрын хий нь ходоодонд үүсж болох ч тийм нөхцөлд ходоодны хийт өвчин гэнэ (gastric pneumatosis). Дурдсанчлан тухайн өвчин номонд гэдэсний хийн уйланхайт өвчин, эд завсрын хий, бүдүүн гэдэсний хийт өвчин, нарийн гэдэсний эмфизема, нарийн гэдэсний уйланхайт цэврүү гэх мэтчилэн олон нэрээр оруулсан байдаг. Энэ өвчин хэвлийн хөндийт сул хийтэй хавсарч болно.

Нарийн гэдэсний хийт өвчний эмгэг жамыг сайн олгоогүй бөгөөд олон хүчин зүйлээс шалтгаалж байх магадлалтай. Зарим тохиолдолд энэ өвчин амь насанд хоргүй тохиолдож болох ч заримд нь амь насанд халтай хэвлийн хөндийн өвчин болдог. Энэ тохиолдолд бид энэ өвчнийг хэрхэн оношилж эмчилснийг авч үзэх болно.

Үйлчлүүлэгчийн мэдээлэл

Ц овогтой Ц, 50 настай, эрэгтэй.
Булган аймгийн Хишиг-Өндөр сум.
Ажил – Малчин
Боловсрол - Бүрэн дунд
Үндэс – Халх
Өндөр – 160см, Жин – 45кг,
БЖИ – 17.6кг/м^2 (Хөнгөн зэргийн тураал)

Зовуурь: Гүйлгэнэ, хэвлийгээр өвдөнө, хоолны дуршил буурна. УНТЭ-н ЯТТ –т 18 цагийн үед ар гэрээр хүргэгдэн ирсэн.

Өвчний түүх: 2024 оны 9 сарын 25 наас хэвлийн ходоод хэсгээр өвдөж эхлэн хоолны дуршил багасч, хоол идэж чадахаа больсон. Багахан хоол идэхэд л өдөртөө 5-6 удаа гүйлгэж, 2-3 бөөлждөг байсан гэнэ.2024/10/02 Булган аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэн лаборатори болон эхо, ходоодны дурангийн шинжилгээ өгсөн ба гэртээ ажиглан 2024/10/07 –нд Булган аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт хэвтсэн. Бөөлжилт намдсан ч сайжрал илрээгүй тул 2024/10/14 –нд эмнэлгээс гарч гэртээ харин 2024/10/16 –нд Улаанбаатар хотод ирэн НУРА оншилгооны төвд шинжилгээнд орсон. НУРА төв яаралтайгаар УНТЭ-д үзүүлэхийг зөвлөснөөр УНТЭ ЯТТ-д 18 цагийн үед ирсэн. Онош тодруулах зорилгоор тодосгогчтой КТ хийлгэн 22 цагт яаралтай журмаар ЕМЗТ-т хэвтүүлэв.

-Архаг хуучөвчин: 2000 онд Сүрьеэгээр өвдөж Булган аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт 2 сар хэвтэн эмчлүүлсэн.

2020 онд яс үе мөч өвдөж 2022 онд ревматоид артрит оношлогдсон

Тогтмол хэрэглэдэг эм:

-Tab.Diclodenk 100mg 1 ширхгээр өдөрт 2 удаа

-Tab.Dexamethasoni 4mg-1ml 2 хоногт 1 удаа

-1998 онд 26 настайдаа уушгины сүрьеэгээр өвдөж байсан. Тухайн үед халуурч ханиалгах зовуурьтай. Булган аймгийн НЭ-т 2 сар гаруй эмнэлэгт хэвтэж 6 сар эмийн эмчилгээ хийлгэсэн.

-2020 оноос шөнөдөө унтаж, өглөөдөө босож чадахгүй бүх биеэр өвдөж, тохойн үеэр өвдөж хавдсан. Тухайн үедээ 2 удаа хувийн эмнэлэгт хэвтэж эмчилгээ хийлгэсэн. Өвдөлт намдаах зорилгоор өдөртөө 3 удаа диклоденк уудаг байсан гэнэ. 2022 оны 3 сард үений өвдөлт, өглөөний хөшингө нэмэгдсэн тул УНТЭ Хэрх-Үений амбулаториор үзүүлж DS: Ревматоид артрит оношлогдон 2023 оны 05-р сард УНТЭ-Хэрх үе судлалын тасагт хэвтэн эмчлүүлж гарсан. 2023 оны 7 сараас мөрний өвдөлт ихэсч хавдан 2023 оны 08-р сарын 03-ны өдөр УНТЭ-Хэрх-үе судлалын тасагт хэвтэн эмчлүүлсэн. Үе мөчний өвдөлтийг намдаах зорилгоор дексаметазон тариагаар хэрэглэдэг болсон. Эхэн үед дексаметазон хэрэглэснээс хойш 5 хоног өвдөлт намддаг байсан бол сүүлдээ 2 хоногт сэдэрдэг болж эмээ хэрэглэх давтамж нь ойртсон гэнэ.

-Мэс засал: /Үгүйсгэнэ/

-Осол гэмтэл: /Үгүйсгэнэ/

Амьдралын түүх: 1974 онд Булган аймгийн Хишиг-Өндөр суманд төрсөн. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Эхээс 5 уулаа. Боловсрол бүрэн дунд. Эзэж нь багад нь сүрьеэгээр өвдөж байсан гэнэ. Бие сайтай барагтаа өвддөггүй хүүхэд байсан гэнэ. Эхнэртэйгээ 1996 оноос хамт амьдарч эхэлсэн. Одоо ам бүл 4, эхнэр 2 хүүхдийн хамт Булган аймгийн Хишиг-Өндөр суманд мал маллаж амьдардаг.

Үзлэг:

Ерөнхий үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал хүнд, ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал хэвтрийн, арьс салст хуурай, арьсан дээр эмгэг тууралт үгүй, хялгасан судасны эргэн дүүрэлт 3 секунд дотор, захын тунгалгийн булчирхай хэвийн эмзэглэлгүй, мөчид бүлээн, үе мөчний хэлбэр хэмжээ өөрчлөлттэй, хэвлийгээр хавантай.

Амьсгалын эрхтэн тогтолцоо: Хамрын амьсгал чөлөөтэй, хөхрөлт үгүй, уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, амьсгалд туслах булчин оролцохгүй, амьсгалд цээжний 2 талд жигд оролцоно, амьсгал 1мин 19 удаа, sp02-94% хүчилтөрөгчийн дэмжлэггүй

Зүрх судасны эрхтэн тогтолцоо: Цусны эргэлт тогтвортой, гүрээний болон зүрхний оройн түлхэлт ажиглагдахгүй, зүрхний авиа тод хэм жигд, эмгэг болон нэмэлт шуугиан үгүй, АД 87/61 мм.м.у.б, дэмжлэггүй, ЗЦТ - 100 удаа/мин.

Хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо: Хэл цэвэр чийглэг, хэвлий зөөлөн эмзэглэлтэй, булчин чангарал гялтан цочрол үгүй.

Бөөр шээс ялгаруулах эрхтэн тогтолцоо: Пастернацкий баруун: /+/, шээсний гарц хэвийн

Хэсэг газрын үзлэг: Хэвлийн өнгөц болон гүний тэмтрэлтээр аюулхай орчим эмзэглэл ихтэй. Гялтан цочрол булчин чангарлын шинж үгүй.

Пастернацкий баруун: /+/, 2 гарын бугуйн үе, 2 өвдөгний үеэр эмзэглэл их. 2 гарын сарвуу атгагдахгүй.

Хийгдсэн шинжилгээ:

ЦДШ	10/16	10/17	10/18	10/21	10/23	10/24
WBC	6.39	8.46	7.25	6.95	8.04	8.76
RBC3	3.35	3.13	3.36	3.55	3.35	3.78
PLT	471	301	370	432	394	513
PDW	7.5	7	7.7	7.1	6.8	7
PCT	0.41	0.25	0.32	0.34	0.31	0.42
NEUT%	63.8	80.6	77.9	74.1	67.7	54.8
NEUT#	4.08	6.81	5.64	5.15	5.44	4.79
MCV	81.5	81.8	82.1	82.3	82.1	85.2
MCH	27.5	27.8	28	27	26.6	27.5
LYMPH%	25.5	12.4	13.2	15.8	19.3	34
LYMPH#	1.63	1.05	0.96	1.1	1.55	2.98
HGB	9.2	8.7	9.4	9.6	8.9	10.4
HCT	27.3	25.6	27.6	29.2	27.5	32.2

Коагулаграмм	10/16	10/17	10/18
Фибриноген	3.1	2.66	3.18
TT	15.6	16.4	14.3
PT%	27	40	58
PT	35.9	25.8	19.2
INR	2.88	2.02	1.47
APTT	54.7	58.1	57.4

Биохими	10/16	10/17	10/18	10/21	10/23	10/24
СРБ	32.51	25.47	115.17	126.97	132.37	164.93
Алат	8.6	7.7	7.2		7.9	10.5
Альбумин	18.7	20.5	21.5	20.3	19.1	23.5
Альфа амилаза	87	47.8	48.4	65	51.9	64.1
Асат	13.5	12.1	12	15	17.2	22.1
Билирубин шууд						0.2
ГГТ		14.4	16.5	16.5	17.3	17.2
Глюкоз			3.4	4.62	3.17	2.89
Кали		2.67	2.51	2.47	2.34	2.78
Кальци		1.68	1.76	1.86		1.79
Креатинин	0.3	0.28	0.34	0.29	0.26	0.34
ЛДГ IFFC		223.2	193.1	236.2	256	319.7
Магни	0.54	0.49	0.53	0.46	0.5	0.61
Мочевин		22.8	12	14.5	18.5	
Натри		130	132	137	133	134
Нийт билирубин	0.2	0.3	0.3	0.3	0.2	0.3
Нийт ууараг		39.9	41.6		43.6	52.4
Төмөр	3.5		2.3		12.4	18.9
Фосфор		0.59	0.83	0.62	0.79	
Хлор		98	93	99	96	
Холестерин		2.1				
Шүлтлэг фосфотаза		47	53.8	64.7	68.7	87.8

Клиник хими -Шээс	10/24		
Эритроцит	0.15	Талст	50.3
Цагаан эс	19.7	Салс	0.41
Хувийн жин	1.023	Өнгө	AMBER 04
Хөрөнгө төст эс	34.6	Нитрит	-
Хавтгай бус хучуур эс	22.4	Лейкоцит	-
Ууараг/креатинин харьцаа	2+	Кетон	2+
Ууараг	1+	Задраагүй улаан эс	170.9

Иммунологи/цус/	Лавламж	10/18
HBsAg cassette	[Neg-Neg] -	NEG
Anti-HIV cassete	[Neg-Neg] -	NEG
Anti-HCV cassette	[Neg-Neg] -	NEG

Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ: 2024/10/16

Дүгнэлт:

1. Free air in the abdominal cavity, hollow viscus perforation
2. Pneumatosis intestinalis
3. Mild fluid collection in perihepatic space, Pelvic ascites,
4. Emphysematous changes in RLL, fibrotic band and small calcification

Хэвлийн хөндийн хэт авиан оношилгоо: 2024/10/16

Элэгний эхо ойлт жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий: чулуугүй, цөс өтгөн. цөсний ерөнхий цорго: өргөсөөгүй. Нойр булчирхайэ эхо ойлт жигд, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томроогүй. 2 Бөөрний хэмжээ:: Баруун 11.8х4.1см, зүүн 10.6х4.5см, баруун бөөрний паренхимийн эхо ойлт ялимгүй ихэссэн, тэвшинцэр 1.5см хүртэл өргөссөн, зүүн бөөрний АТ өргөсөөгүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Давсаг голомтот өөрчлөлтгүй Бусад: Хэвлийд одоогоор сул шингэнгүй.

Мэс заслын үед тайрч авсан эдийн хариу: 2024/10/22

ЭРҮҮЛ МЭНДИЙН ЯАМ
ЭМГЭГ СУДЛАЛЫН ҮНДЭСНИЙ ТӨВ
14210 Улаанбаатар хот, Сүхбаатар дүүрэг, Энхтайваны өргөн чолоо 1
Утас: 311733, Факс: (976-11) 313820,
http://www.pathology-center.gov.mn

ЭСЛЛ-ЖУ-21-2017 маягт

Амьд сорьцын шинжилгээний дугаар: Б-12821 Хүлээн авсан огноо: 2024 он 10 сар 17 өдөр цаг
Овог:Цэрэндорж Нэр:Цолмон Нас:50 Хүйс: эр РД:ГМ74032214
Эмнэлзүйн онош:Нарийн гэдэсний үхжил
Шинжилгээний хариу
Макро:

1. Сорьцын хэлбэр: Формалинд бэхжүүлсэн
2. Ажилбар: мэс заслын
3. Сорьц:Нарийн гэдэс:1-р ирмэгээс 40см зайд 2см голчтой онгойсон. Гэдэсний хөндий ногоон шаргал шингэн баасархаг агууламжтай. Гэдэсний салст зарим хэсгээр хөхөлбий саарал. Нийт 126см урт гэдэс, дэлгэсэн ергөн 4.5-6см. 2-р ирмэгээс 15 см хэсэгт хөхөлбий өнгөтэй.
4. Эмгэг өөрчлөлт:
5. Бусад өөрчлөлтүүд: (-)
6. Тэмдэглэл: макро зураг (+), макро (+),
7. Зүсмэгийн тулхүүр: нийт зүсмэг-11 кассет-8

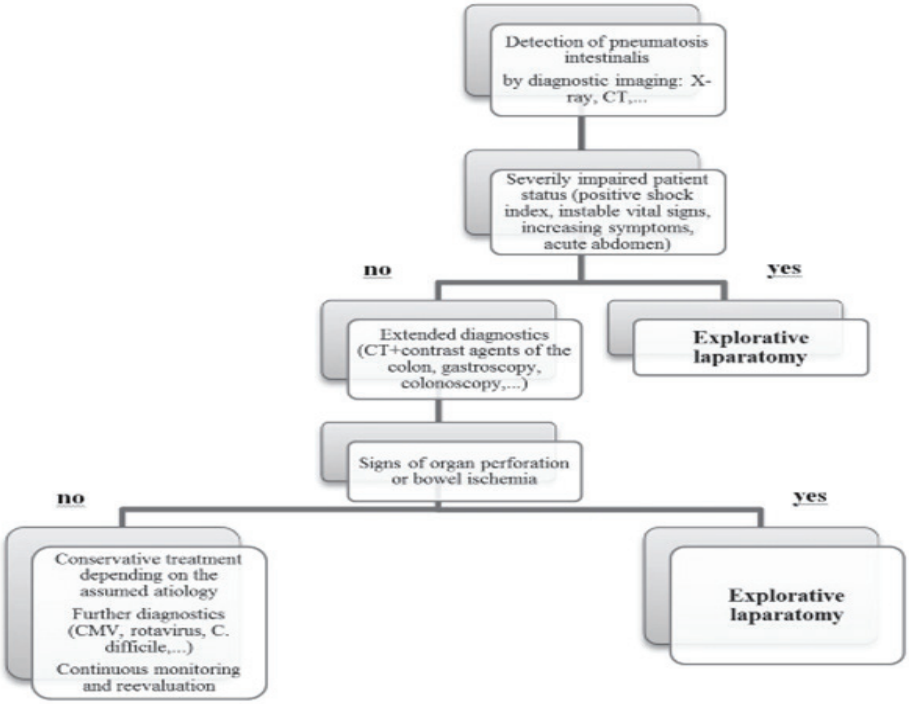
Микро:
Онош, дүгнэлт: Нарийн гэдэс: **Pneumatosis cystoides intestinalis – н зураглалтай илүү төстэй зураглалтай, цочмог энтерит, криптит, ба криптийн буглаа / Histology image is more common to Pneumatosis cystoides intestinalis and acute enteritis with cryptitis and crypt abscesses (ӨОУА10-К63.8)**

- 2 талын ирмэг: Жижиг голомтлог тодорхойлогдоно

Нэмэлт тэмдэглэл, санал: Эмнэлзүйгээр давтан хянах, лаборатори болон багажийн шинжилгээтэй харьцуулах
Зөвлөсөн: зөвлөх зэргийн эмгэг судлаач эмч: /Б. Туул/
Хариу гарсан огноо: 2024 он 10 сар 22 өдөр
Макро шинжилсэн эмгэг судлаач эмчийн нэр: С. Ундрагсүрэн
Микро шинжилсэн эмгэг судлаач эмчийн нэр: ТАСАГ /Х.Удвал/
Бэлдсэн эд эсийн лабораторийн техникчийн нэр: Ариун-Үилс

ОНОШ:

Pneumatosis cystoides intestinalis–н зураглалтай илүү төстэй зураглалтай, цочмог энтерит, криптит ба криптын буглаа /Histology image is more common to Pneumatosis cystoides intestinalis and acute enteritis with cryptitis and crypt abscesses (ӨОУА10-К63.8)



Нарийн гэдэсний хийт өвчний үеийн оношилгоо ба эмчилгээний алгоритм.

ЭМЧИЛГЭЭ

- Цус сэлбэх - Ижил бүлгийн даршилсан улаан эс 4 нэгж, шинэ хөлдөөсөн сийвэн 4 нэгж сэлбэв.
- Халдварын хүндрэлээс сэргийлж мэс заслын өмнө 30 минутын дотор Цефотаксим антибиотикийн эхний тунг судсанд тарив.
- Шинж тэмдгийн эмчилгээ
- Мэс заслын эмчилгээ: Хэвлий нээж шалгах

Мэс заслын тэмдэглэл

Мэс засал эхэлсэн огноо: 2024/10/16.
Мэс засал эхэлсэн цаг: 23:26.
Дууссан хугацаа: 2024/10/17.
Дууссан цаг: 00:48.

Мэс засал үргэлжилсэн цаг: 01:22.

Мэс заслын нэр: Яаралтай журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалд дор нээлттэй аргаар хэвлий нээж шалгах, нарийн гэдэс тайрч нарийн гэдэстэй залгах.

Хагалгааны талбайг тамедины 7.5% уусмалаар 6 дахин арчиж ариун даавуугаар тусгаарлав.Мэдээгүйжүүлгийн эмч зөвшөөрсний дагуу Time-out 1 мин хийж өвчтөнийг танилцуулан, хийгдэх мэс заслыг тайлбарлав.

Хэвлийг гол шугамаар аюулхайгаас эхлэн хүйс тойруулан 15см орчим зүслэг хийж түлэгчээр цус тогтоолт дор үечлэн хэвлийг нээв. Хэвлийг нээж шалгахад элэгний ирмэг хурц, гадаргуу гөлгөр, ходоод хэвийн харагдаж байлаа. Нарийн гэдэс дээд хэсгээр тархмал өргөссөн, тэмтэрч үзэхэд шаржигнаж дуугарч байсан, хийт цэврүүнүүд, ялангуяа чацархайн судасжилттай хэсгээр том цэврүүнүүд нарийн гэдсийг хөөж шалгахад 50 орчим см урт үргэлжилсэн байв. Эрүүл эдийг оролцуулан 50 гаруй см урт нарийн гэдсийг чацархайнаас ялгалт хийн артериболон венийн судсуудыг боож нарийн гэдэсний төгсгөлийг шулуун автомат оёгчоор оёж нарийн гэдсийг тайран авч үлдцийг мухарлан үргэлжилсэн зангилаат оёдол тавив. Нарийн гэдсийг эмгэг судлалын төвд эдийн шинжилгээнд илгээв. Үүний дараа нарийн гэдэсний төгсгөлийг хажуу-хажуугаар залгалт

хийв. Хэвлийн хөндийг физиологийн уусмалаар сайтар угааж хуурайлан гарч буй цус үгүй тул бага аарцгийн хөндийд вакуум гуурс байрлуулан хэвлийн хөндийг үечлэн хаав. Гялтан хальсыг Vicryl 1-0 утсаар үргэлжилсэн оёдол, булинг Vicryl 1-0 оёдлоор Х зангилаат оёдол, Апоневроз хальсыг Vicryl 1-0 утсаар энгийн зангилаат П оёдол тавьж үечилэн хаав. Шархыг 3 удаа угааж хуурайлан Vicryl 3-0 утсаар энгийн зангилаат оёдол тавив.

Мэс заслын дараах онош: Нарийн гэдэсний эмфизем.

Оёдол тавьсан утас: Викрил 1.0 Викрил 2.0 Викрил 3.0 Силк 1.

Мэс заслын дараах эмчилгээ: Антибиотик эмчилгээ, Судсаар тэжээл, Өвдөлт намдаах, Шинж тэмдгийн эмчилгээ, Эрдэс нөхөх, Ариун боолт хийх

***Мэс заслын үеийн зураг**. Эхний зураг гэдэсний ханан дунд хийт цэврүүнүүдээр дүүрэн байгаа нь харагдаж байна. Дараагийн зураг нарийн гэдэсний чацархайн судасжилттай хэсгүүдээр хийн цэврүү үүссэн байгаа нь ажиглагдаж байна.*

ХЭЛЦЭМЖ

PI нь хоргүй байдлаас эхлээд амь насанд аюул учруулах хүртэл олон тооны эмгэг физиологийн процессуудаас үүдэлтэй ер бусын эмгэг юм. PI нь ихэвчлэн бүдүүн гэдсэнд (тохиолдлын 46%) нөлөөлдөг боловч нарийн гэдсэнд (27%) нөлөөлж болно, бүдүүн гэдэс, нарийн гэдэсний өвчлөл ердөө 7% байдаг.

PI нь ховор тохиолддог боловч хавсарсан өвчинтэй өвчтөнүүдэд илүү их ажиглагддаг. Дархлаа дарангуйлах нь ихэнх өвчин эсвэл тэдгээрийн эмчилгээний үр дүнд PI үүсч байгаа нь нийтлэг байгаа юм. Энэ тохиолдолд яригдсан үйлчлүүлэгч нь үе мөчний өвчтэй байсан. Нэмж дурдахад тэрээр уушгины өвчин, урт хугацааны стероид зэрэг бусад эрсдэлт хүчин зүйлүүдтэй байсан. Эдгээр хосолсон эмгэгүүд нь түүнийг PI-д хүргэх магадлал өндөр байж болзошгүйг харуулсан байна. Үүнийг харгалзан энэ өвчтөнд хүндрэл үүсэх эрсдэлтэй байсан тул мэс заслын эмчилгээ шаардлагатай болсон.

ДҮГНЭЛТ

PI нь ховор тохиолддог өвчин бөгөөд ялангуяа жижиг гэдэст нөлөөлдөг бөгөөд энэ нь ихэвчлэн суурь өвчинтэй холбоотой байдаг. PI нь олон тооны тодорхой бус шинж тэмдгүүдтэй байдаг тул таних тал дээр эмчийн өмнө бэрхшээлтэй тулгардаг. Энэ нөхцөлийн олон янзын шалтгаан, үр дагавар байж болзошгүй тул цооролт, перитонит эсвэл хэвлийн сепсисийн шинж тэмдэг бүхий өвчтөнүүдэд мэс засал эмчилгээгээр хүндрэлээс урьдчилан сэргийлэх шаардлагатай.

Түлхүүр үг: *Ховор өвчин, Нарийн гэдэсний хийт өвчин, Тохиолдол танилцуулга, Мэс засал эмчилгээ*

НОМ ЗҮЙ

1. https://www.uptodate.com/contents/pneumatosis-intestinalis
2. https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3038658/
3. https://amjcaserep.com/abstract/full/idArt/938207
4. (PDF) A Case of Recurrent Pneumoperitoneum and Pneumatosis Intestinalis After Bilateral Lung Transplant
5. A case report and approach to management in pneumatosis intestinalis - PM

MONFA

БРАЙНАКТ

МЭДРЭЛИЙН ЭСИЙГ ХАМГААЛЖ ОЙ САНАМЖАА ХАДГАЛЦГААЯ

1 ШАХМАЛД :
Цитиколин (ЦДФ-Холин) 500 мг

1 МЛ ТАРИЛГЫН УУСМАЛД:
Цитиколин (ЦДФ-Холин) 1000мг / 8мл

Үндсэн үйлчлэгч бодис
Active Pharmaceutical Ingredient (API)

Citicoline monosodium salt

KYOWA

Японы Kyowa Hakko Bio Co., Ltd
бүтээгдэхүүн

ХЭРЭГЛЭХ ЗААЛТ:

- Тархины гэмтэл, тархины мэс засал, тархины хурц шигдээсийн үед ухаан оруулах
- Харвалтын дараа хөдөлгөөний саажлыг нөхөн сэргээх
- Настай хүнд ой тогтоолт танин мэдэхүйг сайжруулах зорилгоор
- Ковидын дараах хам шинжийн танин мэдэхүйн үйл ажиллагааны алдагдлыг бууруулах зорилгоор
- Хүүхдэд тархины гэмтэл, хүчилтөрөгчийн дутагдлын үед мэдрэл хамгаалах зорилгоор хэрэглэнэ.

www.monfatrade.mn
7610-4420, 9913-2424, 8002-3674

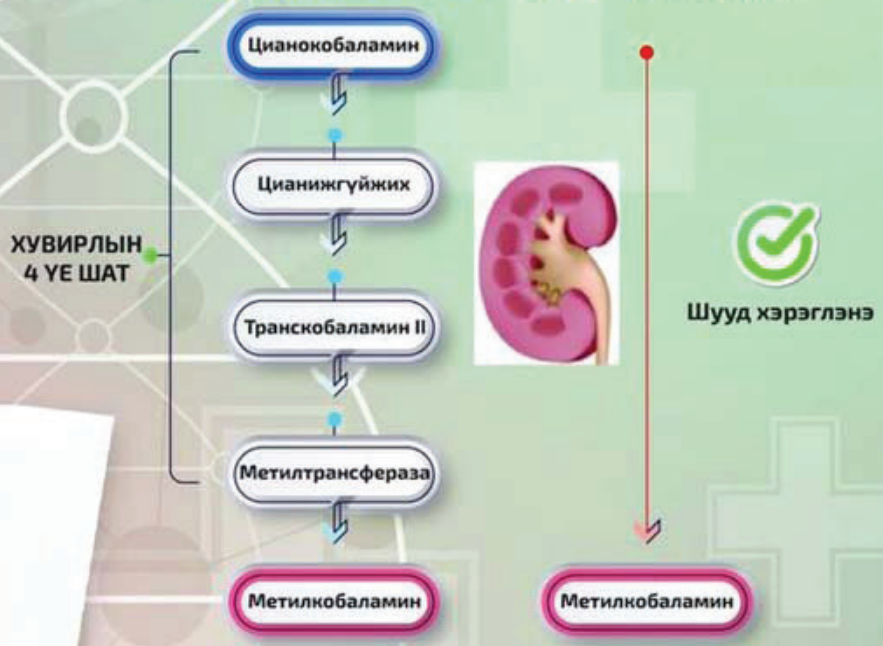
www.monfatrade.mn
8002-3673, 7610-4420

MONFA

КАЛМЕКО

Мекобаламин 500 мкг

ВИТ В12 ХУВИРЛЫН ҮЕ ШАТУУД



-ЦУС БАГАДАЛТ
-ЗАХЫН МЭДРЭЛИЙН
ЭМГЭГИЙН ЭМЧИЛГЭЭГ

ЭХЛҮҮЛЬЕ

ХЭРЭГЛЭХ ЗААЛТ:

- Захын мэдрэлийн өвдөлт намдаах
- Цусны сийвэн дэх гомоцистейнийг бууруулж зүрх судасны эмгэгээс сэргийлэх
- Чихрийн шижингийн нейропатийг эмчлэх
- Мегалобластын цус багадалт-В12 дутагдлыг нөхөх

ЧИХРИЙН ШИЖИНГИЙН НЕЙРОПАТИЙГ ЭМЧЛЭХ

БАҮ-ТЭЙ ӨВЧТНҮҮДИЙН ХҮНДРЭЛЭЭС СЭРГИЙЛЭХ

МЭДРЭЛИЙН ШИРХЭГИЙГ НӨХӨН СЭРГЭЭХ

ВИТАМИН В12-Н ИДЭВХИТЭЙ ХЭЛБЭР