

ID: 2018-08-8-T-18327

Тезис

Захарова Ю.С., Мендиканова А.А., Чернышкова М.А.

Нейрофиброматоз в практике терапевта (клиническое наблюдение)*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии, гастроэнтерологии и пульмонологии**Научный руководитель: к.м.н. Шашина М.М.*

У пациентки 61 года, находившейся в отделении кардиологии в феврале 2018 г. с диагнозом « Артериальная гипертензия 3 ст. риск 4. Ожирение 2 ст. ХСН 1 ст. 2 ФК» при осмотре выявлены множественные преимущественно мягко-эластичные образования на туловище, конечностях, животе различных размеров, некоторые умеренно болезненные; множество пятен цвета кофе с молоком на спине, груди, животе, в подмышечных впадинах, паховых складках, диаметр 10 из них более 15 мм. Выяснено, что единичные пигментные пятна были с детского возраста, количество их значительно увеличилось во время беременности в 20 лет, тогда же появились единичные образования на туловище, руках, умеренно болезненные, расцененные как липомы. Эти изменения нарастали, особенно после травмы 10 лет назад. В анамнезе: в январе 2017 г. выполнила рентгенографию легких, а затем и КТ органов грудной полости: в S3 правого легкого обнаружен субплеврально участок уплотнения с четкими неровными контурами 30x30x15 мм неомогенной структуры, в средостении – единичный паратрахеальный лимфоузел до 9 мм с признаками жировой дегенерации в центральном отделе, расширение средостения за счет избыточного скопления жировой ткани в переднем отделе. Указанные изменения расценены как возможный пневмонит с исходом в фиброз. Обнаружена и патология позвоночника: кифосколиоз, деформирующий спондилез, вакуум-феномен в грудном отделе (дегенерация дисков с образованием пузырьков газа), гемангиома Th8 позвонка.

Анализ динамики клинической картины, наличие двух диагностических критериев, соответствующих рекомендациям Национального института здоровья (США, 1987 г.) позволили нам диагностировать нейрофиброматоз 1 типа (NF 1) - наследственное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся развитием множества доброкачественных опухолей (нейрофибром), пигментных пятен цвета кофе с молоком, скелетными аномалиями (кифосколиоз). Высок риск развития неврином, шванном, менингиом, феохромоцитомы; возможно поражение легких, что требует обязательного динамического наблюдения и обследования. Пациентке рекомендован КТ-контроль легких через 2 месяца, наблюдение в динамике пульмонолога, невролога. Терапевты в своей клинической практике редко сталкиваются с NF1, обычно это прерогатива дерматологии и нейрохирургии. Цель сообщения – привлечь внимание терапевтов к проблеме, подчеркнуть необходимость всестороннего обследования и динамического наблюдения пациентов с нейрокожным синдромом.

Ключевые слова: нейрофиброматоз