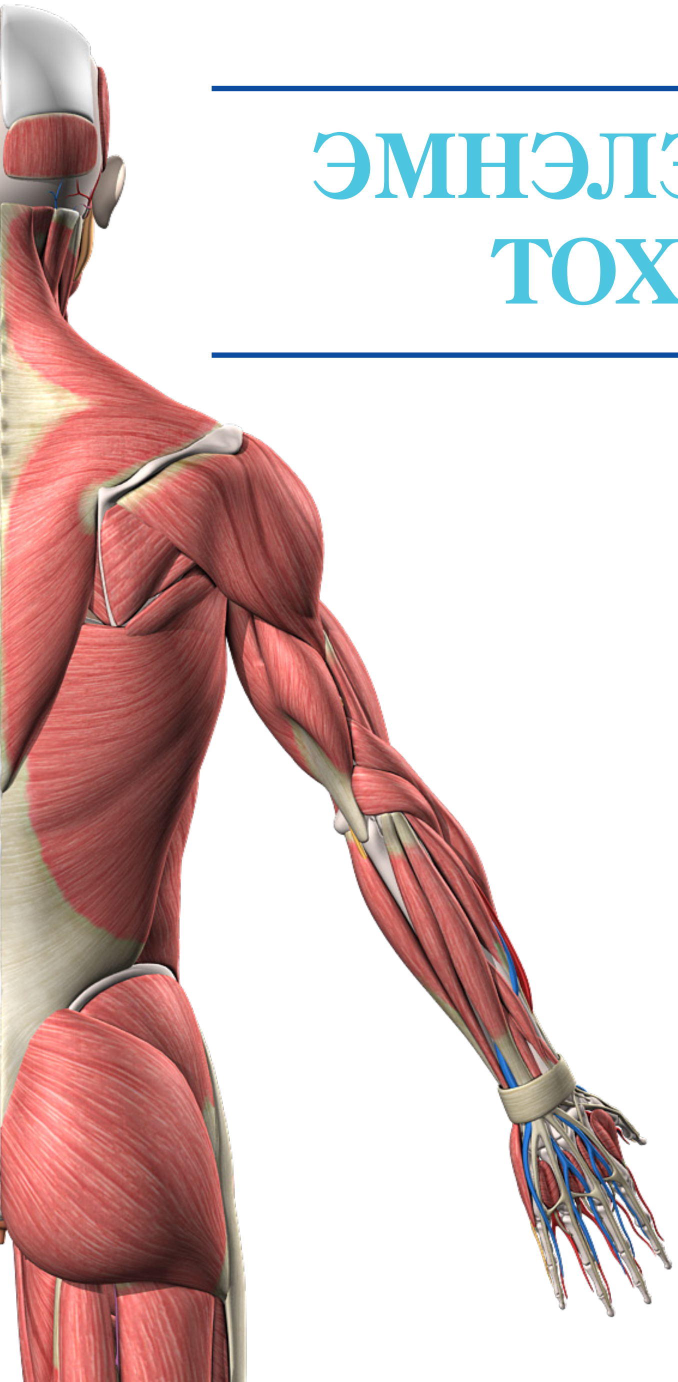
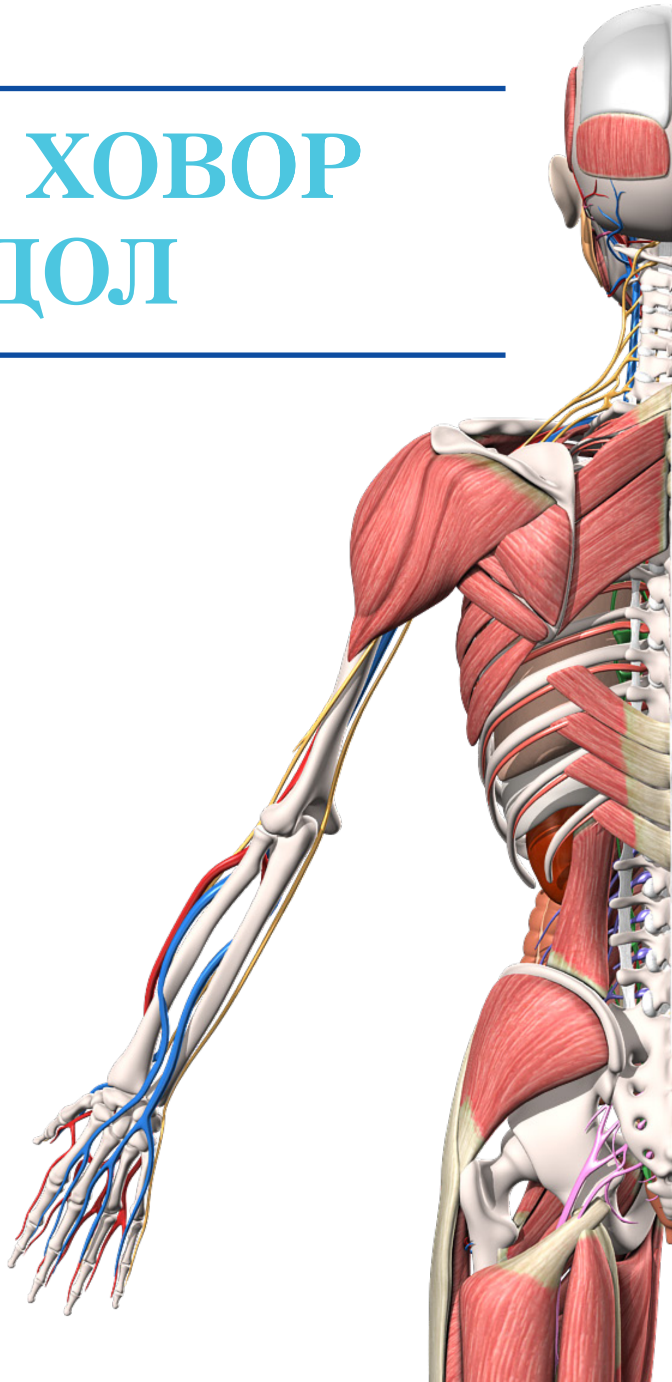
1925

УЛСЫН НЭГДҮГЭЭР
ТӨВ ЭМНЭЛЭГ



ЭМНЭЛЗҮЙН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

#4



УЛААНБААТАР ХОТ
2023 ОН

Эрхэлсэн: Б.Хишигжаргал
/Төрийн соёрхолт, Анагаах ухааны доктор, клиникийн профессор, УНТЭ-ийн ерөнхий захирал/

Хянасан: Ц.Дүүрэнжаргал
/АУ-ны доктор, СЭШХАА-ны дарга/

Эмхэтгэсэн:
П.Анхтуяа, /УУ-ны магистр, УНТЭ-ийн Сургалт, эрдэм шинжилгээ, инноваци эрхэлсэн дэд захирал/
Л.Бямбасүрэн /АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн Эрдэмтдийн зөвлөлийн дарга/
О.Сэргэлэн /АШУ-ны доктор, профессор, Хүний гавьяат эмч/
Э.Баярмаа /АУ-ны доктор, профессор АШУҮИС-ийн Эмгэг судлал шүүх эмнэлгийн тэнхимийн эрхлэгч /
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 их эмч/
Г.Анар /АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн ГЭТ-ийн их эмч/
Т.Саруул /АУ-ны доктор, УНТЭ-ийн ЦЭСЧШСТ-ийн их эмч/
М.Лутзул /УНТЭ-ийн СЭШХАА-ны мэргэжилтэн /
Т.Эрдэнэчимэг /ЦЭСЧШСТ-ийн их эмч
М.Батням / УНТЭ-ийн СЭШХАА-ны мэргэжилтэн /
Б.Анударь, /Номын сангийн эрхлэгч/

Хэвлэлийн эх бэлтгэсэн: Ц.Дүүрэнжаргал /АУ-ны доктор, СЭШХАА-ны дарга/

ГАРЧИГ

1. Өмнөх үг 5
2. Умайн болон шулуун гэдэсний урвалтыг дурангийн аргаар зассан тохиолдол 6
3. Маскарад шинж тэмдэгт системийн буллёз пемфигойд (bullous pemphigoid) 13
4. Caroli disease: A case report 20
5. Мухар олгойн хортой хавдрын тохиолдол 26
6. Тархины судасны хатуурлын хэт авиан оношилгоогоор үнэлсэн нь 30
7. Умайн хүзүүний өмөнгийн эрт үе шатанд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах зорилгоор хэвлийн нээлттэй аргаар умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч, умайг үтрээтэй залгалт хийж, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах мэс засал эмчилгээний дараах нөхөн үржихүйн байдлыг үнэлсэн үр дүн 32
8. Perivascular epithelioid cell tumor 37
9. Зүрхний зүүн ховдлын булчингийн бэтгийн уйланхай 43
10. Браун Секуардын хам шинж 49
11. Цээжний дурангаар зүүн талын цээжний зайд нэмэлт элэгний сегментийг тайрах мэс засал хийсэн тухай 52
12. Цөсний хүүдийн төрөлхийн битүүрэл 57
13. Өндгөвч хавчуулагдсан цавины ивэрхий 59
14. Dandy Walker хам шинж 61
15. Дюшенны булчингийн дистрофи 63
16. Pancreatic hydatid cyst: A Rare case report 66
17. "Хосолмол ходоод" оноштой өвчтөнийг оношилж эмчилсэн тохиолдол 70
18. Нарийн гэдэсний аденокарцинома 73
19. Эрэгтэй хүнд хөхний буглаа оношлогдсон 78
20. Хоншоорын Лефорт I, II, III ангилалын болон эрүүний хавсарсан зөрөөтэй хугарлыг мэс заслын аргаар эмчлэхдээ хуйхны далбангийн (Coronal flap) хүрц ашигласан тохиолдол 82
21. Олон голомтот глиобластома хавдрын эмнэлзүйн тохиолдлууд ба судлагдсан байдлын судалгаа 90
22. Gallbladder Clear Cell Carcinoma: A Case Report 92
23. Синусын зангилааны төрөлхийн дутагдал 96
24. Atypical MRI features of Wernicke's encephalopathy A case report 99
25. Small bowel lymphoma 102
26. "Баруун талын Бочдалекийн ивэрхий" оноштой өвчтөнийг оношилж эмчилсэн тохиолдол 106
27. Баруун титэм артерийн аневризм 109
28. Элэгний портал венийн тромбоз, архины шалтгаант элэгний эмгэг 112
29. Ангиолеиомиома нарийн гэдэсний чихэлдэлт түгжрэл үүсгэсэн тохиолдол 118
30. Бөөрний венийн судасны бүлэнт бөглөрөл эмчилсэн тохиолдол 122
31. Open globe injury case report 128

32. Orbital lymphangioma case report 136
33. Фарын хамшинж 143
34. Өрцний эвентраци ба баруун талд байрлалтай зүрх 145
35. Залгиурын төрөлхийн хоргүй хавдрын ховор тохиолдол 149
36. Улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэл 152
37. Остеосарком сэжиглэгдсэн Монгол эрэгтэйд POEMS хамшинжийг оношилсон анхны тохиолдол 154
38. COVID-19 -ийн шалтгаант каролигийн өвчинд амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгуулсан тохиолдол 159
39. Unusual presentation of germ cell tumors- A case report 163
40. Халдвар-хордлогын шалтгаант хөдөлгөөний аксоны гэмтэл бүхий цочмог полирадикулоневропатийн эмнэлзүйн тохиолдол 170
41. Нойр булчирхайн цуллаг псевдопапилляр хавдар 174
42. “HOT-CROSS BUN SIGN” in multiple system atrophy 179
43. Цээжний хөндийн гол судасны стэнфордын ангиллын а хэлбэрийн хуулрал, урагдлын тохиолдол 182
44. Амны салстын меланом 191
45. Баруун зүрхний тосгуурын чичиргээ 198
46. Тэмбүүгийн шалтгаант ходоодны шархлаа өвчний тохиолдол 201
47. Хүүхдэд тохиолдох тархины анхдагч меланома 206
48. Extrapleural solitary fibrous tumor of the thyroid gland A case report and review of literature 209
49. Пинеобластома 216
50. Мантл лимфомын орчин үеийн бай Ибрутиниб эмчилгээний үед үүссэн хоёрдогч бөөрний хавдар 219
51. Менингитийн үеийн бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтыг мэс заслаар эмчилсэн тохиолдол 224
52. Хүйтний агглютинин эмгэг нь тогтолцооны улаан яр өвчний анхны өөрчлөлт бүхий шинж тэмдэг болсон тохиолдол 231
53. Нүдний лимфомын анхны тохиолдол 238
54. Гэмтлийн шалтгаант түнхний ужиг мултралтай тохиолдолд үе солих мэс засал хийсэн эмчилгээний үр дүн 242
55. “Goodpasture syndrome” оношлогдсон эмнэлзүйн ховор тохиолдол 246
56. Ходоодны шархлаа цоорох 254
57. Уушгины венийн бүтэн буруу оролт 258
58. Давсаг хүйсний синус 263
59. Үүдэн венийн аневризм 266
60. Цээжний битүү гэмтлийн дараах үнхэлцэг хальсны шохойжилт 270
61. ФАХР-ын хам шинж 275
62. Мембранопролифератив гломерулонефрит 1-р хэлбэр оношлогдсон эмнэлзүй тохиолдол 277

ӨМНӨХ ҮГ

Монгол Улсын эрүүл мэндийн салбарт хүчин зүтгэж буй мэргэжил нэгт эрхэм таньд энэ өдрийн мэндийг хүргэн “Эмнэлзүйн Ховор Тохиолдлын Чуулган-4” эмхэтгэлээ бид өргөн барьж байна.

Эрүүл мэндийн салбар хөгжихийн хэрээр манай улсын оношилгоо эмчилгээний чанар сайжирч, Монгол Улсад төдийгүй дэлхий дахинд ховор гэж нэрлэгддэг олон арван өвчний тохиолдлыг бид оношилж, эмчилж, эдгээж байгаа нь юутай бахархалтай.

Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг нь анх 2019 онд Монгол Улсын эмнэлзүйн салбарт тохиолдож буй ховор тохиолдол, түүний оношилгоо, эмчилгээний үр дүнг эмч нарт таниулах, харилцан туршлага солилцох, мэдлэг ур чадвараа хуваалцах, улмаар эмнэлзүйн ховор тохиолдлын санг бүрдүүлэх зорилгоор энэхүү чуулганыг санаачлан зохион байгуулж байсан билээ.

Өдгөө Монгол Улсын эрүүл мэндийн салбарын хөгжлийн өнөөгийн байдлыг тодорхойлох чухал арга хэмжээний нэг болсоор 4 дэх жилдээ амжилттай чуулж байна. Эмнэлзүйн ховор тохиолдлын чуулган улам бүр хүрээгээ тэлж чиглэл тус бүрийн шинэ эмнэлзүйн ховор тохиолдлууд илтгэлээр оролцож байгааг уншиж мэдэхэд таатай байна.

Эмч бүр судлаач байдаг бөгөөд эртний Грекийн гүн ухаантан Аристотелийн хэлсэнчлэн “Боловсролын үндэс нь гашуун ч үр жимс нь амттай” гэдэг шиг судалгаа хийх явц нь хүнд боловч цаашдын гарах үр дүн маш их тустай байх тул та бүхнийг судалгаа, эрдэм шинжилгээний ажил хийж, энэхүү хуралд маань идэвхитэй оролцохыг үүний ялдамд уриалья.

Эрүүл энх, сайн сайхан, хүний төлөөх их үйлсэд нь амжилт хүсье.

ЕРӨНХИЙ ЗАХИРАЛ Б.ХИШИГЖАРГАЛ

CASE OF LAPAROSCOPIC REPAIR OF UTERINE AND RECTAL PROLAPSE : CLINICAL FEATURES, DIAGNOSIS AND PATIENT MANAGEMENT

E.Bat-ulzii[1], O.Zurgaanjin[1], B.Tuvshintur[1], J.Tsengel[1], G.Bat-Usukh[1], B.Davaasuren[1]*
[1]Department of Coloproctology, First Central Hospital of Mongolia

ABSTRACT

Uterine and rectal prolapse is a rare condition and is usually treated with medication. There is no standard surgical treatment for uterine and rectal prolapse and as far as we know since 1961 only 2 out of 30 patients with this condition have been treated surgically according to the English literature. We present here the first successful case of laparoscopic surgery. Uterine and rectal prolapse can present in a variety of ways and associated with a range of symptoms including pain, incomplete bowel movement, bloody or mucus discharge, consti-pation and fecal incontinence. Complete (full-thickness) rectal prolapse also known as pro-cidentia is the circumferential protrusion through the anus of all layers of the rectal wall. It may be intermittent or straining and may present a risk of strangulation. There are many sur-gical options for treating rectal prolapse care should be taken to understand each patient's symptoms, bowel habits, morphology and preoperative expectations. Preoperative exami-nations include a physical examination, colonoscopy, anoscopy, and manometry in some patients. According to this information a specific surgical technique (abdominal and perineal, laparoscopic and open) was selected (Laparoscopic sigmoid colon resection with suture fixation of the rectum to the sacrum and fixation of the uterus to the anterior abdominal wall). Based on outcome data in the literature understanding of rectal function and especialist conclusion we propose the following algorithm to help determine rectal prolapse surgery with the best postoperative outcome for each patient. The postoperative period was no compli-cation and there was no recurrence of uterine or rectal prolapse for half a year. We plan to follow the patient long-term, because the long-term fate is uncertain.

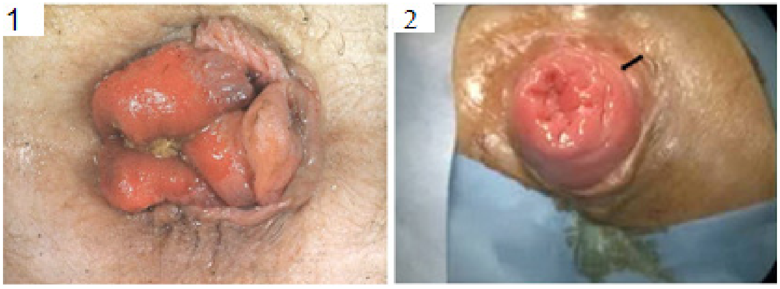
Keywords: *Rectal prolapse, Uterine prolapse, Laparoscopic sigmoid colon resection with suture fixation of the rectum to the sacrum, Fixation of the uterus to the anterior abdominal wall*

УМАЙН БОЛОН ШУЛУУН ГЭДЭСНИЙ УРВАЛТЫГ ДУРАНГИЙН АРГААР ЗАССАН ТОХИОЛДОЛ: ЭМНЭЛ ЗҮЙН ОНЦЛОГ, ОНОШИЛГОО, ӨВЧТӨНД ЗОРИУЛСАН УДИРДЛАГА

Э.Бат-Өлзий[1], О.Зургаанжин[1], Д.Түвшинтөр[1], Ж.Цэнгэл[1], Г.Бат-Өсөх[1], Б.Даваасүрэн[1]*
[1]Бүдүүн Шулуун Гэдэсний Мэс Заслын Тасаг, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг.

ТОДОРХОЙЛОЛТ БА ТАРХВАР СУДЛАЛ

Шулуун гэдэсний урвалт махир гэдэс шулуун гэдсээр дамжин хошногоор бүрэн зузаан цухуйх явдал юм. Шулуун гэдэсний урвалтын хувьсал зөвхөн дефекограф дээр харагдахуйц (дотор) дотогшоо чихэлдсэнээр эхэлдэг ба дараа нь зөвхөн гадна салстын урвалт (Зураг.1) эцэст нь шулуун гэдэсний бүтэн зузаан урвалт (Зураг.2) үүсдэг.



Зураг 1, 2. *Шулуун гэдэсний урвалт. (1) шулуун гэдэсний салстын урвалт (2) Сум: Шулуун гэдэсний бүрэн урвалтын шинж чанар бүхий шулуун гэдэсний салст бүрхүүлийн төвлөрсөн цагиргууд*

Шулуун гэдэсний бүрэн урвалт ба дотор гэдэсний бөглөрөл хоёулаа бие даан тохиолдож болно эсвэл аарцгийн бусад эрхтнүүдийн бүтэц зүй, үйл ажиллагааны доголдолтой холбоотой байж болно. Жишээлбэл: шулуун гэдэсний урвалт, умайн болон үтрээний урвалт, давсагны ар хана цүлхийх эсвэл дотор эрхтэн унжих. Шулуун гэдэсний гадна урвалтын тархалт харьцангүй бага бөгөөд нийт хүн амын 0.5%-аас бага тохиолддог гэж тооцоолсон.[1] Энэ нь өндөр настан болон эмэгтэйчүүдэд илүү их тохиолддог. АНУ-ын эмэгтэйчүүдийн ойролцоогоор 3% шулуун гэдэсний эсвэл умай, үтрээний урвалт, давсагны ар ханын цүлхийлт, дотор эрхтэн унжих зэрэг аарцгийн эрхтнүүдийн урвалттай байдаг.[2]

ТОХИОЛДОЛ

Өвчтөн Г. 32 настай, эмэгтэй, гэр бүлтэй, Химич мэргэжилтэй

Хэвтэх үеийн зовуурь: Бие засах үед хошного, шулуун гэдэс урваж гарч ирдэг. Шээх үед үтрээрүү умайн хүзүү, умайурваж гарч ирдэг.

Өвчний түүх: 4 жилийн өмнө 105 кг байсан. Кето дэглэм барьж 50 кг болтлоо турсан. Тэрнээс хойш дээрх зовууриуд илэрсэн. Шулуун гэдэс урвах бага зэрэг гардаг байсан гэнэ. 1 жилийн өмнөөс үтрээгээр урваж гарч эхэлсэн, шулуун гэдсээр мөн их хэмжээгээр урваж гардаг болсон. Бие засах болгонд байнга гардаг, гараараа чихэж оруулдаг энэ үед өвддөг. Өтгөн хатдаг, гэдэс дүүрдэг. 7 хоног болж байж бие засдаг. Япон ягаан эм ууж 2 хоноод бие засдаг. 2023 оны 01 сард УНТЭ-БШГМЗТ-д үзүүлж төлөвлөгөөт журмаар мэс засалд орохоор болж шинжилгээ бүрдүүлж хэвтсэн. Архаг хууч өвчин байхгүй. Тогтмол өтгөн шингэлэх эм л уудаг гэнэ.

Амьдралын түүх: 1991 онд Төв аймагт Архуст суманд төрсөн. Багадаа өсөлт бойжилт хэвийн. Ам бүл-3, Нөхөр хүүхдийн амьдардаг. 2 удаа жирэмсэлсэн. 1 удаа төрсөн. 2015 онд өөрөөрөө төрсөн.

Хошного хярзангийн гадна үзлэг: Хошного, шулуун гэдэсний гадна харах болон толины үзлэгээр шулуун гэдэс атгасан гар шиг умайн хамт урваж гарна.

ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТАНИЛЦУУЛГА

Шулуун гэдэсний гаднах урвалттай өвчтөнд олон тооны шинж тэмдэг илэрч болно. Гадна бүрэн урвалт хошногоор урвасан эсвэл урваагүйтэй холбоотой байдаг бөгөөд бие засах ачаалал дуусахад аяндаа багасах эсвэл багасахгүй байж болно. Хэдийгээр зарим өвчтөнд эдгээр чухал шинж тэмдэг илрэх хүртэл шинжилгээ хийлгэхийг хүлээж болох ч ихэнх өвчтөнд илүү өвөрмөц бус зовуурь гардаг.[3,4] Эдгээр зовууриудаас хамгийн түгээмэл шулуун гэдэс урваж бөөгнөрөл үүсэх, өтгөн хатах, өтгөн задгайрах, бие засахад саад болох зэрэг зовуурь байдаг. Зарим өвчтөнүүд шулуун гэдсэнд хоригдох эсвэл бүр боомилдог бөгөөд энэ нь их өвдөлттэй, хөдөлгөөнгүй гэдэстэй холбоотой байдаг. Дотор гэдэсний үрэвсэлтэй өвчтөнүүдэд бие засахад саад болох хэвлийгээр хүчтэй өвдөх эсвэл хошногоны гадна урвалттай өвчтөнүүдтэй төстэй шинж тэмдгүүд илэрч болно. Гэсэн хэдий ч шинж тэмдэггүй эмэгтэйчүүдийн 35% дефекограф хийх үед дотор чихэлдэх шинж тэмдэг илэрдэг ч олон өвчтөнд шинж тэмдэггүй хэвээр байна.[5]

БҮТЭЦ ЗҮЙ

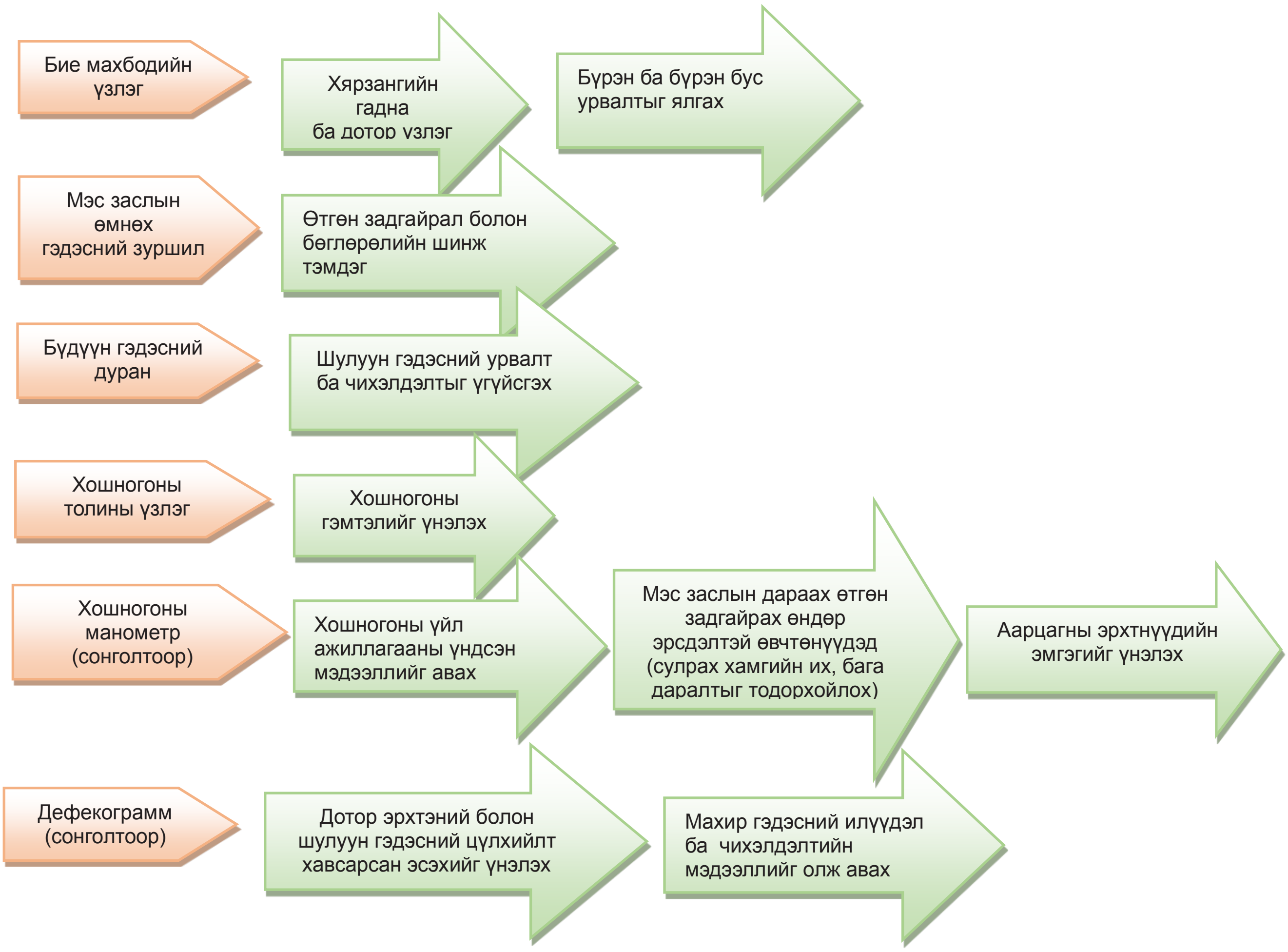
Аарцгийн давхаргын бүтэц зүй нарийн төвөгтэй бөгөөд аарцгийн эрхтнүүдийг хярзангаас тусгаарладаг өнгөц болон гүн булчингийн давхаргуудаас бүрддэг. Өнгөц булчингууд дотор болон гадна хошногоны хуниас булчин, хярзангийн их бие ба хөндлөн хярзангийн булчингууд бөгөөд шулуун гэдэсний сувгаас өтгөн гаргахыг удирдах үүрэгтэй.[6] Гүн булчинд умдаг-ахар сүүл, ташаан толгой-ахар сүүл, умдаг шулуун гэдэсний булчин багтдаг бөгөөд тэдгээр нийлээд аарцгийн ёроолын бүрэн бүтэн байдлыг хангах үүрэгтэй. Булчин суларч, хошного-шулуун гэдэсний өнцөг тэгшрэх хүртэл өтгөн алдахаас сэргийлдэг.[7] Аарцгийн ёроолд симпатик ба парасимпатик мэдрэлийг S_2-S_4 нугасны мэдрэлийн ёзоор, салтааны мэдрэл, хярзангийн мэдрэлээр хангадаг. Шулуун гэдэсний урвалтын бүтэц зүйн шалтгаан аарцгийн давхаргын нарийн төвөгтэй байдлаас шалтгаалан янз бүр байж болно. Ерөнхийдөө шулуун гэдэсний урвалттай холбоотой хамгийн түгээмэл бүтэц зүйн шинж тэмдгүүд махир бүдүүн гэдэсний илүүдэл, хошногоны хоолойн

сулрал, шулуун гэдэсний босоо байрлал ба түүний хонгилын чацархай алдагдах эсвэл хэвийн бус гүн юм. Нэмж дурдахад аарцгийн эрхтнүүдийн диссинерги, парадоксал умдаг шулуун гэдэсний агшилт эсвэл хошногоны хуниас булчингийн гэмтэл өвчтөнд илэрч буй шинж тэмдгүүдэд нөлөөлдөг.

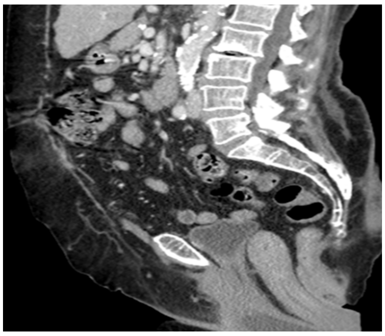
ОНОШИЛГОО

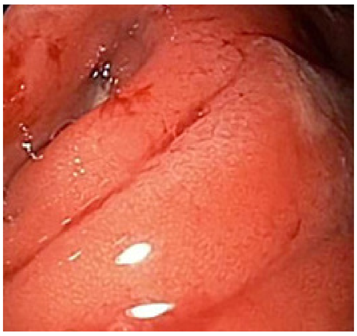
Шулуун гэдэсний урвалт өвчтөний түүхийн үндсэн дээр сэжиглэгдэж, бие махбодийн үзлэгээр батлагдсан эмнэл зүйн онош юм. (Алгоритм.1)

ШУЛУУН ГЭДЭСНИЙ УРВАЛТЫН ОНОШИЛГОО



Манай оношилгоо: *Зураг.3, 4, 5, 6, 7.*





УДИРДЛАГА

Шулуун гэдэсний урвалт бүхий шинж тэмдэг илэрсэн өвчтөнүүдэд мэс заслын засварыг сонгох төлөвлөлт юм. Шулуун гэдэсний урвалт өвчтөний түүхийн үндсэн дээр сэжиглэгдэж, бие махбодийн үзлэгээр батлагдсан эмнэл зүйн онош юм. (Алгоритм.1) Оношилгооны үед өвчтөний шинж тэмдгүүдийн бүрэн түүхийг цуглуулах шаардлагатай бөгөөд үүнд өтгөн хатах, өтгөн задгайрах, өтгөний бөглөрөх байдал зэрэг шинж тэмдгүүд илэрч байгаа нь мэс заслын тохиромжтой аргыг сонгоход тусална. Анхан шатны үнэлгээ хийх үед гэдэсний үйл ажиллагаа ба амьдралын чанарын стандартчилагдсан, баталгаажсан асуулгыг ашиглахыг анхаарч үзэх хэрэгтэй. Өвчтөний бүтэц зүйг мэдэх удирдлагын төлөвлөлт боловсруулж, өвчтөнд хамгийн сайн үр дүнд хүрэхийн тулд мэс заслын төлөвлөлтийг хөнгөвчлөхөд маш чухал юм. Мэс заслын өмнө бүх өвчтөн бүдүүн гэдэсний дуран, хошногоны толь хийх ёстой. Бүдүүн гэдэсний дуран урвах цэг (жишээ нь: цул эсвэл бусад эмгэг) байгаа эсэхийг үгүйсгэх, нэн тэргүүнд тавих бүдүүн гэдэсний өөр эмгэг байхгүй гэдгийг батлах зорилгоор ашигладаг. Шулуун гэдэсний гаднах урвалттай өвчтөнүүд дурангийн шинжилгээнд шулуун гэдэсний салст бүрхэвч бөглөрөх шинж тэмдэг илэрдэг бөгөөд үүнийг гэдэсний үрэвсэлт өвчин гэж андуурч болохгүй. Үүний нэгэн адил хошногоны толь хошногоны сувгийг дүрсэлж, бүдүүн гэдэсний дурангийн шинжилгээнд хангалттай тодорхойлогдоогүй сэжигтэй гэмтэл байгаа эсэхийг үнэлэх, өвчтөний шинж тэмдгийн шалтгаан болох дотор шамбармыг үгүйсгэх зорилгоор ашиглаж болно.[8] Мэс заслын дараах үйл ажиллагааны үр дүнг сайжруулах мэс заслын аргыг нарийн сонгох боломжийг олгохын тулд өтгөн хатах, өтгөн задгайрах зэрэг шинж тэмдэг илэрдэг сонгогдсон өвчтөнүүдэд шулуун гэдэсний манометр болон дефекографийг авч үзэж болно. Шулуун гэдсээр манометр өвчтөний шулуун гэдэсний үйл ажиллагааны талаарх үндсэн мэдээллийг цуглуулж, урвалтыг зассаны дараа мэс заслын дараах өтгөн хаталт, өтгөн задгайрлаас зайлсхийдэг. Гэсэн хэдий ч ихэнх сорилтууд урвалтаас үүдэлтэй байдаг тул болгоомжтой тайлбарлах хэрэгтэй. Шулуун гэдсээр бүрэн урвалттай өвчтөнүүдийн амрах үеийн шулуун гэдсээр даралтын дундаж хамгийн бага байдаг нь мэс заслын дараах үеийн хэвийн бус байдлыг таамаглаж байна.[9]

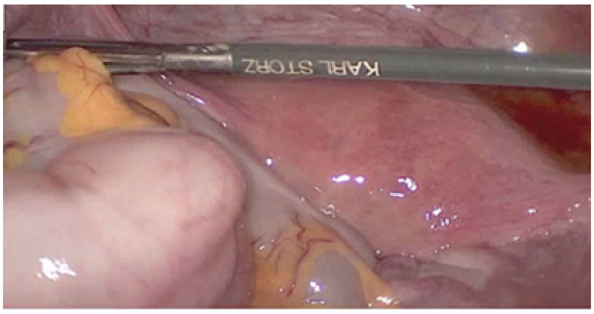
ХЭВЛИЙН АРГА БАРИЛ

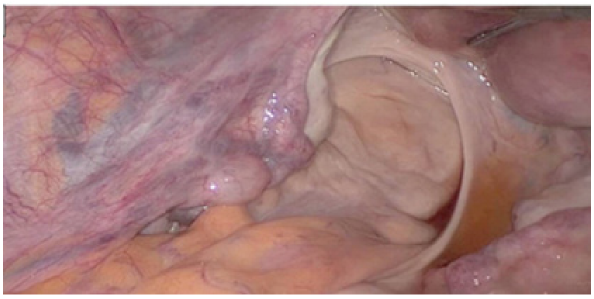
Шулуун гэдэсний урвалтыг засах хэвлийн хөндийн аргууд нь хоёр үндсэн зарчмыг агуулдаг: шулуун гэдсийг хангалттай суллах, шулуун гэдсийг зохих ёсоор бэхлэх (жишээ нь: шулуун гэдэс сойж бэхлэх) Шулуун гэдсийг суллах ажлыг хажуугийн шөрмөсийг хадгалан үлдээхгүйгээр хийж болох бөгөөд энэ нь мэс заслын дараах өтгөн хаталтын шинж тэмдгүүдэд нөлөөлж болзошгүй. Шулуун гэдэс сойж бэхлэхдээ оёдлын утсаар оёх ба тор ашиглан арын болон урд талын аргыг ашиглан махир бүдүүн гэдэсний тайралттай эсвэл тайрахгүйгээр хийж болно. Бэхэлгээний арга (тор болон оёдлын утас) ихэвчлэн өвчтөний онцлог шинж чанаруудтай хослуулан мэс засалчийн сонголтоос хамаардаг. Уг ажилбарыг нээлттэй эсвэл бага гэмтэлтэй аргаар (дурангийн болон робот) хийх өвчтөний шаардлага, эмчийн туршлагаас хамаарна.

Бид **Operation: Laparoscopic sigmoid colectomy descend-recto anastomosis with recto-uterus pexy** гэдэг мэс засал хийсэн.

Мэс засал эхэлсэн цаг: 2023/01/16 09:15
Үргэлжилсэн цаг: 04:31

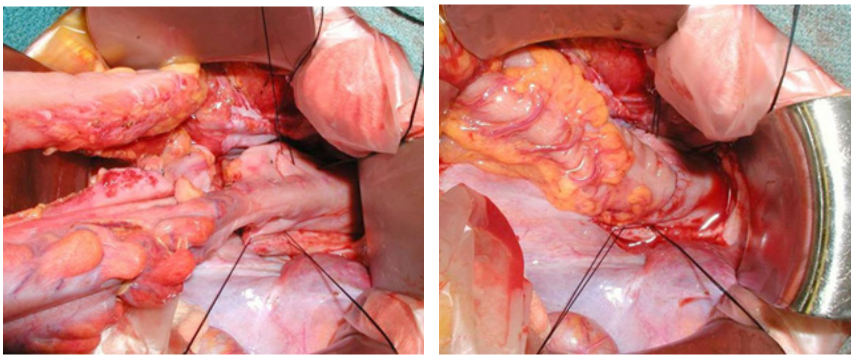
ЕМА-н доор өвчтөнг Литотомын байрлалд байрлуулж мэс заслын талбайг 7,5% Тамединаар уусмалаар 4 удаа арчиж ариутгаад тусгаарлаж давсганд шээсны бургуй үлдээж бэхлээд ариун даавуугаар тусгаарлаж хүйсний дээр босоо 1 см зүслэг хийж цус тогтоолт хийж хэвлийд Верешийн зүү оруулан хэвлийг CO_2-иор 14 мм муб болтол хийлж хэвлийд харагдах орчин бий болгоод дуран оруулж хэвлийн баруун доор нэг, баруун хүйсний гадна нэг, зүүн доор нэг ширхэг зүслэгүүд хийж тус тус трокар оруулан хэвлийд багаж оруулан шалгахад шулуун гэдэс бага аарцагт чихэлдэлттэй, гадагш урвадаг мөн умай доош үтрээ рүү урваж гардаг сул холбоостой махир гэдэс урт бага аарцагт чихэлдэж байрласан байв. Тиймээс махир гэдсийг шулуун гэдэсний дээд хэсэг хүртэл суллахдаа шулуун гэдэсний дээд артери, венийг ялгаж Hemo-lokc клип тавьж цус тогтоолт хийж бүрэн суллаад шулуун гэдсийг Endo-G 60 мм багаж болон цэнэг 2 ширхгийг ашиглан тайрч суллаад хэвлийн доод хэсэгт Pfannenstiel зүслэг 4 см хийж цус тогтоолт хийж хэвлийг нээж сулалсан гэдсийг гаргаж махир гэдсийг тайрч цагариг үдэгч 31 мм багажны толгойг хийж бэхлээд хэвлийд хийж, шулуун гэдэс талаас багажны гарыг оруулан уруудах гэдэс болон шулуун гэдсийг төгсгөл-төгсгөлөөр залгаж үдэв. Залгалтын гадна талд серозонд 3,0 викрил утсаар оёж давхарлав. Шулуун гэдэсний доод хэсгийн ар хэсэг мезоректумийг болон хоёр талын гялтан хальсыг ууцны төвгөрийн өмнө талд ууцны ясанд 1,0 викрил утсаар 3 удаа оёдол авч дээш сойж бэхэлж оёв. Умайн өмнө талаар өргөн хобоосноос урд хананд мөн дээш сойж оёж бэхлэв. Хэвлийг угааж соруулаад цус үгүй тул бага аарцагт урсгуур гуурс үлдээж дурангийн шархнуудаа оёж битүүлээд ариун боолт хийв.





Зураг 8. *Шулуун гэдэсний урвалтын онцлог. Ерөнхийдөө шулуун гэдэсний урвалттай холбоотой хам-гийн түгээмэл бүтэц зүйн шинж тэмдгүүд махир бүдүүн гэдэсний илүүдэл*

Хавсарсан махир бүдүүн гэдэсний тайралт урт махир бүдүүн гэдэс эсвэл өтгөн хаталтын шинж тэмдэг ихтэй өвчтөнд дээр дурдсан аргуудын аль нэгийг (арын оёдол болон тороор сойж бэхлэх) ашиглан махир бүдүүн гэдэсний тайралтын хамт арын шулуун гэдэс сойж бэхлэхийг зохих ёсоор хийж болно. Энэ аргын хувьд өмнө тайлбарласны дагуу шулуун гэдсийг сулладаг. Гэсэн хэдий ч шулуун гэдэс сойж бэхлэхээс өмнө илүүдэл махир бүдүүн гэдсийг тайрч авдаг.



Зураг.9 *Махир бүдүүн гэдэсний тайралттай хавсарсан арын шулуун гэдэс сойж бэхлэх. Илүүдэл махир бүдүүн гэдэсний өвчтэй өвчтөнүүдэд махир бүдүүн гэдэсний тайралттай хавсарсан арын шулуун гэдэс сойж бэхлэх хийж болно. Энэ арга барил шулуун гэдсийг суллаж илүүдэл махир бүдүүн гэдсийг сойж бэхлэхээс өмнө тайрч авдаг.*

БАГА ГЭМТЭЛТЭЙ МЭС ЗАСЛЫН ҮҮРЭГ

Дээр дурдсанчлан дурангийн шулуун гэдэс сойж бэхлэх мэс засал нээлттэй мэс засалтай харьцуулахад өвчлөл, эмнэлэгт хэвтэх хугацаа багатай холбоотой болохыг нотлох зарим нотолгоо байдаг.[10,11] Дурангийн мэс заслын ажилбарын урт хугацаа, суралцах муруй, тусгай тоног төхөөрөмжийн хэрэгцээ зэрэг ихэвчлэн асуудал болдог мөн хязгаарлагдмал өвчтөнд хамрагдах боломжтой.[12,13] Аарцгийн эрхтний урвалтын мэс засалд гурван хэмжээст арга аарцгийн эрхтнийг дахин урвах, татагдах байдлын түвшинг үнэлэх чадвар хязгаарлагдмал байгаа нь бага гэмтэлтэй аргыг өргөнөөр нэвтрүүлэхэд саад болж байна. Гэсэн хэдий ч 3D дурангийн тоног төхөөрөмж эсвэл робот технологийн хэрэглээ мэс заслын арга барилыг алдагдуулахгүйгээр том зүсэлт хийхээс зайлсхийж мэс заслын дараах нөхөн сэргээх хугацааг багасгах хэрэгсэл болж хөгжиж байна.[14–16] Өнөөдрийг хүртэл энэ аргын үр дүнтэй байдлын талаарх мэдээлэл бага байна. Робот мэс засал угаасаа үнэтэй, цаг хугацаа шаардсан, тусгай тоног төхөөрөмж, арга барилын сургалт шаарддаг.[17] Роботын бага гэмтэлтэй аргын санал болгож буй мэс заслын дараах ашиг тус нь сул талуудаас давж гарах эсэхийг тодорхойлох шаардлагатай.

ДҮГНЭЛТ

Шулуун гэдэсний урвалттай өвчтөнүүдэд тохирсон мэс заслын арга барил шаардлагатай. Мэс заслын өмнөх төлөвлөлтөд тэдгээрийн бүтэц зүйн согог, хавсарсан өвчин, шинж тэмдэг, шулуун гэдэсний үйл ажиллагааны шинжилгээ (өтгөн хаталт ба өтгөн задгайрал) зэргийг авч үзэх шаардлагатай бөгөөд тэдгээр нь мэс засалд орох эсэх, аль арга нь хамгийн сайн болохыг (хэвлийн ба хярзангийн) тодорхойлох ёстой. Хэдийгээр одоо байгаа үр дүнгийн мэдээлэл хязгаарлагдмал байгаа ч мэс заслын дараах өтгөн гарахгүй байх, бие засахад саад болох, шулуун гэдэс урвах нь давтагдах зэрэг асуудлуудыг мэс заслын аргыг тодорхойлохдоо анхаарч үзэх хэрэгтэй. Мэс заслын өмнөх зохих шинжилгээ хийлгүйгээр ажилбарыг хүлээн авдаг өвчтөнүүд шинж тэмдгүүдээ бүрэн арилгахгүй байх эрсдэлтэй байдаг ба ятрогений өтгөн задгайрал эсвэл өтгөн хатах эрсдэлтэй байдаг. Шулуун гэдэсний урвалтын мэс заслын засварыг системтэй алгоритмын аргаар амьдралын чанарыг сайжруулж, ирээдүйд хяналттай санамсаргүй судалгааны үр дүнд үндэслэн стандартчилах боломжийг олгоно.

НОМЗҮЙ:

1. Kairaluoma MV and Kellokumpu IH. Epidemiologic aspects of complete rectal prolapse. Scand J Surg 94:3:207-210.2005.
2. Nygaard I, Barber MD, Burgio KL, Kenton K, Meikle S, Schaffer J, Spino C, Whitehead WE, Wu J, Brody DJ and Pelvic Floor Disorders Network. Prevalence of symptomatic pelvic floor disorders in US women. JAMA 300:11:1311-1316.2008.
3. Bordeianou L, Rockwood T, Baxter N, Lowry A, Mellgren A and Parker S. Does incontinence severity correlate with quality of life? Prospective analysis of 502 consecutive patients. Colorectal Dis 10: 3:273-279.2008.
4. Varma M, Rafferty J, Buie WD and Standards Practice Task Force of American Society of Colon and Rectal Surgeons. Practice parameters for the management of rectal prolapse. Dis Colon Rectum 54: 11:1339-1346.2011.
5. Dvorkin LS, Gladman MA, Epstein J, Scott SM, Williams NS and Lunniss PJ. Rectal intussusception in symptomatic patients is differ-ent from that in asymptomatic volunteers. Br J Surg 92:7:866-872.2005.
6. Schey R, Cromwell J and Rao SS. Medical and surgical management of pelvic floor disorders affecting defecation. Am J Gastroenterol 107:11:1624-33.quiz p.1634.2012.
7. Liu J, Guaderrama N, Nager CW, Pretorius DH, Master S and Mittal RK. Functional correlates of anal canal anatomy: puborectalis muscle and anal canal pressure. Am J Gastroenterol 101:5:1092-1097.2006.
8. Felt-Bersma RJ, Tiersma ES and Cuesta MA. Rectal prolapse, rectal intussusception, rectocele, solitary rectal ulcer syndrome and enterocele. Gastroenterol Clin North Am 37:3: 645-68.ix.2008.

9. Harmston C, Jones OM, Cunningham C and Lindsey I. The relation- ship between internal rectal prolapse and internal anal sphincter function. Colorectal Dis 13:7:791-795.2011.
10. Bachoo P, Brazzelli M and Grant A. Surgery for complete rectal prolapse in adults. Cochrane Database Syst Rev (2):2:CD001758.2000.
11. Schwenk W, Haase O, Neudecker J and Muller JM. Short term benefits for laparoscopic colorectal resection. Cochrane Database Syst Rev (3):3:CD003145.2005.
12. Sileri P, Franceschilli L, de Luca E, Lazzaro S, Angelucci GP, Fiaschetti V, Pasecenic C and Gaspari AL. Laparoscopic ventral rectopexy for internal rectal prolapse using biological mesh: postoperative and short-term functional results. J Gastrointest Surg 16:3:622-628.2012.
13. Sammour T, Kahokehr A, Srinivasa S, Bissett IP and Hill AG. Laparoscopic colorectal surgery is associated with a higher intraoperative complication rate than open surgery. Ann Surg 253:1:35-43.2011.
14. Purkayastha S, Tekkis P, Athanasiou T, Aziz O, Paraskevas P, Ziprin P and Darzi A. A comparison of open vs. laparoscopic abdominal rectopexy for fullthickness rectal prolapse: a meta-analysis. Dis Colon Rectum 48:10:1930-1940.2005.
15. Germain A, Thibault F, Galifet M, Scherrer ML, Ayav A, Hubert J, Brunaud L and Bresler L. Long-term outcomes after totally robotic sacrocolpopexy for treatment of pelvic organ prolapse. Surg Endosc 27:2:525-529.2013.
16. Makela-Kaikkonen J, Rautio T, Klintrup K, Takala H, Vierimaa M, Ohtonen P and Makela J. Robotic-assisted and laparoscopic ventral rectopexy in the *treatment of rectal prolapse: a matched-pairs study of operative details and* complications. Tech Coloproctol 2013.
17. Munz Y, Moorthy K, Kudchadkar R, Hernandez JD, Martin S, Darzi A and Rockall T. Robotic assisted rectopexy. Am J Surg 187:1:88-92.2004.

МАСКАРАД ШИНЖ ТЭМДЭГТ СИСТЕМИЙН БУЛЛЁЗ ПЕМФИГОЙД (BULLOUS PEMPHIGOID)

Ariunbold Tumenjargal[1, 2], Enkhmandakh Bayaraa [2]

[1]Orbita Eye Hospital, Department of Ophthalmology, Ach Medical University, [2]Orbita Eye Hospital

ТАНИЛЦУУЛГА:

Пемфигойд гэх нэр томьёог анх 1953 онд Левер нэвтрүүлсэн.[1] Буллёз пемфигойд нь цэврүүтэх, загатнах, хурц хэлбэрээр илэрдэг ихэвчлэн ахмад настнуудад тохиолддог аутоиммуны буллёз өвчин юм.[2] Дунджаар 80 хүртэлх насныханд, эмийн гаж нөлөө, хордлогын улмаас залуу насанд тохиолдож болно.[3] Тархвар зүйн судалгаанаас үзэхэд Европт жилд 2,5-42,8% бол Азид жилд 2,6-7,5%-тай байна. Мөн 80-аас дээш насныханд өвчлөл жилд 150-330 тохиолдлоор нэмэгддэг гэсэн судалгаа байна.[1] Буллёз пемфигойдыг BP180 (XVII төрлийн коллаген, Col17) ба BP230 гэсэн гемидесмосомын хоёр уургийн эсрэг аутоэсрэгбиеүүд үүсгэдэг. Мөн буллоус пемфигойдтой өвчтөнүүдийн 40-60 орчим хувьд нь анти-Col17 IgG-д IgE болон IgA тус тусын хариу урвалаа үзүүлдэг. BP230 нь буллоус пемфигойдтой өвчтөнүүдийн ийлдсийн 50-70%-д тодорхойлогддог.[4] Сүүлийн үеийн судалгаанаас харахад эмийн бодис(мансууруулах бодис), шархны боолт, вирусийн халдвар, хэт ягаан туяа, туяа эмчилгээ, мэс засал, мэдрэл болон зүрхний эмгэг зэрэг нь сэдээгч хүчин зүйл болж байна.[5]

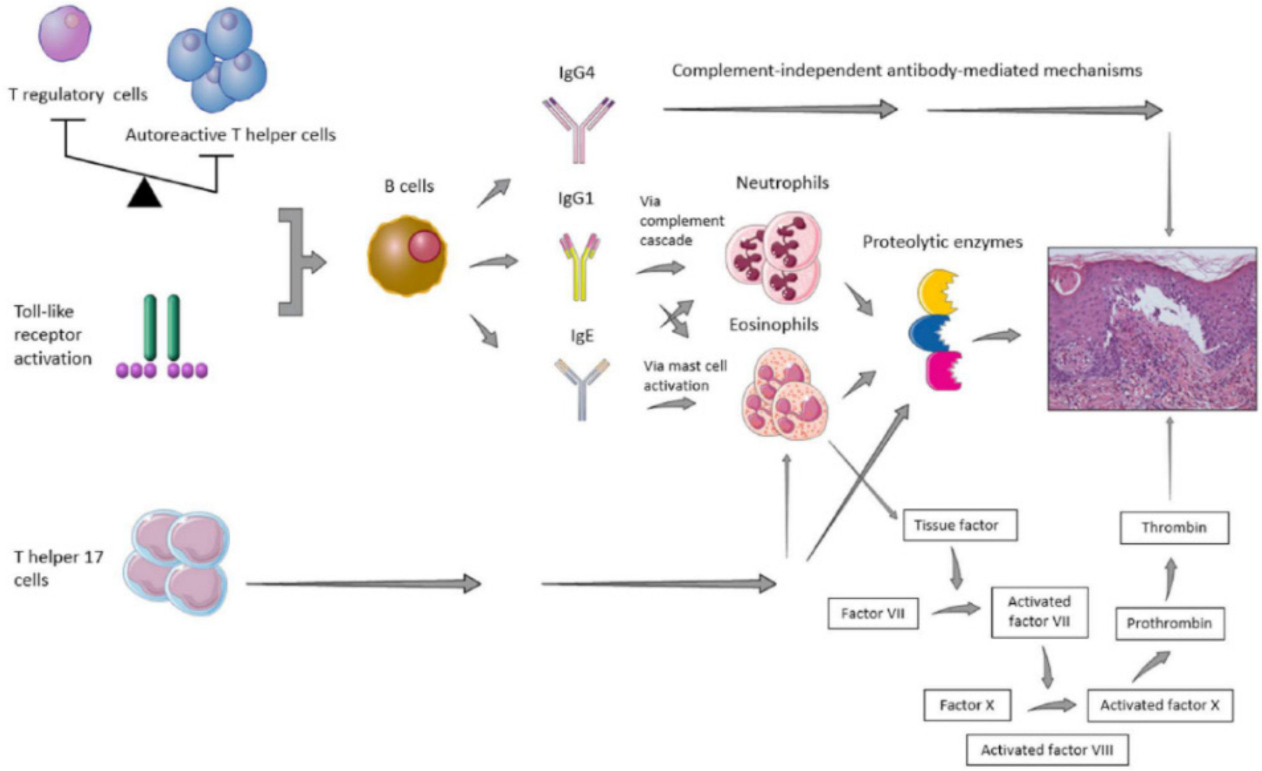
Буллёз пемфигойдын үед арьсанд хөндүүр, цэврүүт, идээт тууралтууд нүүр, гар, шилбэ, хэвлий, нуруу, хүзүү зэрэг хэсгүүдэд илүү тархалттай тохиолддог. Мөн түүнчлэн зарим тохиолдолд нүдний өмнөд хэсгийн салст (зовхины, алимны), улаан хоолой, амьсгалын дээд зам, нөхөн үржихүйн эрхтний салстуудад өнгөц хэлбэрийн тууралт үүсдэг байна.

АНГИЛАЛ:

Одоогоор уг өвчний ангилал тодорхой бус хэдий ч өвчний эхэлсэн нас, эмнэлзүйн илрэл, сэдээгч хүчин зүйлээс хамааран эмнэлзүйд сонгомол, цэврүүгүй, гуужилттай улайлт болон хүүхэд насны буллез пемфигойд гэж авч үзэж байна.[1] Хүнд болон хөнгөний зэргээр нь хөнгөн, дунд, хүнд гэж 3 ангилна.

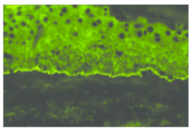
ЭМГЭГ ЖАМ:

Т регулятор эс ба Т хелпэр эсийн тэнцвэргүй байдал болон Толл-тост рецепторын идэвхжилээс хамаарч В эсээс IgG4, IgG1, IgE зэрэг шүүрэл ялгарна. IgG1 нь хавсаргын тогтолцоог идэвхжүүлснээр цэврүү үүсэх процессийг дэмждэг. IgG4 нь хавсаргын тогтолцоонд оролцдоггүй учраас цагаан эсийг идэвхжүүлдэг байна. IgG4 нь IgG1-ийг бодвол эмгэг төрүүлэх чадвар багатай учир дермис-эпидермисийн завсар үрэвслийн шингэн үүсэлтэд оролцдог. Нөгөөтээгүүр, IgE нь эозинофилыг идэвхжүүлж эдийн факторыг ялгаруулснаар протромбины VII, VIII, X-р хүчин зүйлүүд идэвхжиж протромбин, тромбин үүснэ. Мөн Th17 нь Th2 эсийн хариу урвал, шингэний үйл ажиллагааны ихсэлт зэргээр идэвхжиж үрэвслийн эсрэг цитокин болон уураг задлагч ферментийн үүсэлтийг өдөөх, нейтрофил ба эозинофилын идэвхжилтэд оролцдог. Ингэснээр үрэвсэл болон харшлын шинжүүд илэрдэг.[2]



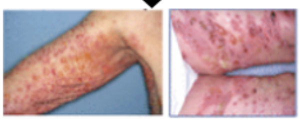
ОНОШЛОГООНЫ ЗАГВАР [6]

Буллёз пемфигойдийн эмнэлзүйн болон гистофатологийн шинжилгээгээр сэжигтэй бол



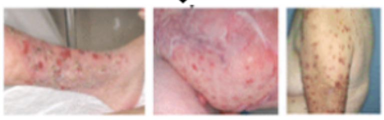
Шууд иммунофлуоресцент микроскопт зерэг
Эпидермисийн суурийн мембраны дагуу IgG/C3 шугамтай

Сөрөг байвал шаардлагатай тохиолдолд давтах



Тодорхой
(Дараах шалгуураас 3-4 илэрч байвал:
- үхижсэн сорвигүй
- толгой болон хүзүүтэй хамааралгүй
- салст давхаргад хамааралгүй
- 70-аас дээш нас)

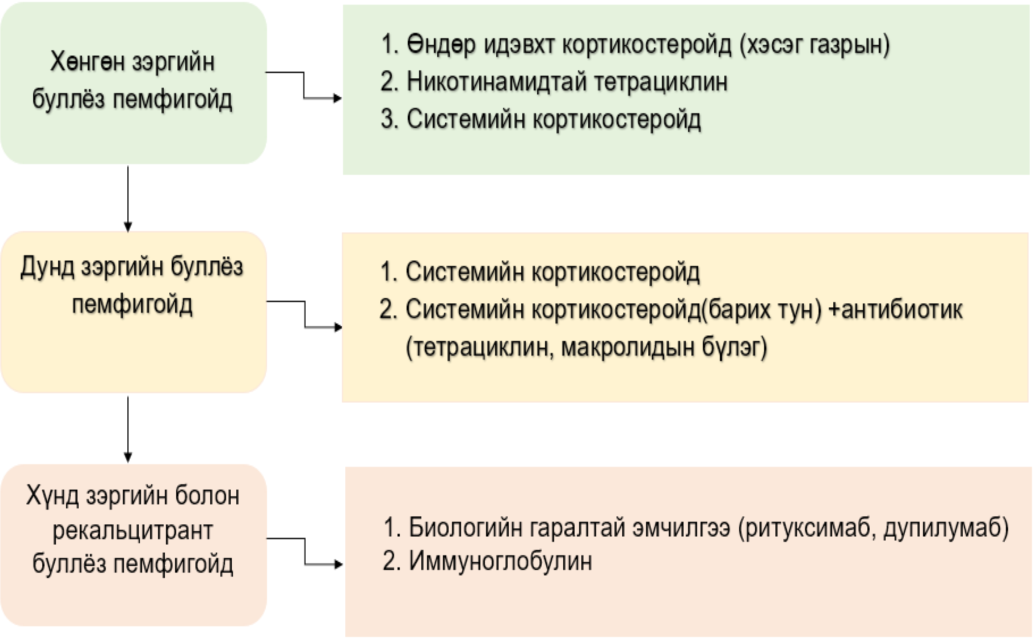
Ажилбар болон эмчилгээ хийхийн өмнө:
- ELISA-д BP180 илрүүлэх



Тодорхой бус
(Шалгуураас 3-4 илэрч байвал)

Буллёз пемфигойдын иммунопатологийн шинжилгээний баталгаажуулалт		
• Positive ELISA BP180 • Шууд иммунофлуоресцент-д буc *salt-split skin* *Хэрвээ сөрөг бол:* • Positive ELISA BP180 or • ELISA with additional BP180 epitopes	эсвэл	• Шууд иммунофлуоресцентээр будагдсан байдалд дүн шинжилгээ хийх: ➢ n- versus, u-serrated ➢ FOAM technique

ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ЕРӨНХИЙ ЗАРЧИМ [3]



ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Өвчтөн Г, 31 настай, эрэгтэй анх батга төстэй тууралт хацар дээр гарч арьсны эмчид үзүүлж батга шимэгдүүлэх тариа хийлгэсэн гэнэ. Тариа хийлгэснээс хойш 20-иод хоногийн дараагаас тууралт улам томорч цустай, шүүстэй шингэн гарч эхэлсэн гэнэ. Улмаар гуя, хэвлий, шилбэ, шилэн хүзүүний нимгэн арьстай хэсгүүдээр тууралт гарч эхэлсэн. Үүнээс хойш арьс гоо заслын эмнэлэгт үзүүлж DS: Батгашил гэсэн оноштойгоор хэсэг газрын болон системийн антибиотик эмчилгээ хийлгэсэн. Системийн эмчилгээг тууштай 2 жилийн хугацаанд хийлгэсэн боловч өвчний байдал сайжраагүй тул эмчилгээг зогсоож 2 жилийн хугацаанд эмчилгээ хийлгээгүй ажигласан. Ингээд АӨСҮТ дээр 2018 онд үзүүлж DS: Арьсны сүрьеэ гэж оношлогдон 6 сар сүрьеэгийн эмчилгээ уусан. Эмчилгээнээс хойш 6 сарын дараа өвчний байдал муудсан, тууралт ихсэж шархлаа үүсч улмаар шархлаа нь сорвижил үүсгэн хэсэг газрын арьсны эдийн дутагдал болж эхэлсэн. Ингээд ХӨСҮТ үзүүлж арьсны сүрьеэ үгүйсгэгдсэн. Түүнээс хойш цус сэлбүүлэх эмчилгээ хийлгэсэн боловч үр дүн байгаагүй. АӨСҮТ эмнэлэгт 2020 онд DS: Дистони оношоор шингэн нөхөх, хордлого тайлах, дархлаа дэмжих, цус шингэлэх эмчилгээ хийлгэсэн. Тууралт улам нэмэгдэж байсан тул ХСҮТ дээр эдийн (биопси) шинжилгээ өгсөн боловч арьсны хавдар үгүйсгэгдсэн байна. Улмаар 2022 оны 8-р сард АӨСҮТ дээр DS: Арьс, арьсан доорх өөхөн эслэгийн сүрьеэ, их биеийн арьсны буглаа, хатиг, мундас оношоор эмчилгээ хийлгэсэн боловч биеийн байдал сайжраагүй, хацарт үүссэн тууралт шархлаа улам томорч арьсны болон өөхөн эдийн дутагдал үүсгэж доод зовхины хүнд хэлбэрийн шархлаат хэлбэрийн зовхи урвах (энтропион) эмгэг болж хүндэрсэн. Эдгээр зовуурь өөрчлөлт илэрсний улмаас нүдний эмчид хандах болсон.

Нүдний үзлэг

OD:	OS:
VOD: 0,8	VOS: 1,0
TOD: 14mmHg	TOS:10 mmHg
Салст улайлттай +2	Салст цэвэр
Corneal peripheral thinning	Эвэрлэг тунгалаг, судасжилтгүй
Corneal vascularization, scar	

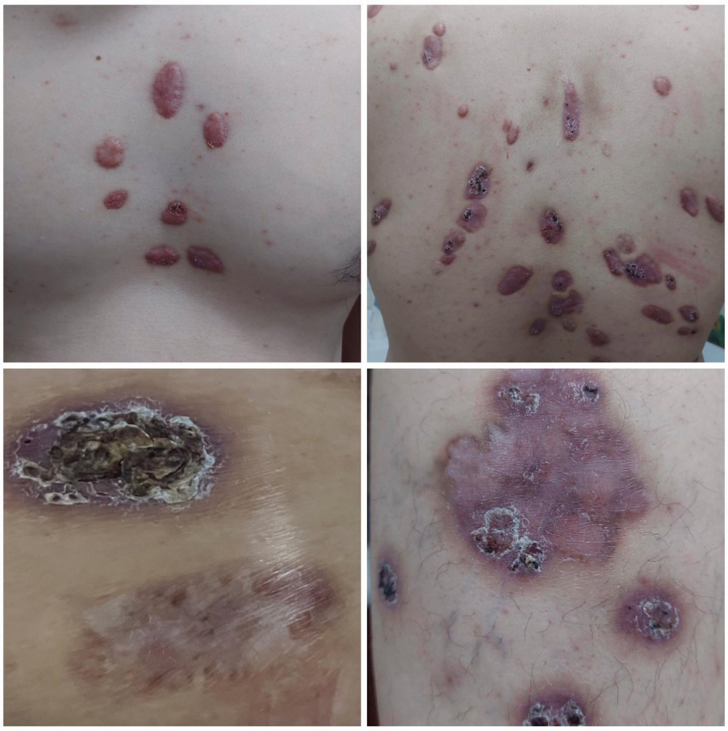
DS: Шархлаат энтропион, архаг салстын үрэвсэл, эвэрлэгийн захын шархлаа оноштойгоор хэсэг газрын нүдний эмчилгээ хийсэн. Үүнээс хойш 2022 оны 1 сард Орбита эмнэлэгт үзүүлж өвчний түүх, зовуурь, эмнэлзүйн шинж тэмдэг зэргийг үндэслэн клиникийн урьдчилсан оношийг DS: Буллёз пемфигойд гэж үзэн хэсэг газрын кортикостеройд эмчилгээ хийж үр дүнг хянав. Эмчилгээнээс хойш 1 сарын дараа нүүрний тууралт шархлаа багассан тул системийн кортикостеройд бага тунгаар эхэлсэн. Системийн эмчилгээнээс хойш 1 сарын дараа хэвлий, цээж, нуруу, нүүрний тууралт багасаж шархны хэмжээ жижгэрч өвчний байдал сайжирсан эмчилгээний тунгаар коритикостеройд эмчилгээг барих тунгаар үргэлжлүүлэв. Улмаар оношийг батлахын тулд эдийн шинжилгээ авав. Эдийн шинжилгээнд DS: More likely bullous pemphigoid онош тавигдсан. Цаашид эмчилгээнд хэсэг газрын кортикостеройд, системийн кортикостеройд, антиметаболит эмчилгээг хавсран 3 сарын турш хийсэн. Дээрх эмчилгээний үр дүнд нүүрний тууралт бүрэн эдгэрч хэвлий, цээж, нурууны тууралтууд сорвижин эдгэсэн.

Бид оношийг өвчний түүх, зовуурь, эмнэлзүйн шинж тэмдэг зэргийг үндэслэн олон улсын өвчний ангиллаар Өвөрмөц бус буллёз пемфигойд гэж үзэн системийн эмчилгээг үргэлжлүүлж байна. Оношийг бүрэн батлахын тулд Флюресцейнт иммуногистофатологи, ийлдсэнд ELISA шинжилгээг үндэслэн батлах ёстой. Гэтэл манай орны хувьд дээрх шинжилгээг хийх нөхцөл боломж хангалттай биш байна.

Зураг 1. *Анхны үзлэгийн үеийн нүүрний хэсгийн өөрчлөлтийг харуулсан байдал*

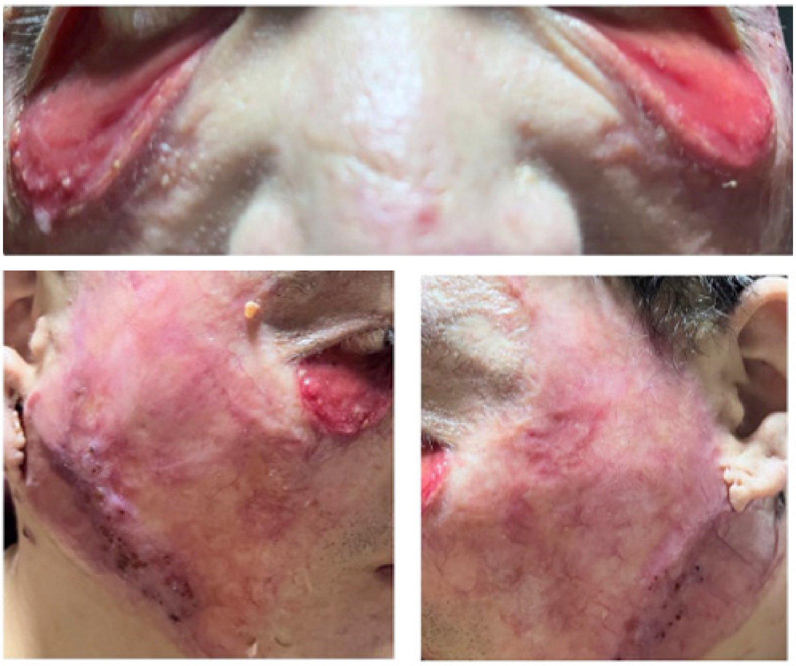
Тайлбар: 1а. Нүүрний өмнөөс харсан, 1б. Нүүрний баруун талаас, 1в. Нүүрний зүүн талаас

Зураг 2. *Анхны үзлэгийн үеийн биеийн хэсгүүдэд гарсан тууралтуудыг харуулсан байдал*



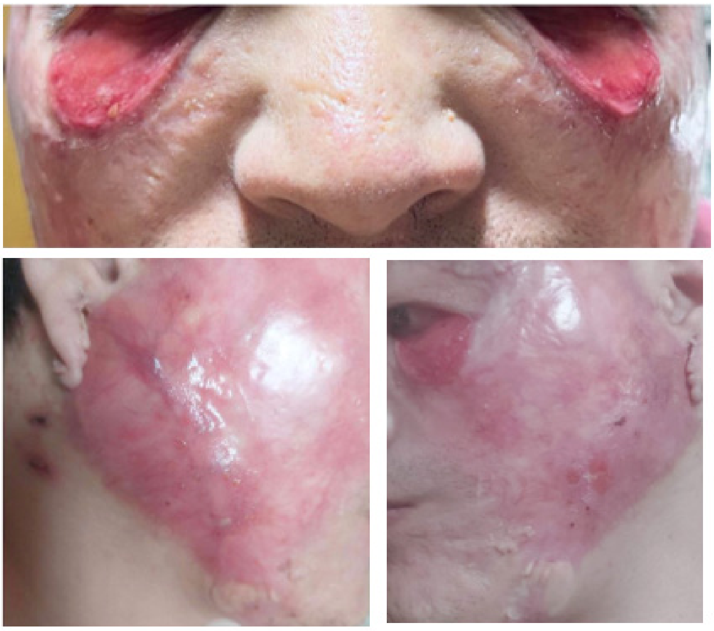
Тайлбар: *2а. Цээж, 2б. Нуруу, 2в. Хэвлий, 2г. Шилбэ зэрэг хэсгүүдийн тууралтын шинж байдал, байрлал, онцлог зэргийг харуулсан байна*

Зураг 3. *Эмчилгээнээс хойш 3 сарын дараах байдал*



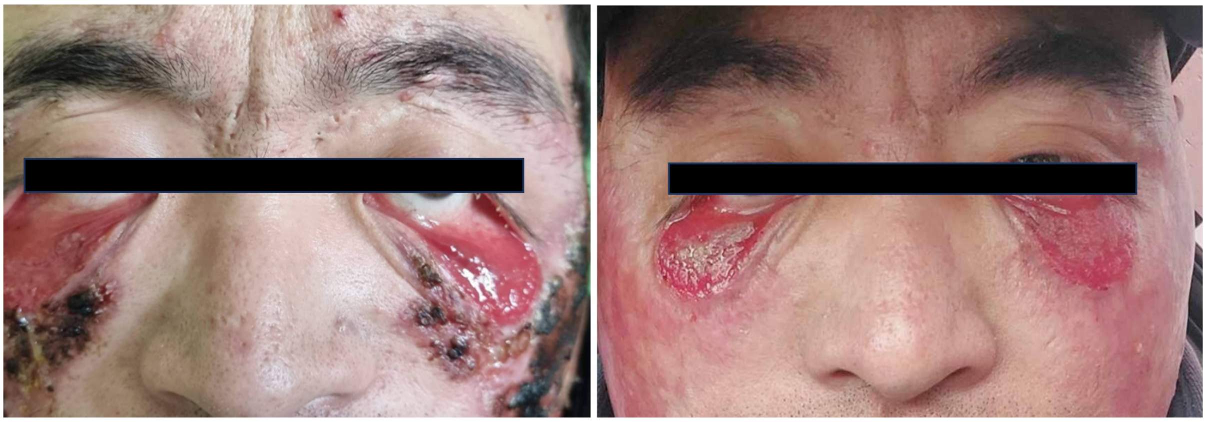
Тайлбар: *эмчилгээ эхэлснээс хойш 3 сарын дараа зовхи болон хацар, шанаа, эрүүн доорх тууралт багасаж, шархлаа эдгэрсэн, арьсны дермис давхарга нөхөн төлжиж буй байдал*

Зураг 4. *Эмчилгээнээс хойш 6 сарын дараах байдал*



Тайлбар: эмчилгээ эхэлснээс хойш 6 сарын дараа зовхи болон хацар, шанаа, эрүүн доорх тууралт багасаж, шархлаа эдгэрсэн, арьсны деримс давхарга нөхөн төлжиж буй байдал

Зураг 5. *Эмчилгээнээс хойш 9 сарын дараах байдал*



Тайлбар: эмчилгээ эхэлснээс хойш 9 сарын дараа зовхи болон хацар, шанааны тууралт багасаж, шархлаа эдгэрсэн, арьсны дермис давхарга нөхөн төлжиж буй байдал

Эмийн эмчилгээний дараа хүнд хэлбэрийн зовхи гадагш урвах эмгэгийг нөхөн сэргээх мэс засал төлөвлөгдөж байна.

- Өмнөд ламилла нөхөн сэргээх
- Арын ламилла нөхөн сэргээх
- **Posterior lamella reconstruction with ear cartilage graft transplantation+post auricular periosteum graft**
- **Anterior lamella reconstruction with full thickness skin graft harvest directly from body part**

ХЭЛЦЭМЖ:

Манай оронд буллёз пемфигойдын нүдийг хамарсан өөрчлөлттэй тохиолдол анх удаа оношлогдож байна. Дэлхий дахинд буллёз пемфигойдын үеийн нүдийг хамарсан өөрчлөлт ховор тохиолддог.[8] Уг өвчин нь дархлаа судлалын эмч, арьсны эмч, нүдний эмч болон бусад нарийн мэргэжлийн эмч нарын хамтарсан үзлэг хяналтын дор оношлогоо эмчилгээ хийдэг.[7] Өвчин эхлэхдээ арьсны шинж тэмдгүүдээр илэрч байсан учраас арьсны эмчид хандаж эмчилгээ хийлгэж байсан боловч зовиур болон эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд сайжрахгүй байсан. Мөн зовхинд өөрчлөлт илэрсэн тул нүдний эмчид үзүүлэн оношлогдсон. Буллёз пемфигойд нь 60-аас дээш насны хүмүүст ихэвчлэн тохиолддог[5] боловч манай өвчтөний хувьд залуу насанд буюу 32 настай хүнд тохиолдож байна. Эмнэлзүйд цусархаг шингэн агуулсан цэврүү үүсдэг[5] нь мөн өвчтөнд илэрч байна. Олон улсын судалгаанаас үзэхэд буллёз пемфигойдын үндсэн эмчилгээ нь системийн кортикостеройд юм[8]. Иймээс бид хэсгийн болон системийн кортикостеройд (преднизолин), антиметаболит эмчилгээг хавсран хийж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Bullous pemphigoid; Denise Miyamoto, Claudia Giuli Santi, Valйria Aoki, Celina Wakisaka Maruta
2. New Insights Into the Pathogenesis of Bullous Pemphigoid: 2019 Update; Giovanni Genovese, Giovanni Di Zenzo, Emanuele Cozzani, Emilio Berti, Massimo Cugno, and Angelo Valerio Marzano
3. Bullous Pemphigoid and Other Pemphigoid Dermatoses; Valeryia Pratasava, Vikram N. Sahni, Aishwarya Suresh, Simo Huang, Abhirup Are, Sylvia Hsu and Kiran Motaparthi
4. Resolution in bullous pemphigoid; Christian D. Sadik, Enno Schmidt
5. Bullous pemphigoid: An immune disorder related to aging (Review); MARIA LUDOVICA DEOTTO, ALICE SPILLER, ALVISE SERNICOLA and MAURO ALAIBAC
6. Https://link.springer.com/article/10.1007/s40257-017-0264-2
7. Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases; Sepehr Feizi, MD, MS; Danial Roshandel, MD
8. A case series of ocular involvement in bullous pemphigoid: clinical features, management, and outcomes version 2; peer review: 2 approved; Anahita Kate, Swapna Shanbhag, Pragnya Rao Donthineni, Sayan Basu

CAROLI DISEASE: A CASE REPORT

Б.Баяндүүрэн[1,2], Б.Алтанхуяг[2], Л.Мишигдорж[2], Ч.Булган[2], Д.Энхбаяр[2], Г.Батбаатар[2], А.Батхүү[2], Д.Гончигсүрэн[2]*

[1]АШУҮИС, Эрдмийн сургууль, [2]Грандмед эмнэлэг, мэс заслын тасаг

ОРШИЛ:

Кароли өвчин нь элэгний доторх цөсний том сувгийн олон голомт, сегментчилсэн тэлэгдэл үүсгэдэг төрөлхийн эмгэг юм [1,2]. Өвчлөл нь ихэвчлэн хүнд хэлбэрийн бөөрний олон уйланхайжих өвчинтэй хамт тохиолдоно. Кароли өвчин нь ховор бөгөөд 1.000.000 хүн ам тутамд 1 тохиолддог гэж үздэг. Каролигийн хам шинж нь Каролигийн өвчнөөс илүү түгээмэл тохиолддог хувилбар бөгөөд 100.000 хүн тутамд 1 тархалттай байдаг [6]. Кароли өвчнийг анх 1958 онд Францын эмч Жак Кароли нээсэн байна. Тэрээр хоол боловсруулах эрхтний эмч байсан бөгөөд зарим хүмүүсийн элгэн доторх цөсний суваг өргөссөн байхыг олж мэдсэн. Мөн зарим хүмүүсийн элэг нь цөсний суваг өргөссөнөөс гадна фиброзтой байгааг анзаарсан.

- Кароли өвчин – Энэ нь элэгний хавсарсан бусад эмгэггүй цөсний сувгийн тэлэлтээр илэрдэг.
- Кароли хам шинж – Элэгний доторх цөсний сувгийн тэлэлт нь төрөлхийн элэгний фиброзтой хамт тохиолддог [5].

Генетикийн шалтгаантай өвчин бөгөөд энгийн хэлбэр нь аутосомын доминант хэлбэр байдаг бол хүнд хэлбэр нь автосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг. Эмэгтэйчүүд эрчүүдээс илүү Кароли өвчинд өртөмтгий байдаг. Кароли өвчин ба ARPKD (Autosomal recessive polycystic kidney disease)-ийн хоорондын уялдаатай тул удамд нь бөөр, элэгний өвчинтэй хүн байсан байж болно.

Кароли өвчний шинж тэмдэг ихэвчлэн насанд хүрэгсдийн эрт үед илэрдэг бөгөөд өвчтөнүүдийн 80 гаруй хувь нь 30 наснаас өмнө илэрдэг. Өвчтөнүүд халууралт, шарлалт, холангитын улмаас хэвлийгээр өвдөх шинж илэрнэ. Цочмог холангиттай өвчтөнд элэгний буглаа, сепсис, олон эрхтэн тогтолцооны үйл ажиллагааны алдагдал зэрэг хүндрэлүүд илэрч болно. Бусад тохиолдолд үе үе хэвлийгээр өвдөх, эсвэл цөс зогсонгишлын улмаас биеээр загатнах шинж тэмдэг илэрдэг.

Кароли синдромтой өвчтөнүүдэд цочмог холангит эсвэл элэгний хатууралгүй портал гипертензийн шинж тэмдэг илэрч, улаан хоолойн венийн цус алдалтын улмаас хоол боловсруулах дээд замын цочмог цус алдалтын шинж тэмдэг илэрч болно [4]. Өвчний хожуу үе шатанд эсвэл ходоод гэдэсний цус алдалтын дараа өвчтөнүүд заримдаа шарлалт, асцит эсвэл элэгний энцефалопати үүсгэдэг. Кароли синдромтой хүүхдүүд ихэвчлэн эрт шинж тэмдэг илэрч, өвчин нь илүү хурдан даамжрах явцтай байдаг. Нярайд холестаз илэрч болно. Бодит үзлэгээр элэг томорч, портал гипертензи үүсэх үед дэлүү тэмтрэгдэнэ.

Каролигийн өвчин, Кароли синдромтой өвчтөнүүдэд сийвэнгийн шүлтлэг фосфатаза, гамма-глутамил транспептидаза, билирубин (ихэвчлэн нийт) концентраци давамгайлсан элэгний эс задрал, цөс зогсонгишлын шинж тэмдэг илэрнэ. Цочмог холангиттай өвчтөнүүдэд элэгний эс задрал, цөс зогсонгишлын үзүүлэлтээс гадна нейтрофил давамгайлсан цагаан эсийн тоо ихэсдэг. Аминотрансферазууд 2000 IU/л хүртэл өндөр байж болох ба цочмог гепатоцитын үхжилийн шинжийг харуулна. Архаг цөс зогсонгишилтой өвчтөнүүдэд витамин К-ийн дутагдлаас үүдэлтэй коагулопати үүсч болно. Цусны сийвэнгийн альбумин болон элэгний үйл ажиллагаа нь эхэндээ сайн хадгалагдаж байх боловч олон давтагдах холангит, цөсний замын бөглөрөл зэргээс болж элэгний даамжирсан гэмтэл үүсэх магадлалтай. Кароли өвчнөөр өвчилсөн өвчтөнүүдийн 30 орчим хувь нь элэгний доторх сувгийн чулуутай байдаг нь холангит дахин давтагдахад хүргэдэг. Цочмог холангитын давтагдах тохиолдол нь хоёрдогч цөсний хатуурал үүсгэдэг. Каролигийн өвчин, Кароли синдромтой өвчтөнүүдэд цөсний замын хавдар үүсэх эрсдэл 7% хүртэл их байдаг [19]. Эрсдэл нэмэгдэх шалтгаан нь хоёрдогч цөсний зогсонгишил, шууд бус билирубины өндөр концентрацитай холбоотой байж болно.

Хүүхэд насанд цөсний замын хавдар үүсэх нь ховор тохиолддог бөгөөд нас ахих тусам өвчлөл нэмэгддэг. Шарлалт, турах, хэвлийгээр өвдөх, эсвэл шинэ цөсний нарийсал үүсэх зэрэг шалтгаан нь тодорхойгүй хурдан эмнэлзүйн таагүй шинжүүд нь цөсний замын хавдрын үнэлгээг яаралтай хийх ёстойг харуулна [19]. Манай орны нөхцөлд тохиолдсон тоо баримт олдоогүй болно.

ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч Л 36 настай эмэгтэй. Хувиараа хөдөлмөр эрхэлдэг. 2021 оны 10 сарын 12 нд эмнэлэгт яаралтай журмаар ирсэн.

Хэвтэх үеийн зовуурь: Гэдэс дүүрч, цанхайна. Аюулхайд өвдөнө. Баруун хавирганы нуман доогуур өвдөнө. Нүд болон бие шарлана. Шээс өтгөн хар цай шиг гарна. Өтгөн цагаан өнгөтэй гарна

Одоогийн өвчний түүх: 10 хоногийн өмнө гэнэт нүд болон бие шарлаж эхэлсэн. Өрхийн болон дүүргийн эмнэлгээр үзүүлж, шинжилгээнүүд хийлгэж, дүүргийн эмнэлэгтээ хэвтэн эмчлүүлж байгаад Асралт мед эмнэлэгт хэвлийн тодосгогчтой томографи шинжилгээ хийлгээд шилжиж ирсэн.

Амьдралын түүх: тамхи 9 жил татаж байгаа. Сүүлийн 1 сар электрон тамхи татсан. Архийг сүүлийн 8-9 жил тогтмол ууж байгаа гэнэ. Өвдөхийн өмнө найзын төрсөн өдөрт очиж гадаад архи уусан гэнэ.

Үзлэгт: Биеийн байдал хүндэвтэр. Байрлал идэвхтэй. Арьс салс шарласан. Зүрхний авиа тод, жигд түргэссэн. ЗЦТ 1 минутанд 112 удаа, $SatO_2$-96% байв. Хэл хуурай, зузаан өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн. Элэг хавирганы нумаас доош 3 хуруу томорсон тэмтрэгдэнэ. Кера болон Ортнерийн шинж илэрнэ

Шинжилгээнд:

Tests	Reference	X/12	X/14	X/18	X/20	X/22	X/25
Complete blood count							
WBC	4.0-10.0*10³/L	**35.7**	**47.4**	**43.9**		**43.6**	**38.7**
RBC	3.8-6.5.0*10³/L	**2.75**	**2.32**	**2.48**		**2.95**	**2.50**
HGB	115-170g/L	**97**	**82**	**88**		**95**	**78**
PLT	155-3000*10³/L	**139**	176	217		**99**	**82**
Biochemistry							
AST	0-37 U/L	**166.7**		**105.7**		**72.7**	**105.7**
ALT	0-42 U/L	**32.1**		**16.7**		**11**	**19.6**
ALP	35-129 U/L	**354**			**323**	**290**	
GGT	0-50 U/l	**1250**	**1100**	**1382**	**1424**	**950.7**	**1157**
Direct bilirubin	0.0-5.7 umol/L	**118.2**		**109.3**	**136.6**	**157.9**	
Total bilirubin	0.1-21.0 umol/L	**144.9**	**130.7**	**127.5**	**162.7**	**199**	**196.2**
Creatinine	44-106 umol/L	44	53	44		35	
Albumin	32-52 g/L	**20.5**	**18.9**	**22.4**	**24.3**	**25.9**	**24.2**
Total bilirubin	63-81g/L	**53**		**45**		**42.7**	
CRP	0.0-5.0 mg/L	**154.25**	**122.5**	**67.02**	**77.46**	**67.29**	**144.38**
Immunology							
HbsAg	Neg<1-Pos>1 COI	0.412					
HCV		0.054					

Table 1. *Laboratory data.*

Эх сурвалж: Өвчний түүх

Хэт авиан шинжилгээнд: Элэг маш их торорсон. RBR 22 см. Цөсний хүүдий томорч чинэрсэн. Цөс өтгөрсөн, шаварлаг чулуутай, тунадастай.

Хэвлийн тодосгогч бодис бүхий томографи шинжилгээнд

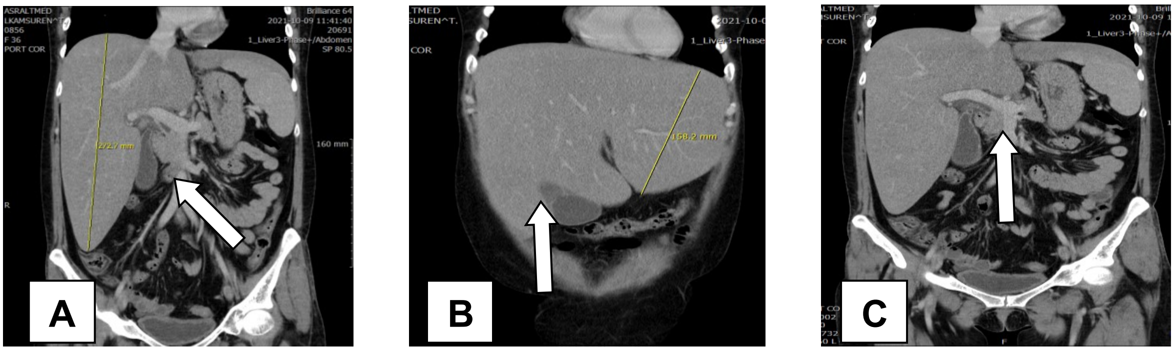


Figure 1A-D. *Intrahepatic bile duct's wall inflammation in the hepatic hilar with periportal tracking. No dilatation of intrahepatic bile ducts. Gallbladder wall thickness. Gallbladder in few small stones.*

Rule out: Acute cholecystitis + cholangitis

ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ШИЙДВЭР

Эмчлүүлэгчийг цөсний хүүдийн чулуут хурц үрэвсэл, цөсний зогсонгишил, элэгний үрэвсэл оношоор хэвтүүлэн, яаралтай журмаар хэвлийн дурангаар цөсний хүүдий авах, хагалгааны үеийн холангиограф хийхээр шийдэв.

Хагалгааг ерөнхий унтуулгын доор зохих бэлтгэл хангасны үндсэн дээр дурангаар цөсний хүүдий авах мэс засал хийгдэв. Элэгний хэмжээ маш их томорсон, ирмэг мохоо цайвар шар өнгөтэй байв. Цөсний хүүдий томорч чинэрсэн, орчиндоо цөсөрхөг шингэнтэй байлаа. Цөсний хүүдийг авч CRM-аар ультрависттэй цөсний замыг шалгахад цөсний замд саадгүй, тодосгогч 12 хуруу гэдэс рүү чөлөөтэй орж байв. Элэгний цөсний баруун салаан дээр суваг тэлсэн үйланхай төстэй өргөссөн байлаа. Мэс заслын дараагаар эмчлүүлэгчийг эрчимт эмчилгээний тасагт эмчилгээг үргэлжлүүлсэн боловч эмчлүүлэгчийн биеийн байдал дордсоор 13 дахь хоногт олон эрхний дутагдлаар нас барав.

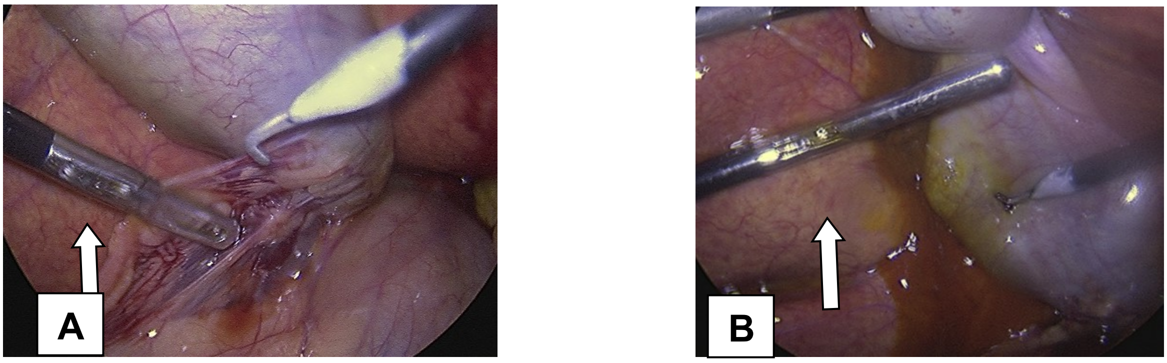


Figure 2A-B. *Intraoperative figure. Huge hepatomegaly. Distended gallbladder with pericholecystic fluid.*

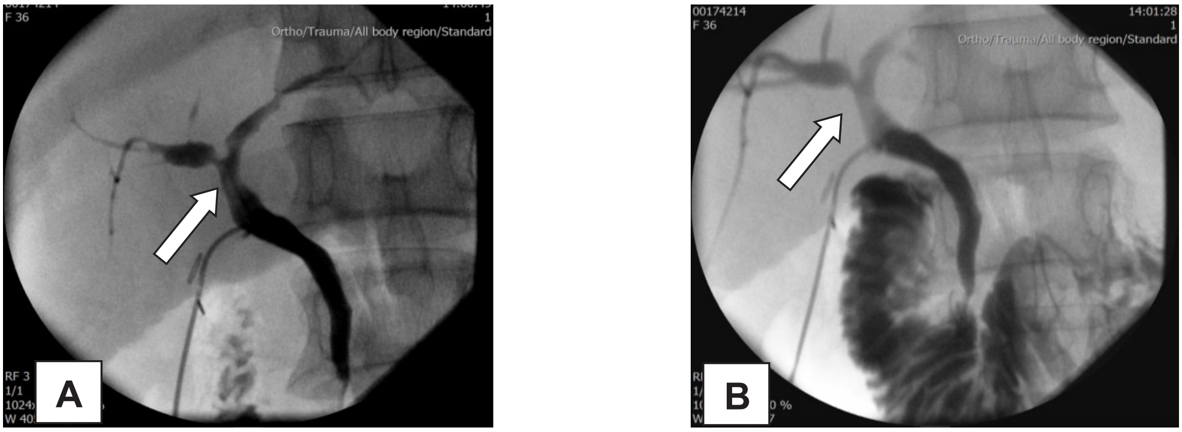


Figure 3A-B. *Intraoperative cholangiography. Right hepatic bile duct local dilatation. Non obstructive sign of common bile duct.*

ГИСТОЛОГИЙН ШИНЖИЛГЭЭ:

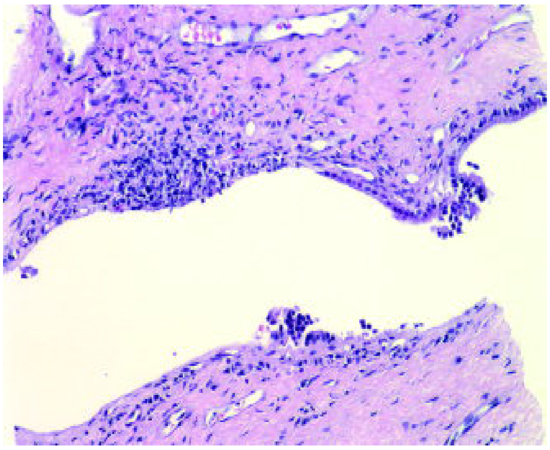


Figure 4. *Histology of liver in patient with Caroli's disease. Histopathology of a liver biopsy from a patient with Caroli's disease shows cystic dilatation of the segmental intrahepatic bile ducts. (Haematoxylin and eosin stain; original magnification ×10)*

ХЭЛЦЭМЖ:

Каролигийн өвчин нь аутосомын рецессив шинж чанартай удамшдаг. Энэ нь ах дүүсийн дунд ажиглагдсан ч дараа дараагийн үед ажиглагдаггүй. Удамших хэлбэр нь элэгний олон уйланхайжих өвчний аутосомын давамгайлсан хэв маягаас илт ялгаатай байдаг [8,9]. 1958 онд Каролигийн нийтлэлээс хойш дэлхийн хэвлэлийн тоймд 200 гаруй тохиолдол бүртгэгдээд байна. Өнөөдрийг хүртэл ердөө 200 орчим тохиолдол байгаа нь элэгний бусад эмгэгээс ялгахад хүндрэлтэй байгаагаас илүү ховор тохиолддогийг илтгэнэ [5]. Каролигийн эмгэгийн эмгэг жам нь элэгний доторх цөсний сувгийн бөглөрөлгүй тэлэлт юм [10]. Зарим судлаачид элэгний доторх цөсний сувгийн тэлэлтийг CHF (congenital hepatic fibrosis)-ээс тусад нь авч үзэх ёстой гэж үздэг. Нөгөөтэээгүүр эдгээр хоёр эмгэг нь нэг өвчний өөр өөр үе шатыг илэрхийлдэг гэж үздэг. Сүүлчийн бүлэг нь энэ байгууллага нь цөсний замын эмгэгийн томоохон бүлгийн нэг хэсэг байж болохыг харуулж байна [5].

Каролигийн өвчнийг оношлоход хэцүү байдаг тул өвчтөний амьдралын эхний 20 жилд ихэвчлэн шинж тэмдэггүй байдаг. Заримдаа эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд илрэх хүртэл илүү их цаг хугацаа, тэр байтугай бүхэл бүтэн амьдрал шаардагдана. «Цэвэр» шинж тэмдэггүй Каролигийн өвчин ерөнхийдөө оношлогддоггүй [12]. Эмнэлзүйн илрэлүүд нь ихэвчлэн өвөрмөц бус байдаг; нь Эмнэлзүйн шинж чанар нь элэгний доторх цөсний сувгийн тэлэгдлийн хэмжээ эсвэл

элэгний фиброзын шинж чанараас хамаарна. Шинж тэмдэг нь хэвлийн дээд хэсэгт үе үе халуурах, бага зэргийн шарлалт зэрэг олон удаа өвдөхөөс бүрдэнэ. Хэрэв фиброз давамгайлж байгаа бол эмнэлзүйн илрэлүүд нь портал гипертензитэй холбоотой бөгөөд варикозын цус багадалт нь хамгийн чухал шинж тэмдэг юм. Элэг томрох нь элбэг тохиолддог [13,14]. Лабораторийн шинжилгээ нь мөн энэ өвчинд өвөрмөц биш юм [15]. Манай тохиолдолд элэгний үйл ажиллагааны лабораторийн эмгэг, холестаз, гиперспленизмын шинж тэмдгийг харуулсан боловч элэгний гэмтлийн шалтгаан тодорхойгүй хэвээр байна. Каролигийн өвчин, элэгний болон элэгний гаднах гэмтлийн оношийг хэт авиан, CT, EUS, элэгний сцинтиграфи, соронзон резонанс (MRI) зэрэг инвазив бус аргуудаар оношлох боломжтой. Элэгний доторх гэмтлийн шинж чанар, үүнтэй холбоотой цөсний замын гэмтэл, тухайлбал цөсний ерөнхий сувгийн уйланхай (30%) ба чулуу (37%) [16,17]. Ихэвчлэн зарим хэт авиа болон рентген зураг нь Каролигийн өвчнийг оношлоход маш өвөрмөц байдаг [15]. Каролигийн өвчний хүндрэл нь элэгний сувгийн дотор чулуу үүсэх, халдвар авахтай холбоотой байдаг [15]. Японы нийтлэлүүдэд бүртгэгдсэн Каролигийн өвчний 62 тохиолдлын 43.5% -д холангит, 30.6% -д элэгний үрэвсэл, 17.7% -д улаан хоолойн судаснууд, 8.1% -д холангиокарцинома үүсэх зэрэг хүндрэлүүд тохиолдсон байна. Удаан хугацааны давтагдах холангит нь элэгний фиброз, гепатолитиаз, портал гипертензи, хоёрдогч цөсний хатуурал, холангиокарцинома зэрэгт хүргэдэг [20]. Каролигийн өвчний хорт хавдрын эрсдэлийг ойролцоогоор 7-12% гэж тооцдог бөгөөд бусад элэг цөсний төрөлхийн уйланхайт хавдрын давтамжтай харьцуулдаг [6,24]. Энэ давтамж нь нийт хүн амын хүлээгдэж буй давтамжаас 100 дахин их байна. Өвчний хүндрэлийн эрсдэл нь өвчний өвдсөн цаг хугацаатай пропорциональ хамааралтай байдаг тул өвчтөний амьдрах хугацааг уртасгахын тулд цистийг тайрах мэс заслын аргыг сонгох хэрэгтэй [6,24]. Эмчилгээний зорилгоос гадна элэгний тайралт нь урьдчилан сэргийлэх арга юм, учир цистийг хатгаж соруулах ажилбарын дараа цистийн хананд холангиокарцинома үүсэх эрсдэл нэлээд өндөр байдаг [23]. Хэрэв цөсний ерөнхий сувгийн уйланхай байгаа бол түүнийг нэгэн зэрэг тайрч авах шаардлагатай. Элэгний тайралт хийх боломжгүй үед элэгний анастомоз нь эмчилгээний шийдэл болдог [16]. Элэгний хоёр дэлбээг хамарсан Каролигийн өвчнийг эмчлэхэд хэцүү байдаг. Каролигийн өвчний тархалтад элэг шилжүүлэн суулгах мэс засал нь эмчилгээний оновчтой сонголт болж гарч ирсэн [23]. Хорт хавдар үүсч байгаа тул мэс засал хийх боломжгүй өвчтөнүүдэд хэт авиан шинжилгээ, шаардлагатай бол биопси зэрэг тогтмол эмнэлзүйн хяналтанд байх ёстой. Өвчний энэ хэлбэрийн хувьд эмчилгээг антибиотикоор, заримдаа урсодесоксихолийн хүчил (UDCA) буюу цөсний чулуу хайлуулах аргаар эмчилж болно [1,15]. Өдөр бүр 10-20 мг/кг тунгаар UDCA (урсодесоксихолийн хүчил)-ийн удаан хугацааны эмчилгээ хийснээр эмнэлзүйн шинж тэмдгийг бууруулж, элэгний хэвийн үйл ажиллагааг сэргээх, мөн элэгний доторх чулууг гадагшлуулах боломжтой гэж үздэг. Үүний үр дүнд элэг шилжүүлэн суулгах мэс засал хойшлогдож боломжтой юм [3].

ДҮГНЭЛТ: Маш тохиолдох өвчин бөгөөд ганц тоотой байгаа тохиолдолд мэс заслаар тайрах, цөсний ерөнхий сувагт стент тавих (ERCP) эсвэл ЦЕС-т Т гуурс тавих эмчилгээг цаг алдалгүй хийх шаардлагатай гэж үзлээ.

НОМЗҮЙ:

1. Murray-Lyon IM, Shilkin KB, Laws JW, et al. Non obstructive dilatation of the intrahepatic biliary tree with cholangitis. Q J Med 1972; 41:477.
2. Summerfield JA, Nagafuchi Y, Sherlock S, et al. Hepatobiliary fibropolycystic diseases. A clinical and histological review of 51 patients. J Hepatol 1986; 2:141.
3. Wambura C, Sharma M, Surani S. Revisiting Caroli syndrome in a Tanzanian patient. Cureus. 2020;12(1):6661.
4. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme “ductal plate malformation”. Hepatology 1992; 16:1069.
5. Lv Y, et al. Etiological causes of intrahepatic and extrahepatic bile duct dilation. International Journal of New Technology and Research. 2015;1(8):53-57.
6. Acevedo E, Laнnez SS, Cбceres Cano PA, Vivar D. Caroli’s Syndrome: An Early Presentation. Cureus 2020; 12:11029.
7. Fard-Aghaie MH, Makridis G, Reese T, et al. The rate of cholangiocarcinoma in Caroli Disease German multicenter study. HPB (Oxford) 2022; 24:267.
8. Wang, Z, et al. Clinical classification of Caroli’s disease: an analysis of 30 patients. International Hepato-Pancreato-Biliary Association.2015;17:278-283.
9. Hernandez-Ortiz J, Corona R, Mendez-Sanchez N. Caroli’s disease and choledochal cyst. Ann Hepatol.2002;1:196.
10. Carrera C, Castiella A, Fernandez J, et al. Caroli’s disease diagnosed by magnetic resonance cholangiopancreatography. Eur J Gastroenterol Hepatol.2002;14:577.
11. Harjai MM, et. al. Caroli Disease and Caroli Syndrome. Med J Armed Forces India. 1999;55(2):155–156.
12. Karim B (August 2007). “Caroli’s Disease Case Reports” (PDF). Indian Pediatrics. 41(8): 848–50.

МУХАР ОЛГОЙН ХОРТОЙ ХАВДРЫН ТОХИОЛДОЛ

Б. Баяндүүрэн[1,2], Б.Алтанхуяг[2], Л.Мишигдорж[2], Ч.Булган[2], Д.Энхбаяр[2], Г.Батбаатар[2], А.Батхүү[2], Д.Гончигсүрэн[2]*

[1]АШУҮИС, Эрдмийн сургууль, [2]Грандмед эмнэлэг, мэс заслын тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ:

Мухар олгойн хорт хавдар нь маш ховор тохиолддог. Тандалт, тархвар судлал, үр дүнгийн (SEER) мэдээллийн сан болон бусад мэдээллийн эх сурвалжаас үзэхэд мухар олгойн хавдрын өвчлөл сүүлийн зуунд 1.000.000 хүн тутамд 0.12-2.6 байсан боловч энэ нь улам өссөн байна [1-3]. 2000-аад оны эхээр 100.000 хүн амд 0.97 өндөр байсан ба нэмэгдсэн шалтгаан тодорхойгүй байна [2.5]. Гэдэсний хавдрын тохиолдлын 0.5-1%-ийг мухар олгойн хорт хавдар эзэлдэг [2]. Ихэнх тохиолдолд мухар олгойн хавдар нь мухар олгойн хагалгааны үед тохиолдлоор оношлогддог [8-10]. Мухар олгойн хагалгааны сорьцын ойролцоогоор 1% хорт хавдар илэрдэг [1]. Мухар олгойн хавдар үүсэх эрсдэлт хүчин зүйл тодорхойгүй байна [1.3]. Мухар олгойн хортой хавдар нь ихэвчлэн цочмог мухар олгойн үрэвслээр илэрдэг бөгөөд мэс заслын сорьцын гистологийн шинжилгээнд тохиолдлоор оношлогддог [1]. Мухар олгойн хорт хавдар нь шинж тэмдэггүй байж болох бөгөөд бүдүүн гэдэсний шинжилгээ, мэс засал хийх эсвэл өндгөвчний хорт хавдар гэх мэт бусад өвчний шинж тэмдгүүдийн үед тохиолдлоор оношлогддог [10]. Шинж тэмдэг илэрсэн тохиолдолд өвчний явц ихэвчлэн хожуу шатанд орсон байдаг [1.8]. Тухайлбал, олон өвчтөнд мухар олгойн хавдрын улмаас хэвлийн хөндийд тархсанаас болж хэвлийн томрох, өвдөлт үүсдэг [1.8]. Ийм жижиг эрхтний хувьд мухар олгой нь олон янзын морфологийн хавдрын төрлүүдийг үүсгэдэг [1.8]. Анхдагч мухар олгойн хорт хавдарт аденокарцинома, мэдрэлийн дотоод шүүрлийн хорт хавдар (neuroendocrine neoplasm), дээрх 2 хэлбэрийг хамт агуулсан холимог хавдар буюу Гоблет эсийн хавдар зэрэг орно [2.8.11]. Ерөнхийдөө аденокарцинома нь мухар олгойн анхдагч хавдрын хамгийн түгээмэл хэлбэр бөгөөд нийт тохиолдлын 60% -ийг эзэлдэг [5.6]. Гэсэн хэдий ч энэ нь ходоод гэдэсний замын бүх хавдрын 0.5% -иас бага хувийг эзэлдэг [4-6]. Мухар олгойн хавдрын дийлэнх нь карциноид байдаг бол үлдсэн 10-20% нь салстын цистаденокарцинома, аденокарцинома, лимфосаркома, параганглиома, мөхлөгт эсийн хавдар байдаг [7]. Бүдүүн гэдэсний хорт хавдартай адил мухар олгойн бүдүүн гэдэсний хэлбэрийн аденокарцинома нь дунджаар 62-65 насны эрэгтэй хүйсийн давамгайлалтай байдаг [1-2]. Энэ өвчин ховор тохиолддог тул Америкийн Хавдрын нийгэмлэг (AJCC)-ийн үе шатыг тогтоох систем эсвэл Хавдрын Үндэсний Нэгдсэн Сүлжээний (NCCN) нотолгоонд суурилсан удирдамж байдаггүй [2.4]. Оношлогдоогүй мухар олгойн хорт хавдар нь мухар олгойн хагалгааны сорьцын 1% орчимд илэрдэг [5]. 1973-2004 онуудад цуглуулсан SEER-ийн мэдээллээр аденокарцинома нь тохиолдлын 65% буюу хамгийн их оношлогдсон мухар олгойн хавдар байсан [2]. Түүврийн хэмжээ бага, эмнэлзүйн илрэлийн хүрээ бага байдаг тул мухар олгойн хавдрыг оношлох нь эмч нарын хувьд бэрхшээлтэй хэвээр байна [6]. Мэдээлэл хязгаарлагдмал тул мухар олгойн хавдар үүсэхэд нөлөөлж болох удамшлын хүчин зүйлийн талаар бага мэдээлэл байдаг [4]. Манай орны хувьд мухар олгойн хавдрын тухай мэдээлэл тоо баримт байхгүй байна. Грандмед эмнэлэгт анх удаа мухар олгойн аденокарцинома хагалгааны дараах эдийн шинжилгээгээр оношлогдсоныг танилцуулж байна.

ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч Ж. Б 67 настай, эрэгтэй. 2022 оны 04 сарын 26-нд Грандмед эмнэлгийн яаралтай тусламжаар хүргэгдэн ирсэн.

Ирэх үеийн зовуурь: Хэвлийн доод хэсгээр хатгаж өвдөнө. Гэдэс дүүрнэ гэх зовууртай.

Өвчний түүх: 5 хоногийн өмнөөс өвдөж эхэлсэн. Гэрээр өвчин намдаах эм ууж байгаад өвдөлт намдаагүй УНТЭ-т үзүүлж, цусны шинжилгээ өгч, хэвлийн тодосгогчтой томограф шинжилгээнүүд хийлгээд ирсэн.

Үзлэгт: Биеийн байдал дунд зэрэг. Хэвлий зөөлөн. Хэвлийн баруун доор эмзэглэл ихтэй. Гялтан цочролтой. Булчин чангаралтай. Ситковскийн шинж эерэг байв.

Цусны шинжилгээ:

Tests	04/25/2022	04/29/2022	05/02/2022
Complete blood count			
WBC	15.01*10³/L	8.15*10³/L	-
NEUT	86.4%	68.7%	-
LYMPH	1.12%	16.1%	-
Biochemistry			
CRP	97.74mg/L	117.51mg/L	31.97mg/L
Glucose	10.73mmol/L	-	-
Bacteriology			
Bacteria	Non growth bacteria		
Table 1. *Laboratory data*			

Source: medsoft.mn

Abdominal CT scan with Contrast:

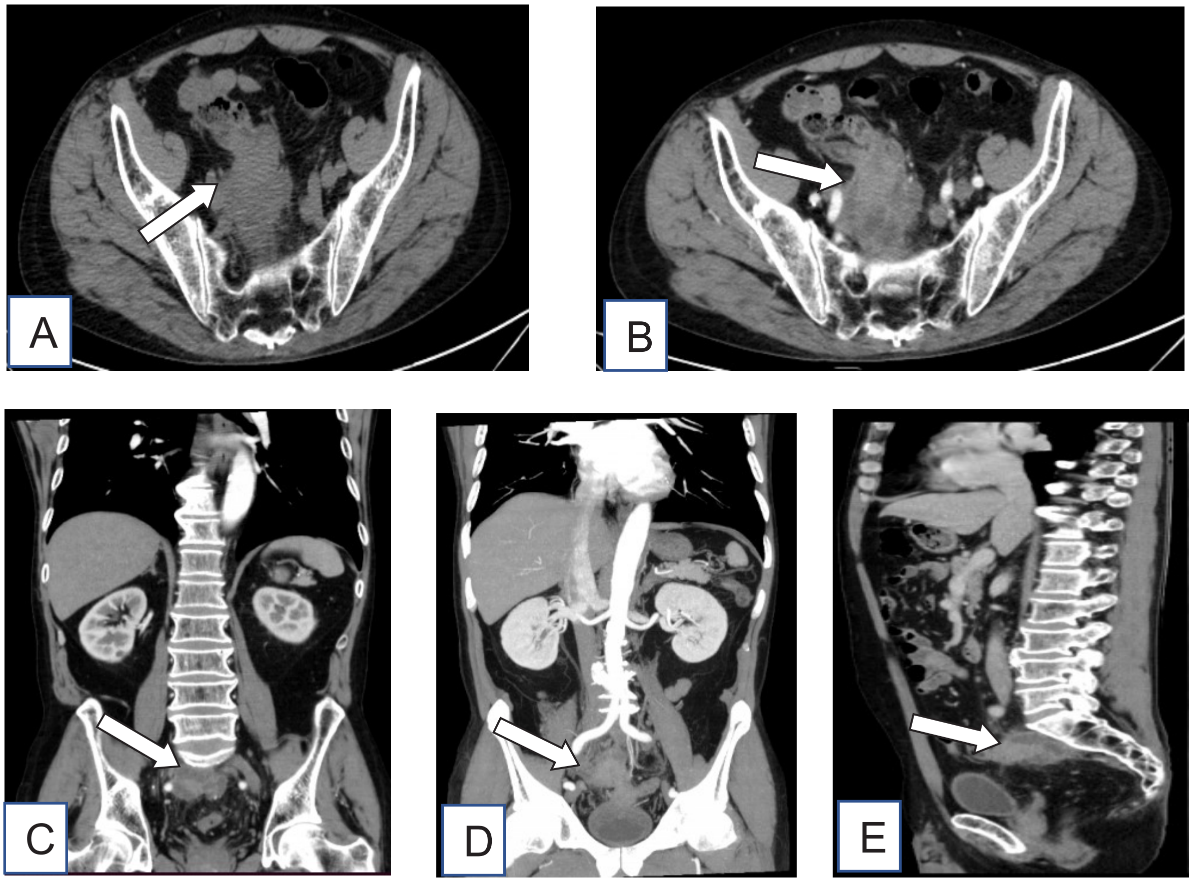


Figure 1A-E. *CECT abdomen. 6.4*5.3*4.6 cm sized heterogenous mass in appendicitis with surround infiltration*

Мэс заслын явц: Нугасны мэдээгүйжүүлгийн дор хэвлийн баруун доор Дъяконов-Волковичийн зүслэгээр нээхэд мухар олгойн орчимд битүү нэвчдэс бүхий хатуу үүсгэвэртэй, мухар олгойг уг хэсгээр нарийн, үзүүр хэсэг рүү ялгарахгүй шулуун гэдэстэй наалдсан байсаныг салган чөлөөлөв. Мухар олгойг авч гистологид илгээсэн. Хэвлий аарцагт гуурс байрлуулан хагалгааг дуусгав. Эмчлүүлэгч 5 хоног эмчлэгдээд биеийн байдал сайжирч, эмнэлгээс гарсан.

Гистологийн шинжилгээ: Мухар олгойн аденокарцинома, булчингийн нэвчилтгүй, pT1 / ӨОУА - 10 C18.1/

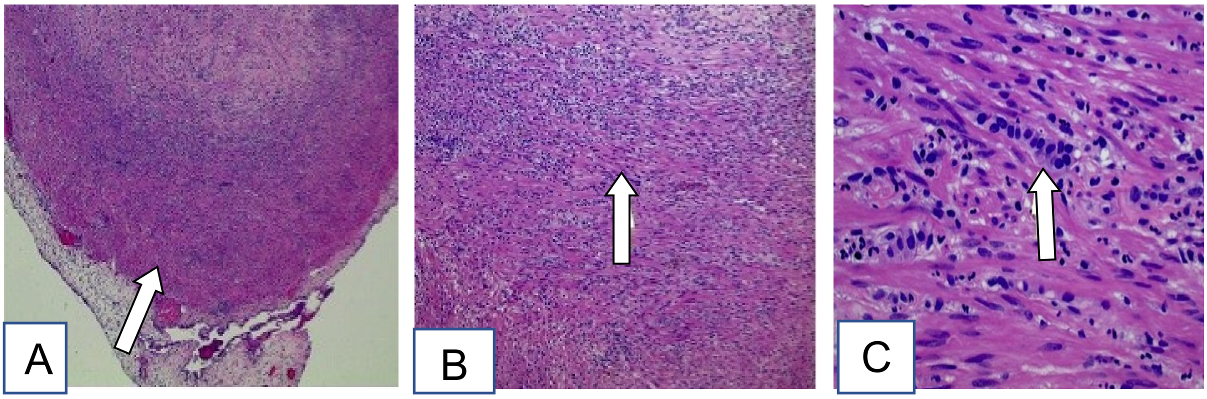


Figure 2A-C. *Histopathology of an appendiceal carcinoid. The arrow points out a cluster of neuroendocrine cells. There are also inflammatory cells consistent with acute appendicitis.*

3 сарын дараах **хяналтаар** хэвлийн тодосгогчтой томограф шинжилгээ хийж шалгав. Шинжилгээнд ямар нэгэн үсэрхийлэл болон булчирхайн томорсон өөрчлөлт илрээгүй байв.

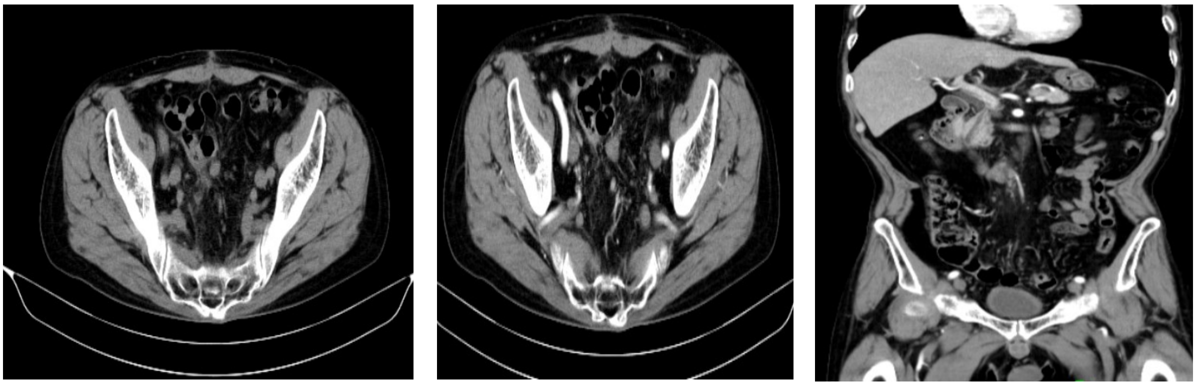


Figure 3A-C. *CECT abdomen. No visualization mass in abdominal cavity.*

ХЭЛЦЭМЖ

Мухар олгойн аденокарцинома нь ховор тохиолддог өвчин бөгөөд ходоод гэдэсний хорт хавдрын 0.5 хувийг эзэлдэг [2]. Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллагын ангилалд мухар олгойн неоплазмыг хучуур эдийн хавдар, мезенхимийн хавдар, лимфома, хоёрдогч хавдар гэж хуваадаг [3.5]. Эпителийн хавдарт хавдрын урьдал өвчин (аденома ба шудлэг үүсгэвэр), хорт хавдар (салст аденокарцинома, бага ялгаралтай мухар олгойн салстын хавдар (LAMN), хамрын цагираган эсийн хавдар, ялгаралгүй хавдар) мөн мэдрэлийн дотоод шүүрлийн хавдрууд (neuroendocrine neoplasm) орно [11]. Мухар олгойн хавдрыг оношлоход хэцүү ч, анамнез, бодит үзлэг, лабораторийн шинжилгээ, дүрс оношилгоо (CT/MRI), дурангийн шинжилгээ, биопси эсвэл мэс заслын аргууд шаардлагатай байдаг [4.11]. Мухар олгойн аденокарциноматай өвчтөнүүдийн ихэнх нь мухар олгойн хөндийн хорт хавдрын эхэн үеийн бөглөрөлтөөс болж

хавсарсан халдварын улмаас цочмог мухар олгойн үрэвсэлтэй байдаг [3]. Бүдүүн гэдэсний хорт хавдрын хувьд ийлдэс дэх хорт хавдрын эсрэгтөрөгчийн (CEA) түвшинг тодорхойлох шаардлагатай [1.3.7]. Бүдүүн гэдэсний дурангаар мухар олгойн нүхний массыг харуулж болно [2.4]. Хавдрын маркерууд CA-125 ба CA-19-9 нь мухар олгойн анхдагч хавдар, хэвлийн хөндийн өвчтэй өвчтөнүүдэд өндөр байж болно [2.3]. CA-125 болон CA 19-9-ийн хэвийн түвшин нь эсэн мэнд амьдрах чадвар сайжирч, дахилтын түвшин буурсантай холбоотой [1-2]. Цээж, хэвлий, аарцгийн CT шинжилгээгээр анхдагч хавдрыг үнэлэх, үсэрхийлэл зэргийг үнэлэх боломжтой. Мухар олгойн үрэвслийн улмаас мухар олгойн хагалгаа хийлгэсэн өвчтөнүүдийн 2.3-12.0% нь хорт хавдар илэрдэг [6.8]. Энэхүү мухар олгойн үрэвслийн доторх мухар олгойн хавдрын эрсдэлт хүчин зүйлүүдэд өндөр нас болон мухар олгойн буглаа нөлөөлнө [10]. Орон нутгийн инвазив мухар олгойн аденокарцинома нь хэвлийн дотор тархах, үсэрхийлэх эрсдэлт хүчин зүйлсийг тодорхойлсон [2.10]. Мухар олгойн хорт хавдар нь амьдралын 5-7-р арван жилд буюу дунджаар 60 насанд тохиолдох бөгөөд эрэгтэйчүүдэд илүү түгээмэл байдаг. Өвчтөнд цочмог мухар олгойн үрэвслийн шинж тэмдэг илэрч болно [10]. Мухар олгойн хавдрын хамгийн түгээмэл хэлбэр нь муциноз аденокарцинома бөгөөд нийт хавдрын 40 орчим хувийг эзэлдэг [2]. Муциноз аденокарцинома (MAC) нь хавдрын эд эсийн 50 гаруй хувийг эсийн гаднах салст бүрхэвчээс бүрдүүлдэг аденокарциномын өвөрмөц дэд төрөл юм [5.9]. Гистологийн ангиллаар салстын (55%), бүдүүн гэдэсний (34%), аденокарциноид (11%) гэж хуваагддаг [1]. Оношлогдсоны дараа бүдүүн гэдэсний баруун талыг тайрах нь амьдрах чадвдарын нэмэгдүүлнэ. Nilecki нар [2] хийсэн судалгаагаар гемиколэктоми хийсний дараах 5 жилийн амьдрах түвшин 73% байсан бол дан мухар олгой авах хагалгааны бүлэгт 44% байжээ [1].

ДҮГНЭЛТ:

Мухар олгойн хортой хавдар нь ховор тохиолддог бөгөөд мухар олгойн үрэвсэл хэлбэрээр илэрдэг. Оношлогдсоны дараа баруун гемиколэктоми хийх шаардлагатай.

НОМ ЗҮЙ:

1. Misdraji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, et al. Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathologic analysis of 107 cases. Am J Surg Pathol 2003; 27:1089.
2. Tang LH, Shia J, Soslow RA, et al. Pathologic classification and clinical behavior of the spectrum of goblet cell carcinoid tumors of the appendix. Am J Surg Pathol 2008; 32:1429.
3. Overman MJ, Asare EA, Compton CC, et al. Appendix-Carcinoma. In: AJCC Cancer Staging Manual, 8th ed, Amin MB. (Ed), AJCC, Chicago 2017. p.237.
4. Hsu C, Rashid A, Xing Y, et al. Varying malignant potential of appendiceal neuroendocrine tumors: importance of histologic subtype. J Surg Oncol 2013; 107:136.
5. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. Am J Surg Pathol 2016; 40:14.
6. McGory ML, Maggard MA, Kang H, et al. Malignancies of the appendix: beyond case series reports. Dis Colon Rectum 2005; 48:2264.
7. O'Donnell ME, Badger SA, Beattie GC, et al. Malignant neoplasms of the appendix. Int J Colorectal Dis 2007; 22:1239.
8. Goede AC, Caplin ME, Winslet MC. Carcinoid tumour of the appendix. Br J Surg 2003; 90:1317.
9. Cerame MA. A 25-year review of adenocarcinoma of the appendix. A frequently perforating carcinoma. Dis Colon Rectum 1988; 31:145.
10. Nitecki SS, Wolff BG, Schlinkert R, Sarr MG. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. Ann Surg 1994; 219:51.
11. Kabbani W, Houlihan PS, Luthra R, et al. Mucinous and nonmucinous appendiceal adenocarcinomas: different clinicopathological features but similar genetic alterations. Mod Pathol 2002; 15:599.
12. Gahagan JV, Whealon MD, Phelan MJ, et al. Lymph Node Positivity in Appendiceal Adenocarcinoma: Should Size Matter? J Am Coll Surg 2017; 225:69.
13. Landry CS, Woodall C, Scoggins CR, et al. Analysis of 900 appendiceal carcinoid tumors for a proposed predictive staging system. Arch Surg 2008; 143:664.

ТАРХИНЫ СУДАСНЫ ХАТУУРЛЫГ ХЭТ АВИАН ОНОШИЛГООГООР ҮНЭЛСЭН НЬ

Б. Хэрлэн

Түлхүүр үг: *тархины судасны хатуурлыг хэwт авиагаар үнэлэх, товрууг үнэлэх, нарийсал бөглөрөл, судасны диаметр зэргийг үнэлэх.*

ТАНИЛЦУУЛГА:

Тархины судасны хана хатуурч, уян хатан чанараа алдаж бусад эрхтэн рүү очих цусан хангамж алдагдаж багасгахыг атереосклероз буюу тархины судасны хатуурал гэнэ. Судасны хатуурлаар ихэвчлэн ахимаг насны хүмүүс өвчилдөг. Судасны хатуурлын нэг төрөл болох судасны нарийсал нь хамгийн элбэг тохиолддог эмгэг юм. Энэ нь судасны хананд холестерин, өөх тосны тунадас цугларч, судсаар гүйх цусан хангамжийг багасгадаг эмгэг юм. Судасны хатуурал/ нарийсал нь эрт үеэс эхлээд явагддаг байх магадлалтай бөгөөд бидний амьдралын таагүй хүчин зүйл үүнд: тамхидалт, таргалалт, цусан дахь өөх тос холестерины түвшин өндөр гарах, даралт ихсэлт, зүрх судасны суурь эмгэгтэй, урьд нь харвалт өгч байсан, чихрийн шижин, бусад үрэвсэлт өвчин зэргийн улмаас тархины судасны хатуурал үүсэх шалтгаан болоод байгаа учир мэдрэлийн эмчийн хувьд тархины судасны хатуурлыг тархины судасны хэт авиан оношилгооны тусламжтайгаар үнэлгээ хийн цаашид харвалт өгөх зэрэг хүндрэл өгөхгүй тал дээр арга хэмжээ авах явдал юм. Тиймээс манай судалгаагаар грандмед эмнэлгийн эмч болон ажилчдын дунд нийт 12 үйлчлүүлэгчдийн дунд тархины судасны хэт авиан оношилгоо хийж түүн дээр харвалтын эрсдэл болон тархины судасны хатуурал, товрууг үнэлэх явдал юм.

ЭРСДЭЛТ ХҮЧИН ЗҮЙЛ:

Тархины судасны хатуурал нь удаан хугацааны туршид явагддаг тул ихэвчлэн шинж тэмдэг ажиглагдахгүй. Харин судас маш нарийн болсон эсвэл цусанд бүлэн үүссэн тохиолдолд бусад эрхтнүүдийн цусан хангамж дутагдаж, шинж тэмдгүүд илэрч эхэлнэ. Зарим тохиолдолд бүлэнтэй цус нь цусан хангамжийн дутагдалд хүргэснээр зүрхний шигдээс болон тархины шигдээс үүсгэдэг.

Тархины судасны нарийслын үед илрэх шинж тэмдэг нь:

- Зүрхний артерийн судас нарийссан бол цээжээр дарж өвдөх, цээж хатгуулж өвдөх
- Тархины судас нарийссан бол гар хөл бадайрах, ярихад түгдрэх, нүд үе үе юм харахгүй болох, нүүр муруйх, татваганах шинжүүд илэрч болно. Тархины судасны хатуурал үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйлд даралт ихсэлт, зүрхний суурь эмгэг, урьд харвалт өгч байсан, тамхи олон жил татсан, стресс зэргийн нөлөөн дор тархины судас хатуурч байдаг. Тиймээс сүүлийн жилүүдэд монгол оронд харвалт, тэр дундаа залуучуудын дунд тархины цус хомсрох харвалт нэмэгдэж байгаагийн хувьд мэдрэлийн эмч нарын хувьд практикт хамгийн элбэг тохиолдож байгаа учир тархины судасны дуплекс, допплер хийдэг эмч нарын хувьд цаашид давтан харвалт өгөх эрсдэл болон тархины цусан хангамжийн үйл ажиллагааны алдагдал байгаа зэргийг үнэлэх нь практикт хамгийн чухал үйл явц болоод байна.

Эмч болон эмнэлгийн ажилчдын нийт 12 хүн дээр тархины судасны хэт авиан оношилгоог хийхдээ 40-ээс дээш настай, даралт ихэсдэг өгүүлэмжтэй, стрессийн хүчин зүйл, байнгын толгой өвддөг, нойргүйдэлтэй өвчтөнүүдийг сонгон авч тархины судасны цусан хангамжинд үнэлгээ хийсэн юм. 20 өвчтөнд тархины судасны хэт авиан оношилгоо хийхэд 50% -д тархины судасны хатуурал, жижиг товруу тодорхойлогдсон нь цаашид мэдрэлийн эмчийн хяналтанд байж харвалт өгөхгүйн тулд сэргийлэх анхаарах нь зүйтэй байна гэж дүгнэгдэж гарсан.

ДҮРС ОНОШИЛГОО ХИЙХ ЗААЛТ:

Шинж тэмдгүүдийн эмнэлзүйн сэжиг дээр суурилдаг. Грандмед эмнэлгийн эмч болон ажилчид үйлчлүүлэгчдийн дунд нийт 20 хүн

дээр тархины судасны эмгэгийн эрсдэлт хүчин зүйлтэй үйлчлүүлэгчийг сонгон авч тархины судасны хэт авиан оношилгоо хийж тархины цусан хангамжийн үйл ажиллагааг үнэлэх заалтуудыг тогтоожээ.

Дараах шинж тэмдгүүдийн аль нэгийг агуулсан байнгын толгой өвдөх (4 долоо хоногоос дээш үргэлжилдэг тасралтгүй эсвэл давтагдах толгой өвчин гэж тодорхойлогддог.)

1. Артериальная гипертензия 2 ст /даралтны эм уудаг/
2. Зүрхний суурь эмгэгтэй /зүрхэндээ стент тавиулж байсан, зүрхний цусан хангамжийн дутагдал, зүрхний хэм алдагдал г.м/
3. Стресс
4. Хуучин харвалт өгч байсан, тархины цус тасалдах дайрлагад өртөж байсан.
5. Олон жил тамхи татаж байсан зэрэг болон тархины эмгэгийн эрсдэлт хүчин зүйлтэй үйлчлүүлэгчдийг сонгон авч судалгаандаа хамруулсан болно.

СУДАЛГААНЫ АЖЛЫН ЗОРИЛГО: Тархины судасны хатуурлыг хэт авиан оношилгоогоор үнэлэх

СУДАЛГААНЫ АЖЛЫН ЗОРИЛТ:

- Тархины судасны хатуурлын хэт авиан оношилгоогоор үнэлэх.
- Тархины судасны эмгэгийн эрсдэлт хүчин зүйлийг үнэлэх.
- Тархины судасны хатуурал, товруу, эрсдэлт хүчин зүйлийг үнэлэх.

НОМЗҮЙ:

1. International Journal of
2. Molecular Sciences
3. ISSN 1422-0067
4. www.mdpi.com/journal/ijms
5. Interface Focus (2011) 1, 565–575
6. doi:10.1098/rsfs.2011.0024
7. Published online 1 June 2011

СУДАЛГААНЫ АЖЛЫН АЧ ХОЛБОГДОЛ:

Тархины судасны хатуурал, товрууг хэт авиан оношилгоогоор үнэлж цаашид тархины судасны цочмог харвалтыг үнэлэх цаашилбал харвалт өгөх эрсдэлийг бууруулах, урьдчилан сэргийлэх.

СУДАЛГААНЫ АРГА АРГАЧЛАЛ:

Тохиолдол-хяналтын судалгааны загвар дээр тулгуурлаж явагдах бөгөөд үүнд тохиолдлын бүлэгт нийт 12 хүн, хяналтын бүлэгт нийт 6 хүн орж үүнд: нас, хүйс, даралт ихсэлт, чихрийн шижин, биеийн жингийн индекс 25-аас дээш буюу тархалалтын 2-р зэрэгтэй, зүрх судасны эмгэг, харвалт өгч байсан зэргийг ангилан авч судалгааны ажлаа хийнэ.

Тархины судасны эмгэгийг хэт авиан оношилгоогоор нарийсал, бөглөрөл, цусны урсгалын хурд, товруу зэргийг үнэлэх явдал юм.

СУДАЛГААНЫ АЖЛААС ХҮЛЭЭГДЭЖ БУЙ ҮР ДҮН:

Тархины судасны хатуурал өвчин настай хамааралтай үүсэж байна уу, тархины судасны эмгэгийн эрсдэл бүлэг зэргийг хамруулан хэт авиан оношилгоогоор үнэлэх явдал юм.

СУДАЛГААНЫ АЖЛЫН ДҮГНЭЛТ:

Тархины судасны хатуурлыг хэт авиан оношилгоогоор үнэлж харвалтын эрсдэлийг үнэлэн цаашдын тавиланг тодорхойлон, тархины эмгэгээс урьдчилан сэргийлэх үйл явц.

УМАЙН ХҮЗҮҮНИЙ ӨМӨНГИЙН ЭРТ ҮЕ ШАТАНД НӨХӨН ҮРЖИХҮЙН ЭРХТЭН ХАДГАЛАХ ЗОРИЛГООР ХЭВЛИЙН НЭЭЛТТЭЙ АРГААР УМАЙН ХҮЗҮҮГ БҮХЭЛД НЬ ТАЙРЧ, УМАЙГ ҮТРЭЭТЭЙ ЗАЛГАЛТ ХИЙЖ, ААРЦГИЙН ТУНГАЛАГИЙН БУЛЧИРХАЙН ХАМТ АВАХ МЭС ЗАСАЛ ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДАРААХ НӨХӨН ҮРЖИХҮЙН БАЙДЛЫГ ҮНЭЛСЭН ҮР ДҮН

Г.Ням-Од[1], Э.Амарсанаа[1], Я.Дугарсүрэн[1], Д.Жаргал[1], Г.Лхагвадорж[1], Ц.Пүрэвдулам[1], Ж.Золжаргал[1], Л.Чинбат[2], Л.Данзанням[2], Д.Одбаяр[2], Ж.Уранбилэг[2]

[1]ХСҮТ-ийн Эмэгтэйчүүдийн мэс заслын тасаг, [2]ХСҮТ-ийн Хагалгаа мэдээгүйжүүлэгийн нэгдсэн тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ:

Умайн хүзүүний өмөн нь эмэгтэйчүүдийн дунд зонхилон тохиолдох өмөнгийн 4-т өмөнгийн шалтгаант нас баралтын 4-т ордог бөгөөд ДЭМБ-ын мэдээгээр 2020 онд умайн хүзүүний өмөнгийн 604,000 шинэ тохиолдол бүртгэгдэж уг өмөнгийн улмаас 342,000 эмэгтэй нас барсан байна.[1] Монгол улсад 2022 онд 318 шинэ тохиодол бүртгэгдэж үүний 52.9% эрт үе шатандаа оношлогдсон байна.[2] Нийт оношлогдож буй умайн хүзүүний өмөнгийн тохиолдлын ихэвчлэн 20-39 насны эмэгтэйүүдэд түгээмэл байна.[3,4] Тиймээс умайн хүзүүний өмөнгийн эрт үе шатанд байгаа нөхөн үржихүйн насны эмэгтэйүүдэд эрхтэн хадгалж, жирэмслэж, төрөх нөхцлийг бүрдүүлэх мэс засал эмчилгээ хийх нь чухал байна.

Анх 1994 онд Францын эмч Даржент умайн хүзүүний өмөнгийн IA2-IIA үе шатанд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах зорилгоор үтрээгээр умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч, хэвлийн дурангаар аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах мэс заслыг нэвтрүүлж (VRT)[5], 1997 онд Америкийн эмч Смит уг оношоор хэвлийн хөндийн нээлттэй аргаар умай хүзүүг бүхэлд нь тайрч, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах мэс заслыг (ART) хийж байсан[6].

Одоогоор умайн хүзүүний өмөнгийн IA2-IB2 үе шат оноштой залуу эмэгтэйд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах зорилгоор үтрээгээр, нээлттэй, дуран болон робот мэс заслаар умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч, умайг үтрээтэй залгаж, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах мэс заслыг хийж, ингэснээр эрхтэн хадгалж, жирэмслэх, төрөх боломж олгож байна.[7,8]

Тойм нэгтгэсэн судалгаагаар уг мэс заслын дараа жирэмслэлтийн түвшин 36%-42%, байгалийн жамаар (өөрөөрөө) жирэмслэх хувь-20%, зулбалт-33%(10-40%), дутуу төрөлт-61%-тай байна.[11,12]

Монгол улсын эмэгтэйчүүдийн хавдар судлалын практик өмнө нь умайн хүзүүний өмөнгийн IA2-IIA үе шатанд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах боломжгүйгээр умайг бүхэлд нь авах мэс заслыг хийдэг байсан, харин бид 2020 оны 7 сард Монгол улсын хавдар судлалын практикт анх удаа амжилттай хийгдсэн шинэ мэс засал, эмчилгээ, эмчилгээний дараах нөхөн үржихүйн байдлыг үнэлсэн шинэ тохиолдлыг танилцуулж байна.

ТОХИОЛДОЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА:

31 настай, эмэгтэй.

Ирэх үеийн зовуурь: Үтрээнээс шаргал ялгадас гарна.

Өвчний түүх: 2020 оны 4 сарын 22 нд хувийн эмнэлэгт умайн хүзүүний эсийн шинжилгээ өгч ds: ASC-H (Хэвшинжгүй хавтгай эсүүд-хучуур эдийн дотор хүнд гэмтэц байхыг үгүйсгэхгүй) гарсан тул 2020 оны 06 сарын 04 нд ЭХЭМҮТ-д үзүүлж умайн хүзүүний эдийн шинжилгээ өгч Онош: Дунд зэргийн ялгаралтай хавтгай хучуурын өмөн оношлогдсон.

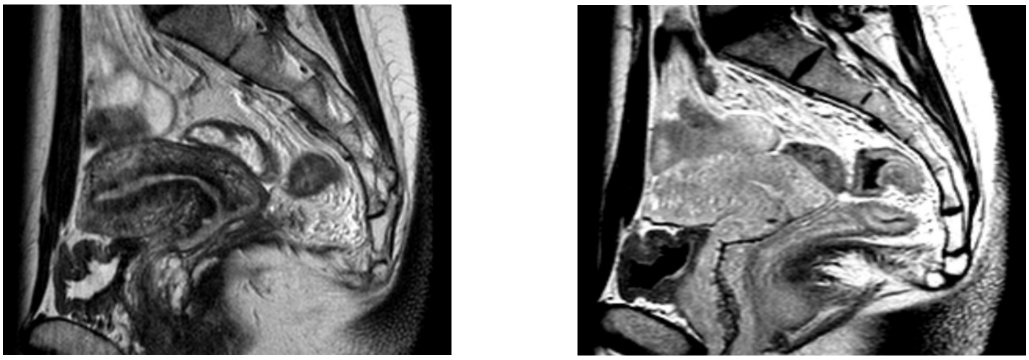
Амьдралын түүх: 1989 онд төрсөн, жирэмслэлт-3, төрөлт-2 (2011, 2017), эмнэлгийн үр хөдөлт-1, Ам бүл 4. Нөхөр 2 хүүхдүүдийн хамт амьдардаг. Барилгын инженер мэргэжилтэй, харшил (-), тамхи (-), архи (-), архаг хууч өвчин-үгүй.

Эмэгтэйчүүдийн үзлэг: 2020 оны 06 сарын 12 нд ХСҮТ-ийн Эмэгтэйчүүдийн тасагт үзүүлсэн.

Толь: Умайн хүзүү том цэвэр, Aw+, эмгэг судасжилттай, үтрээ цэвэр, Pv: Умайн хүзүү хэвийн хэмжээтэй, хөдөлгөөнтэй, 2 талын параметр зөөлөн, умай, 2 дайвар хөдөлгөөнтэй, эмзэглэлгүй, хэвийн хэмжээтэй тэмтрэгдэнэ.

Эдийн шинжилгээний хариу: 2020.06.04-ний №X-5656. Moderately differentiated squamous cell carcinoma.

Бага аарцгийн хөндийн тодосгогч бодистой MRI шинжилгээнд: 2020.06.13



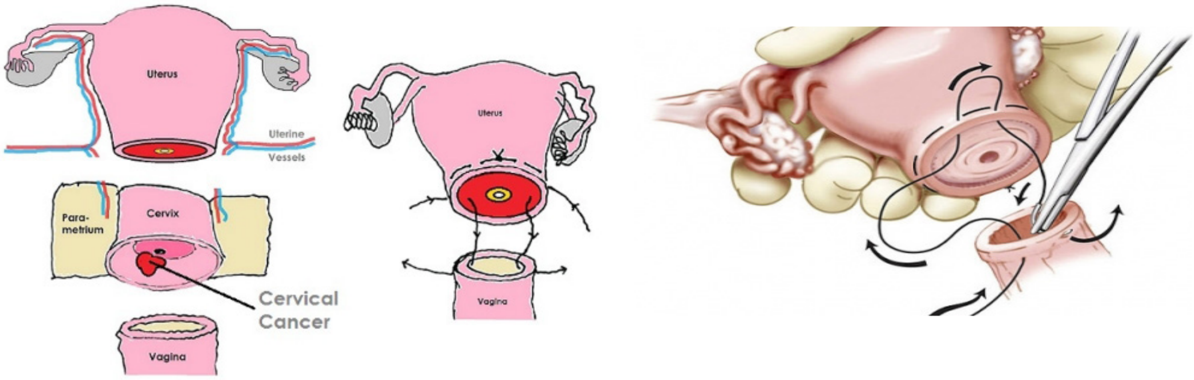
Зураг 1. *Умайн хүзүүний урд болон арын урууланд өнгөц байрлалтай, greater dimension-3.1cm8 depth-0.6 mm зузаантай тодосгогч бодисын тодрол харагдана. 2 талын параметр өөхөн эслэг рүү нэвчилтгүй. Баруун талын external parailiac байрлалтай 1 тооны лимфийн булчирхай 1x0.6cm хэмжээтэй, зүүн талын external parailiac лимфийн булчирхай 0,9x0.4 cm хэмжээтэй.*

Мэс засал: 2020 оны 07 сарын 06 нд төлөвлөгөөт журмаар умайн хүзүүний өмөн Ia2 үе шат оношоор хэвлийн хүрцээр умайн хүзүүг бүхэлд нь авч, умайг үтрээтэй залгаж, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах төгс мэс засал хийсэн. (Abdominal radical trachelectomy with bilateral pelvic lymph node dissection-ART).

Мэс заслын явцад эдийн экспресс шинжилгээнд: Баруун талын ташааны гадна талын артер дээрх булчирхайнаас шинжилгээнд явуусан.

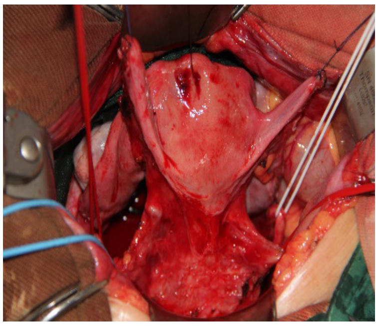
Хариу: Negative

Мэс заслын тойм зураг:

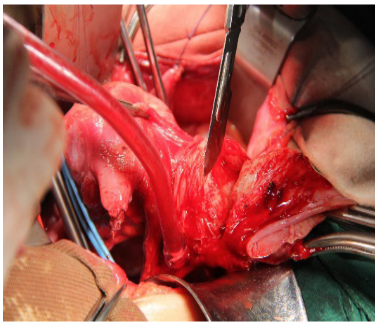


Зураг 2. *Тойм зураг. Нөхөн үржихүйн насны эмэгтэйд умайн хүзүүний өмөнгийн IA2-IB2 үе шатанд умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт авах мэс заслыг хийснээр тухайн эмэгтэйд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадаглагдаж жирэмслэж, төрөх боломж бүрддэг.*

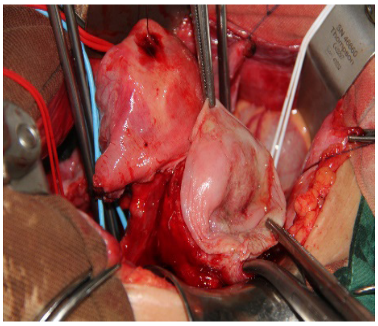
Мэс заслын явцын зураг:



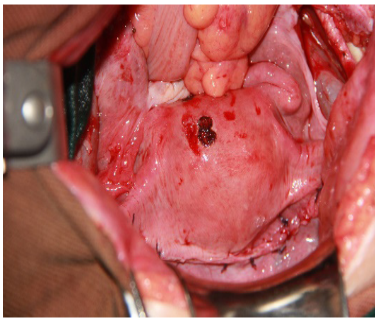
Зураг 3. *Умайн хүзүүг чөлөөлж, умайн дугуй, аарцаг цавины холбоос, умайн артерийг хадгална*



Зураг 4. *Умайн хүзүүг үтрээний дээд хэсгээр тайрна*



Зураг 5. *Умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч авна*



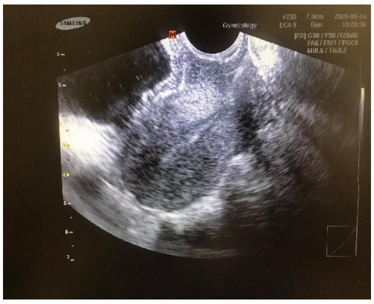
Зураг 6. *Умайг, үтрээтэй холбож, залгалт хийсний дараах байдал*

Зураг 7. *Мэс заслаар авсан умайн хүзүү бүхэлдээ, аарцгийн тунгалагийн булчирхайн хамт*

Мэс заслын дараах хариу: Invasive squamous cell carcinoma, Lymph node- 0/7 (Figo stage Ia2, pT1a2N0M0).

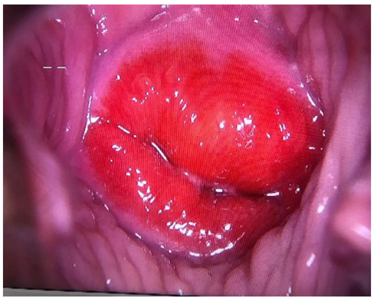
ҮР ДҮН: Мэс заслын дараах хяналтын 3 удаагийн эсийн шинжилгээ: NILM- хэвийн

2020 оны 10 сарын 30 нд ds: NILM- хэвийн
2021 оны 04 сарын 05 нд ds: NILM- хэвийн
2022 оны 06 сарын 21 нд ds: NILM- хэвийн



Зураг 8. *Үтрээний мэдрэгчтэй чанд авиан шинжилгээ*

(Мэс заслаас хойш 90 хоногийн дараа)



Зураг 9. *Үтрээний үзлэгээр харагдах байдал*

(Мэс заслаас хойш 90 хоногийн дараа)

2022 оны 10 сард буюу мэс заслын дараах 15 сарын дараа байгалийн жамаар (өөрөөрөө) жирэмсэлж 6 долоо хоногтой өсөлтгүй болж умайн хөндийг цэвэрлүүлэх мэс ажилбарт орсон. 2023 оны 04 сард буюу мэс заслын дараах 33 сарын дараа 2 дах удаагаа байгалийн жамаар жирэмсэлсэн.

ХЭЛЦЭМЖ:

Умайн хүзүүний өмөнгийн эрт үе шатанд нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах мэс засал эмчилгээг анх Даржент умайн хүзүүний өмөнгийн IA2-IIa үе шатанд VRT мэс засал[5], 1997 онд Смит уг оношоор ART мэс заслыг нэвтрүүлж байсан[6]. Гэхдээ 2 мэс заслын зорилго нэг байвч VRT нь тухайн мэс засалчийн үтрээгээр хийх болон дурангийн мэс заслын ур чадвар, мэдлэг, дадлагыг шаардаг[13] ба ART мэс заслыг техникийг сурахад илүү хялбар, VRT мэс заслыг бодвол илүү том хэмжээтэй хавдрын үед ашиглах боломтой байдаг бөгөөд хамгийн түгээмэл хэрэглэгддэг мэс заслын арга юм[14]. Иймээс бид өөрсдийн эмэгтэйчүүдийн хавдрын мэс заслын туршлаганд үндэслэн цаашид гарах эрсдэл, хүндрэл, үр дүнг үндэслэн ART мэс заслыг сонгон гүйцэтгэсэн.

Нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах ART мэс засал хийлгэх өвчтөн дараах шалгуурыг хангасан байх хэрэгтэй.[15]

Үүнд:

1. Нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах болон төрөх хүсэлтэй
2. 45 доош настай буюу нөхөн үржихүйн насны эмэгтэй
3. Умайн хүзүүний өмөнгийн эрт үе шат буюу IA2-IB2 үе шат оноштой
4. Эмгэг гистологийн хариу: хавтгай эсийн, булчирхайлаг эсийн мөн булчирхайлаг болон хавтгай эсийн оноштой
5. Тунгалагийн булчирхайд үсэрхийлэлгүй байх
6. CT болон MRI-д хавдар умайн хүзүүний суваг руу түрсэн ургалтгүй, тунгалагийн булчирхайд үсэлхийлэлийн шинжгүй байх
7. Үтрээний дурангийн шинжилгээгээр үтрээрүү хавдрын нэвчилтгүй байх

Манай тохиолдолд 31 настай, нөхөн үржихүйн эрхтэн хадгалах, төрөх хүсэлтэй, умайн хүзүүний өмөнгийн IA2 үе шат оноштой, хавтгай эсийн өмөнтэй, MRI болон үтрээний дурангийн шинжилгээнд үтрээ болон тунгалагийн булчирхайд үсэрхийлэлгүй байсан.

Хэвлийн хөндийн нээлттэй аргаар умайн хүзүүг бүхэлд нь тайрч, аарцгийн тунгалагийн булирхайг авах мэс заслын (ART) дараах хавдрын дахилт *Смит нарын* 955 эмэгтэйд хийсэн судалгаагаар 3.3%, нас баралт-1.5%, жирэмслэлт- 41 (10.4%) үүнээс өсөлтгүй (зулбах)-10 (24.4%), дутуу төрөлт-16 (39%), гүйцэд төрөлт- 15 (36.6%).[9] Kaoru Okugawa нарын 230 эмэгтэйд хийсэн судалгаагаар хавдрын дахилт-2.2%, нас баралт-1.3%, 230 эмэгтэйгээс 112 эмэгтэй хүүхэд төрүүлэх хүсэлтэй байснаас 46 (41%) эмэгтэй жирэмслэсэн, уг 46 эмэгтэй давхардсан тоогоор 69 удаа жирэмслэсэн ба үүний зулбалт-23 (33%), дутуу төрөлт-25 (61%), гүйцэд төрөлт-16 (39%) байсан.[10]

Смит нарын 955 эмэгтэйд хийсэн ART хийсэн мэс заслын судалгаагаар мэс заслын дундаж хугацаа 240 (132-436), дундаж алдсан цус 322 (280-2510), хяналтын дундаж хугацаа сараар-38 (2-66) байна[9].

Манай тохиодолд хийсэн ART мэс заслын судалгаагаар мэс заслын хугацаа 195 минут, алдсан цус 350 мл, хяналтын хугацаа мэс заслаас хойш 40 сар байна.

Kaoru Okugawa нарын 230 эмэгтэйд хийсэн ART мэс заслын судалгаагаар дундаж нас 33 (21-44), умайн хүзүүний өмөнгийн IA2 онош-77 (33.5%), хавдрын хэмжээ <2см-159 (69.1%), хавтгай эсийн өмөн-152 (66.1%), 230 эмэгтэйгээс 112 эмэгтэй хүүхэд төрүүлэх хүсэлтэй байснаас 46 (41%) эмэгтэй жирэслэсэн, уг 46 эмэгтэй давхардсан тоогоор 69 удаа жирэмслэсэн үүний байглийн жамаар жирэмслэх хувь-20%, зулбалт-23 (33%), дутуу төрөлт-25 (61%), гүйцэд төрөлт-16 (39%) байсан.[10]

Манай тохиодолд хийсэн ART мэс заслыг сонгон хийсэн. Нас 31, умайн хүзүүний өмөнгийн IA2, хавдрын хэмжээ 3x6mm, хавтгай эсийн өмөнтэй, мэс заслын дараа 15 сар болон 33 сарын дараа байгалийн жамаар 2 удаа жирэмслэж, эхнийх нь өсөлтгүй дараах жирэмслэлт нь амжилттай болж 30 долоо хоног буюу 7 сартай жирэмслэлтийг хэвийн тээж байна. (2023 оны 10 сарын 27-ний байдлаар)

ДҮГНЭЛТ:

1. Мэс заслаас хойш 40 сарын хугацаанд хавдрын дахилтгүй эрүүл амьдарч байна.
2. Мэс заслаас хойш 33 сарын дараа байгалийн жамаар 2 дахь удаагаа жирэмслэж 30 долоо хоногтой буюу 7 сартай жирэмслэлтийг амжилттай хэвийн тээж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Sung H, Ferlay J, Siegel RL, Laversanne M, Soerjomataram I, Jemal A, et al. Global cancer statistics 2020: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. CA Cancer J Clin. 2021;71:209–249.
2. Хавдрын өвчлөл, нас баралтын мэдээ, Эрүүл мэндийн хөгжлийн төв, эрүүл мэндийн үзүүлэлт-2020. 255х.
3. Fidler MM, Gupta S, Soerjomataram I, Ferlay J, Steliarova-Foucher E, Bray F. Cancer incidence and mortality among young adults aged 20-39 years worldwide in 2012: a population-based study. Lancet Oncol. 2017;18:1579–1589.
4. Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE. Cancer statistics, 2021. CA Cancer J Clin. 2021;71:7 –33.
5. Dargent D, Martin X, Sacchetoni A, Mathevet P. Laparoscopic vaginal radical trachelectomy: A treatment to preserve the fertility of cervical carcinoma patients. Cancer. 2000;88:1877–1882.
6. Smith J R, Boyle D C. Abdominal radical trachelectomy: a new surgical technique for the conservative management of cervical carcinoma. Br J Obstet Gynaecol. 1997;104(10):1196–1200.
7. Li X, Li J, Jiang Z, Xia L, Ju X, Chen X, et al. Oncological results and recurrent risk factors following abdominal radical trachelectomy: an updated series of 333 patients. BJOG. 2019;126:1169–1174.
8. Johansen G, Lцnnerfors C, Falconer H, Persson J. Reproductive and oncologic outcome following robot-assisted laparoscopic radical trachelectomy for early stage cervical cancer. Gynecol Oncol. 2016;141:160–165.
9. Smith ES, Moon AS, O'Hanlon R, et al. Radical trachelectomy for the treatment of early-stage cervical cancer: A systematic review. Obstet Gynecol 2020; 136:533. DOI: 10.1097/AOG. 3952. Copyright © 2020 American College of Obstetricians and Gynecologists. Reproduced with permission from Wolters Kluwer Health. Unauthorized reproduction of this material is prohibited.
10. Kaoru Okugawa,[1] Hideaki Yahata,[1] Tatsuhiro Ohgami,[1] Masafumi Yasunaga,[1] Kazuo Asanoma,[1] Hiroaki Kobayashi,[2] and Kiyoko Kato[1], An update of oncologic and obstetric outcomes after abdominal trachelectomy using the FIGO 2018 staging system for cervical cancer: a single-institution retrospective analysis. J Gynecol Oncol. 2023 May; 34(3): e41. Published online 2023 Jan 31. doi: 10.3802/jgo.2023.34.e41
11. Nezhat C, Roman RA, Rambhatla A. Reproductive and oncologic outcomes after fertility-sparing surgery for early stage cervical cancer: a systematic review. Fertil Steril. 2020;113:685–703.
12. Morice P, Maulard A, Scherier S, Sanson C, Zarokian J, Zaccarini F, et al. Oncologic results of fertility sparing surgery of cervical cancer: an updated systematic review. Gynecol Oncol. 2022;165:169–183.
13. Plante M. Evolution in fertility-preserving options for early-stage cervical cancer: Radical trachelectomy, simple trachelectomy, neoadjuvant chemotherapy. Int J Gynecol Cancer. 2013;23:982–989.
14. Querleu D, Morrow CP. Classification of radical hysterectomy. Lancet Oncol. 2008;9:297–303.
15. Roy M, Plante M. Pregnancies after radical vaginal trachelectomy for early-stage cervical cancer. Am J Obstet Gynecol 1998; 179:1491.

ЭМНЭЛЗҮЙН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ PERIVASCULAR EPITHELIOID CELL TUMOR /PECOMAS/

Б.Эрдэнэцэцэг[1], Д.Бямбасүрэн[2], Ш.Бүжинлхам[1], Н.Нямбаяр[2], Г.Амарсайхан[1], Б.Дашням[2], Д.Нямсүрэн[2]

[1]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Дүрслэл оношилгооны төв, [2]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Урологи-Андрологийн төв

ABSTRACT:

Perivascular epithelioid cell tumor (PEComas) is a rare soft tissue tumor. It usually occurs around small blood vessels in various parts of the body, such as the lung, gastrointestinal tract, kidneys, liver and uterus. Most PEComas are benign, but in rare cases they can be malignant. For women with PEComas in the reproductive tract, these tumors may present with vaginal bleeding. PEComas include many types of tumors, including angiomyolipoma, clear cell sugar tumor of the lung (CCTL), primary extrapulmonary sugar tumor (PEST), lymphangioleiomyomatosis (LAM), clear cell myomelanocytic tumor of the falciform ligament (CCMT), primary cutaneous PEComa-Cutaneous clear cell myomelanocytic tumor (CCCMT), PEComas – not otherwise specified (NOS). PEComas-NOS occurs in a different location than PEComas of the above-mentioned type. PEComas-NOS typically present as a painless mass and usually occur in women. The uterus is the most commonly reported site for this type of PEComa. The cause of PEComas is unknown.

УДИРТГАЛ:

Perivascular epithelioid cell tumor (PEComas) нь ховор тохиолддог зөөлөн эдийн гаралтай хавдар. Ихэвчлэн уушги, ходоод гэдэсний зам, бөөр, элэг, умай зэрэг биеийн янз бүрийн хэсэгт жижиг судаснууд орчим үүсдэг. PEComas нь эпителоид эсүүдээс тогтдог бөгөөд меланоцит, гөлгөр булчингийн эсүүд агуулдаг. PEComas биеийн зарим онцлог хэсгүүдэд үүсдэг, өөрийн гэсэн өвөрмөц онцлог шинж чанар агуулсан бүлэг хавдрууд байдаг. Эдгээр өвөрмөц хавдарт angiomyolipomas (AMLs), clear cell sugar tumor of the lung (CCTL), primary extrapulmonary sugar tumor (PEST), lymphangioleiomyomatosis (LAM), clear-cell myomelanocytic tumor (CCMT), falciform ligament/ligamentum teres, primary cutaneous PEComa (CCCMT - Cutaneous clear cell myomelanocytic tumor) болон PEComas – not otherwise specified (NOS) орно. Ихэнх PEComas нь хоргүй боловч цөөн тохиолдолд хортой байж болох ба эдгээр нь биеийн бусад хэсэгт үсэрхийлэх боломжтой. PEComas нь Tuberous sclerosis complex (TSC) генетикийн эмгэгтэй холбоотой байж болно гэж үздэг ба уг эмгэгтэй хавсарч илэрсэн цөөн хэдэн тохиолдлууд бүртгэгдсэн байна. Энэ тохиолдолд бие махбодод олон тооны хавдар үүсдэг бөгөөд өвчтөнд оюуны хомсдол үүсэх мөн таталт илэрч болно. PEComas–NOS нь дээр дурдсан хэлбэрийн PEComas-аас өөр байрлалд үүсдэг, өвчтөнүүдэд өвдөлгүй масс хэлбэрээр илрэх бөгөөд гол төлөв эмэгтэйчүүдэд тохиолддог. Эмэгтэйчүүдийн PEComas нь биеийн бусад хэсгийн PEComas-ийн бараг 25%-ийг эзэлдэг бөгөөд хавдрын голомт нь ихэнх тохиолдолд умайн их биед, ховор тохиолдолд умайн хүзүү, дайвар, үтрээ, өргөн эсвэл дугуй холбоост байрлах ба үтрээний цус алдалтаар илэрч болно. Бусад хэлбэрүүд нь шээс бэлгэсийн зам, хоол боловсруулах зас, хэвлийн арын зайд тохиолдож болно. Мэс заслаар авсны дараа дахих хандлагатай.

Түлхүүр үгс: *Perivascular epithelioid cell tumor/neoplasm; Tuberous sclerosis complex (TSC); mesenchymal neoplasm;*

ӨВЧТНИЙ ТУХАЙ ТОВЧ МЭДЭЭЛЭЛ:

Өвчтөн Б.22 настай эмэгтэй.

Өвчний түүх: 2022 оны 7 сард амаржсан бөгөөд түүний дараа доошоо бага хэмжээгээр цус гарч байсан. 2022 оны 12 сараас шээдэг сүвний урд хананаас цус шүүрч эхэлсэн түүнээс хойш төрөх эмэгтэйчүүдийн эмчид үзүүлэн УНТЭ – УАТ үзүүлж шээдэг сүвний ойролцоох үүсгэвэр оношлогдсон. Бага аарцгийн хөндий

болон гадна бэлэг эрхтний хэт авиан оношилгоо, хэвлийн хөндий болон бага аарцгийн хөндийн тодосгогч бодистой КТГ шинжилгээ (компьютер томографийн шинжилгээ) болон бага аарцгийн хөндийн эрхтний тодосгогч бодистой СРТ шинжилгээ (соронзон резонанст компьютер томографийн шинжилгээ), эдийн шинжилгээ (биопси) хийгдэн онош батлагдан төлөвлөгөөт журмаар мэс засал хийгдсэн.

Одоогийн зовиур: Шээдэг сүв гуя бөгс рүү хатгуулна, өмхий үнэр гарна, шээхэд шээдэг сүв рүү хорсож өвдөнө, идээрхэг ялгадас гарна.

Үзлэгт: 2023 оны 1 сард урологийн эмчид үзүүлэн дотуур үзлэг хийж шээсний сүвийг гадна талаас харж ажиглахад шээсний сүвний дээд хэсгийн зөөлөн эдийн арьс улайж шархалсан, эрээнтсэн байв. Шархалсан хэсгийг багажаар шалгахад багажны үзүүр цусархаг шингэнээр будагдсан байдалтай байсан.

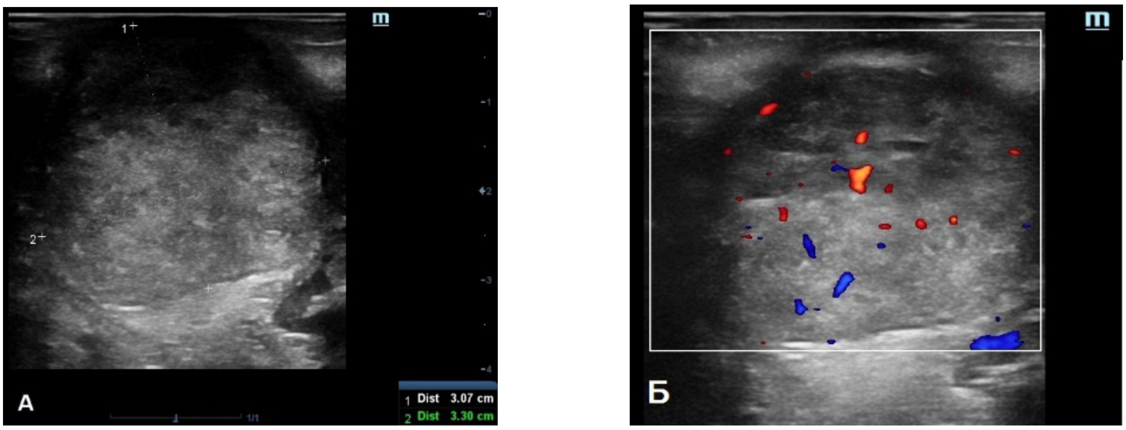
2023.02 сард дахин үзлэг хийхэд улайж шархалсан, эрээнтсэн хэсэгт гадагшаа түрж томрон хүрэн өнгөтэй болж гадна талаар өнгөр тогтсон байв.

Зураг 1: *Шээсний сүвийг шахаж байрласан, гадагш түрж томорсон, гадна хэсгээр өнгөр тогтож эрээнтсэн масс харагдана.*

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

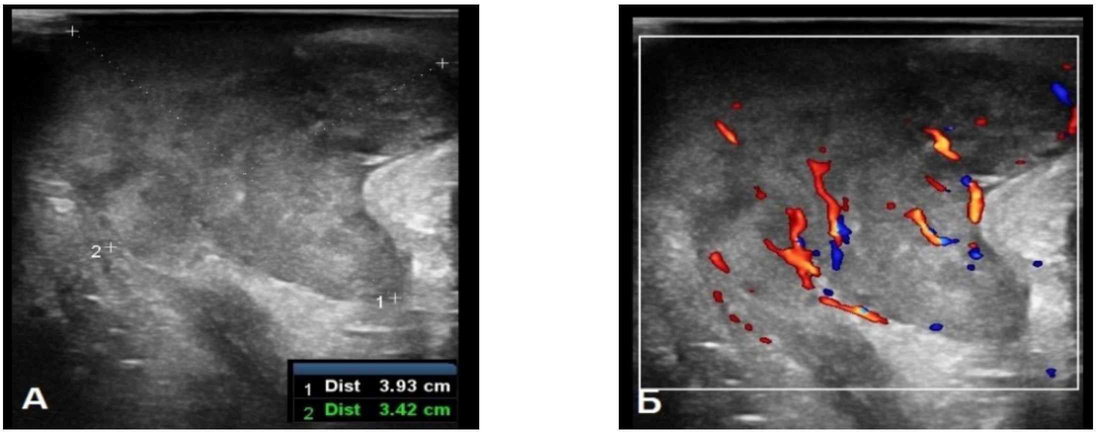
Хэт авиан шинжилгээ:

Шээсний сүвний дээд хэсгийн овойж гарсан зөөлөн эдийг хэт авиан шинжилгээгээр харахад шээлгүүрийн гадна сүвний дээд хэсэгт хөндлөн зүслэгээр ~3.1*3.3см, дагуу зүслэгээр тэгш бус зөв хэлбэр дүрстэй ~3.9*3.4см хэмжээтэй, эхохолимог бүтэцтэй, өнгөт допплер шинжилгээнд зах болон төв хэсгээр судасжилт бүхий эхо холимог масс тодорхойлогдоно.



Зураг 2: **А зураг** *– хөндлөн зүслэгээр,* **Б зураг** *– өнгөт допплерт:*

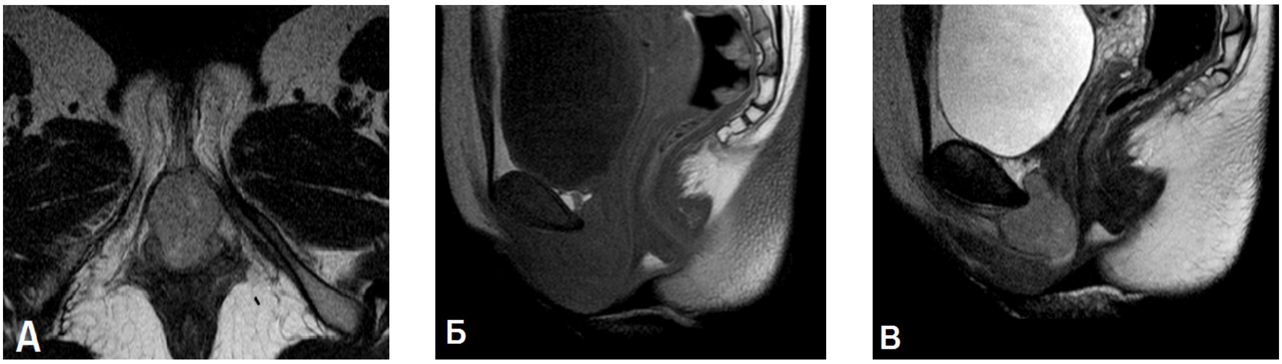
Зах хүрээ тод эхохолимог үүсгэвэрт **(А)**; *уг үүсгэвэр дээр өнгөт допплер тавьж үзэхэд зах болон төв хэсгийн судасжилт илэрсэн* **(Б)**.



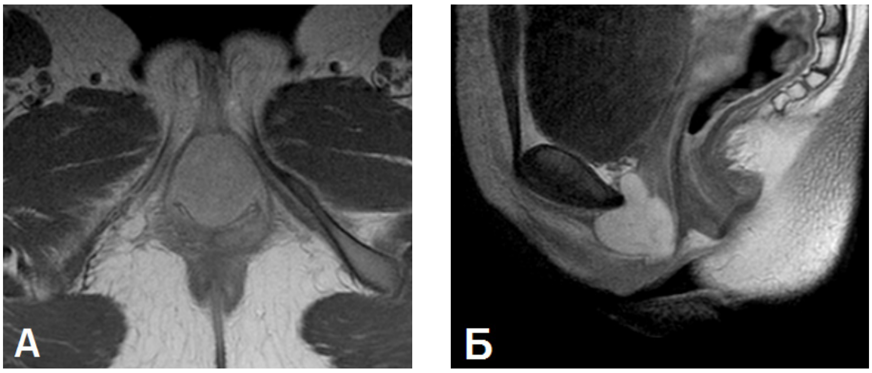
Зураг 3: **А зураг** *– дагуу зүслэгээр,* **Б зураг** *– өнгөт допплерт: Зах хүрээ тод, зөв бус хэлбэртэй, эхохолимог үүсгэвэрт* **(А)***; уг үүсгэвэр дээр өнгөт допплер тавьж үзэхэд зах болон төв хэсгийн судасжилт илэрсэн* **(Б)**.

Бага аарцгийн хөндийн соронзон резонанст томографи:

Умдаг ясны ар хэсэгт ~3.0*3.5*3.3см хэмжээтэй тод зах хүрээтэй, шээсний сүвний гаралтай гэхээр тодосгогч бодисын шингээлт бүхий үүсгэвэр тодорхойлогдоно.



Зураг 4: *А – В T2 жинлэгдсэн зурагт шээдэг сүвний өмнөд ханын гаралтай гэмээр зах хүрээ тод isointensity (А-аксиаль, В-сагитталь тэнхлэг); T1 жинлэгдсэн зураг.*

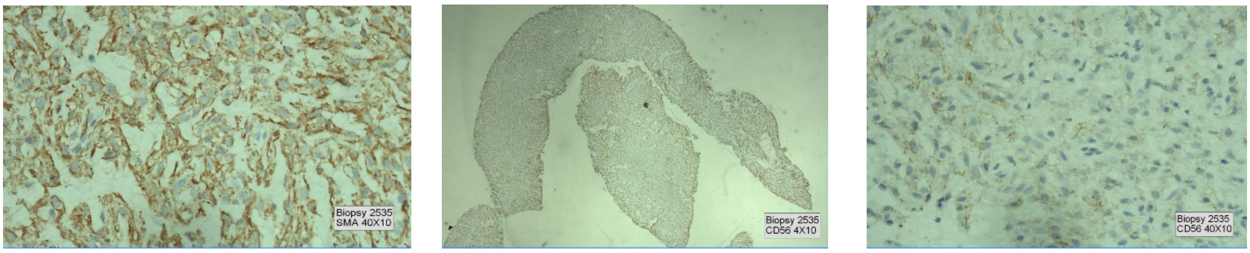


Зураг 5: **А – Б** *Тодосгогч бодис тарисаны дараах уг голомтын шингээлт жигд нэмэгдсэн.*

Иммуногистохими:

Эерэг : SMA /+/, Ki 67:1%, CD 56 /+/,

Сөрөг: S100 /-/, PanCK /-/, Desmin /-/, HMB 45+melan A /-/



Зураг 6/7/8: *Иммуногистохими*

Эдийн шинжилгээний хариу:

- **Mesenchymal Cell Tumor**

Онош: Mesenchymal cell tumor - PEComas

Эмчилгээ: Одоогоор төгс эмчилгээ үгүй

1. Мэс засал – голомтыг авах, гэсэн хэдий ч хэсэг хугацааны дараа дахих хандлагатай.

Шээдэг сувний ойролцоох хавдар авах мэс заслын тэмдэглэл: Өвчтөнийг литотомын байрлалд байрлуулж урогенитал хэсгийг 7.5% тамедины уусмалаар халдваргүйжүүлэн ариун даавуугаар тусгаарлаж шээдэг сувний ойролцоох хэсгийг шалгахад шээдэг сувийг үтрээ тал руу шахаж байрласан гадагш ургалттай 4х5 см орчим хэмжээний гадуураа идээрхэг ногоон өнгөртэй үүсгэвэр байв. Үүсгэврийг зохих стандартын дагуу авч эдийн шинжилгээнд илгээн мэс заслын үед гарсан хүндрэлгүй ажилбарыг дуусгав.

2. Хэрэв үсэрхийлсэн бол мэс засал хийхийг зөвлөдөггүй ба эмийн эмчилгээ хийхийг санал болгодог.
3. Зарим PEComas нь TSC1 эсвэл TSC2 генийн мутацийн улмаас үүссэн бол mTOR блоклогч ингибитор болон everolimus хэрэглэх.

Мэс заслын дараах хяналтын үзлэг: 6 сарын дараах үр дүн.

1. Өвчтөнд ямар нэг зовиур шаналгаа үгүй
2. Бодит үзлэгт өөрчлөлтгүй зургийг хавсаргав.
3. Үтрээний болон хэвлийн эхо-д ямар нэгэн өөрчлөлтгүй.

Зураг 9: *Мэс заслаар авсан эд.*

Зураг 10: *Мэс заслын дараах байдал.*

ХЭЛЦЭМЖ:

PEComas нь цусны судасны эргэн тойронд байрлах эпителоид эсүүдээс тогтдог мезенхимийн гаралтай хавдар ба меланоцит болон гөлгөр булчингийн эсүүд агуулсан байдаг.[1, 2, 4] Энэ эмгэгийг анх Pea нар 1990 оны эхээр бөөрний ангиомиолипома болон уушгины тунгалаг эсийн хавдрын үед тодорхойлсон байдаг. 2002 онд Дэлхийн эрүүл мэндийн байгууллага /ДЭМБ/ PEComas-ийг ангиомиолипома, уушгины болон уушгины гаднах тунгалаг эсийн хавдар, лимфангиомиоматоз нь ижил морфологи, иммуногистохимийн шинж чанартай ижил төстэй хавдрын нэг төрөл гэж ангилсан. PEComas-ийг оношлох гол арга нь гистологи шинжилгээ юм. PEComas-ийг бусад төрлийн мезенхимийн гаралтай хавдартай андуурч болно.

PEComas-ийн нэгэн адил зөөлөн эдийн тунгалаг эсийн саркома ба хорт меланома хоёулаа HMB45 Melan-A меланоцитын маркеруудад эерэг будагддаг. Гэсэн хэдий ч тунгалаг эсийн саркомууд нь фиброколлаген сүлжээ болон хүчтэй S100 илэрхийллээр тусгаарлагдсан эсийн үүрийг харуулдаг. Меланома болон гөлгөр булчингийн эсүүд нь PEComas-ийн гол шинж тэмдгийн нэг юм. Тохиолдол бүрд энэ төрлийн мэдрэг чанар, илрэл өөр өөр байдаг.[3]

Tuberous sclerosis complex эмгэгтэй хавсарч илэрч болдог ба генийн өөрчлөлт нь эцэг эхийн аль нэгээс нь удамшсан эсвэл бие даасан хэлбэрээр генийн өөрчлөлт үүссэний улмаас үүсдэг. Генийн өөрчлөлттэй хэсэг үр хүүдэд эцэг эхээс удамших эрсдэл нь жирэмслэлт бүрт 50% байдаг. Эрэгтэй, эмэгтэй хүмүүсийн хувьд эрсдэл ижил байна.[1] Tuberous sclerosis complex (TSC) нь TSC1 эсвэл TSC2 генийн мутацийн улмаас үүсдэг эмгэг. Эдгээр генүүд нь хамартин ба туберин уургуудыг кодолдог. Ихэвчлэн эдгээр уургууд нь парамицины (mTOR) замыг дарангуйлснаар хавдар үүсэхийг дарангуйлдаг. TSC1 эсвэл TSC2 генийн өөрчлөлтөөс mTOR замыг хэт идэвхжүүлэхэд хүргэдэг бөгөөд энэ нь эсийн хэт их өсөлт, цусны судас үүсэх, уургийн нийлэгжилтийг нэмэгдүүлдэг. Ийм учраас TSC-тэй өвчтнүүдийн биед олон тооны хавдар үүсдэг. TSC нь LAM болон CCTL-тэй илүү хүчтэй холбоотой байдаг.

PEComas гөлгөр булчингийн ширхэг агуулсан өөр нэг зөөлөн эдийн хавдар болох leiomyosarcomas төстэй байж болдог. PEComas-NOS болон leiomyosarcomas түгээмэл байрлал нь умай юм. Leiomyosarcomas нь PEComas-тай нэгэн адил биеийн аль ч хэсэгт үүсэж болдог. PEComa мөн clear cell sarcoma, alveolar soft part sarcoma болон endometrial stromal sarcoma зэрэг тунгалаг эсийн хавдруудтай андуурч болдог. PEComas КТГ болон СРТ ашиглан илрүүлж болно. Хавдар илэрсэн тохиолдолд эсийн бүтцийг шалгаж, бусад төрлийн хавдраас ялгахын тулд биопси хийх шаардлагатай.

Эмэгтэй бэлэг эрхтнүүдийн PEComas нь биеийн бусад хэсгийн PEComas-ийн бараг 25%-ийг эзэлдэг бөгөөд хавдрын голомт нь ихэнх тохиолдолд умайн их биед, ховор тохиолдолд умайн хүзүү, дайвар, үтрээ, өргөн эсвэл дугуй холбоост байрласан байдаг.[3] Гистологийн хувьд эмэгтэйчүүдийн PEComas-ийн 2 үндсэн морфологийн дэд төрлийг тодорхойлсон. Өвчтөнүүдэд ихэвчлэн үтрээний цус алдалт, хэвлийгээр өвдөх, таагүй мэдрэмж төрөх, хэвлийд масс тэмтрэгдэх томрох, ховор тохиолдолд умай гэмтэх, цустай шээх зэрэг шинж тэмдэг илэрдэг. Умайн PEComa нь хэт авиан шинжилгээгээр нэгэн төрлийн бус, уйланхайт өөрчлөлт үгүй, Doppler-т судасжилттай, зах хүрээ тод, холбогч эдтэй төстэй, зэргэлдээх умайн эдээс ялгарал муу эхо ойлт ихтэй, их хэмжээний төвийн судасжилттай, лейомиосаркоматай ижил судасжилт бүхий өөрчлөлт харагдана.

Эмэгтэйчүүдийн шээс бэлгийн замын[4] болон гадна бэлэг эрхтний PEComas нь маш ховор тохиолддог. Shah нар, гадна бэлэг эрхтний масстай 36 настай эмэгтэйг танилцуулсан ба гистологи шинжилгээгээр эцсийн онош PEComa байсан. Гадна бэлэг эрхтний PEComa маш цөөн тохиолдол /2/ бүртгэгдсэн. Нэг тохиолдол нь Японд, нөгөө тохиолдол нь Хятад улсан бүртгэгдсэн.

PEComas, эндометрийн стромын саркома, лейомиосаркома зэрэг мезенхимийн хавдруудаас ялгахад хэцүү байдаг. Морфологийн болон иммуногистохимийн шинж чанарыг сайтар шинжлэх нь хамгийн чухал.

ДҮГНЭЛТ:

PEComas нь ховор тохиолддог олон анатомийн байршилд тохиолдож болох хавдар. Дүрс оношилгооны шинжилгээгээр голомтот өөрчлөлтийг илрүүлж болох ч PEComas-ийн оношийг зөвхөн гистологийн шинжилгээгээр батална.

Нийтлэг иммунигистохимийн маркерууд нь гөлгөр булчингийн актин, хавдрын маркерууд CD10, CD117, Ki67, CD34, CD65, S100, кератин, мөн мембраны эсрэг антиген ингибин хромогранин зэрэг орно. Эдгээр маркеруудаас SMA зэрэг шинж тэмдэг нь PE-Coma оношилгооны үндсэн суурь болсон.

Манай тохиолдол нь байршлын хувьд өвөрмөц ба дээр дурдсан 2 дэд бүлгийн эпителоидын гөлгөр булчингийн хавдартай ижил төстэй морфологи ба иммуногистохимийн шинж чанарыг харуулсан ба SMA болон Ki-67 зэрэг байсан.

Төлөвлөгөөт мэс заслаар уг үүсгэврийг ялган авч шинжлэхэд мезенимийн гаралтай хавдар батлагдсан.

Хагалгааны дараах үзлэгээр үүсгэврийг авсны дараа өвчтөнд зовиур үгүй болж, амьдралын чанар сайжирсан. PEComas-ийг хагалгаагаар бүрэн авсан хэдийч дахих магадлал өндөр тул хяналтыг тогтмол хийж байх нь чухал юм.

Дүгнэж хэлэхэд PEComa-г хагалгааны өмнө үнэн зөв үнэлэх нь зөвхөн дүрсийн шинж чанарт тулгуурлах боломжгүй бөгөөд эдгээр хавдрыг мэс заслын дараа гистологиор оношлогддог.

НОМЗҮЙ:

1. Chua, Deborah & Loh, Alwin & Tan, Emile & Seow-En, Isaac. (2022). Perivascular epithelioid cell tumour (PEComa): an unusual cause of painful defaecation. BMJ Case Reports. 15. e247686. 10.1136/bcr-2021-247686.
2. Bao L, Shi Y, Zhong J, Zhao M, Wu J, Hai L, Xu X, Du H, Shi Y. Histopathologic characteristics and immunotypes of perivascular epithelioid cell tumors (PEComa). Int J Clin Exp Pathol. 2019 Dec 1;12(12):4380-4389. PMID: 31933841; PMCID: PMC6949869.
3. Gadducci A, Zannoni GF. Perivascular epithelioid cell tumors (PEComa) of the female genital tract: A challenging question for gynaecologic oncologist and pathologist. Gynecol Oncol Rep. 2020 Jul 6;33:100603. doi: 10.1016/j.gore.2020.100603. Erratum in: Gynecol Oncol Rep. 2021 Jan 18;35:100705. PMID: 32685651; PMCID: PMC7356199.
4. Naveed S, Zahoor S, Batoo AJ, Haji AG, Mir AW, Qazi IA. Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) of Vulva: a Rare Occurrence. Indian J Surg Oncol. 2022 Jun;13(2):242-244. doi: 10.1007/s13193-021-01437-y. Epub 2021 Sep 8. PMID: 35782800; PMCID: PMC9240158.

ЗҮРХНИЙ ЗҮҮН ХОВДЛЫН БУЛЧИНГИЙН БЭТГИЙН УЙЛАНХАЙ

Ц.Бадамсэд[1], Д.Дэлгэрцэцэг[2], С.Жаргалсайхан[2], Н.Цогжавхлан[2], Т.Дуламсүрэн[2]

[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ий Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв,[1]АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

УДИРТГАЛ:

Шимэгчийн уйланхай нь эхинококкоз гранулоз хэмээх бичил биетээр дамждаг шимэгч хорхойн халдвар юм. Шимэгчийн халдвар нь хүний биеийн бараг бүх эрхтэнд халдварладаг боловч голтын эрхтэн болон зүрхийг хамрах нь маш ховор тохиолддог бөгөөд нийт тохиолдлын 2%-д илэрдгийг мэдээллэсэн байдаг. Эхинококкоз нь хөгжиж буй болон өндөр хөгжилтэй орнуудад түгээмэл тохиолддог шимэгч хорхойн халдвар бөгөөд хонь үржүүлгийн бүс нутагт илүүтэй тархдаг [1]. Шимэгчийн эмгэгийн гарал үүсэл нь Исландаас гаралтай бөгөөд 18-р зуунд халимны завь дагалддаг ноход Европ тив руу зөөвөрлөн авч ирсэн гэж үздэг. Халдвар ихтэй газарзүйн бүсүүд нь муур, нохой, хонь зэрэг амьтад болон хүний хооронд үргэлжилсэн холбоо байдаг бүс нутаг орно. Зүрхний зүүн ховдлын шимэгчийн уйланхайт өөрчлөлт нь маш ховор боловч үхэлд хүргэж болзошгүй нөхцөл бөгөөд нийт шимэчийн халдварын тохиолдлын 0.5-2% -ийг эзэлдэг [2].

ТАРХАЛТ:

Эхинококкоз нь газар дундын тэнгисийн бүс нутаг, Өмнөд Америк, Австрали, Шинэ Зеланд, Ойрхи Дорнод, Аляска, Канад зэрэг орнуудад тархсан бөгөөд Америкийн уугуул овгуудын дунд өргөн тархсан байдаг [3].

АНГИЛАЛ:

Зүрхний бүтцийн аль ч бүрэлдэхүүн хэсэгт уйланхай байж болох бөгөөд хүндийн зэрэг нь түүний байршил, хэмжээ болон бүрэн бүтэн байдлаас хамаарна. Зүүн ховдлын булчинт давхаргын шимэгчийн уйланхай нь ихэвчлэн баруун ховдлын уйланхайнаас 2-3 дахин их тохиолддог ба ховдол хоорондын таславчинд уйланхай үүсэх нь маш цөөн байдаг. Баруун болон зүүн тосгуурын харьцаа ойролцоогоор тэнцүү байна. Үнхэлцэг хальсанд уйланхай үүсэнх нь ихэвчлэн зүрхний олон голомтот эхинококкозын үед тохиолддог. Баруун талын зүрхний шимэгчийн уйланхай нь зүүн талын шимэгчийн уйланхайгаас ялгаатай шинж чанартай байдаг буюу шимэгчийн уйланхай нь хөндийн дотор болон субэндокардийн давхарга руу шахах хандлагатай байдаг. Мөн баруун ховдлын шимэгчийн уйланхай хагарах хандлагатай байдаг ба уушгины эмболи, анафилакс, гэнэтийн үхэлд хүргэх аюултай юм [4].

ШАЛТГААН:

Шимэгчийн уйланхай нь эхинококк гэх туузан хорхойн халдварын улмаас үүснэ. Зүрхний цочмог шигдээсийн дараагаар ховор тохиолдолд хүндрэл болох уйланхайлаг бүлэн үүсдэг [5].

ЭМГЭГ ЖАМ:

Нохой, муур нь эхинококкийн эцсийн эзэн болдог бол хүмүүс санамсаргүй байдлаар шимэгч агуулсан ус эсвэл түүхий ногоо идсэний дараа эхинококк нь портын судас руу нэвтэрч улмаар уйланхай болж хэлбэрждэг. Шимэгчийн уйланхай нь 2 давхаргаас тогтдог ба эзэн эд эсийн урвалаар үүссэн перицист болон үржих чадвартай эндоцист**.** Үүний дараа уйланхай дотор жижиг цэврүү үүсч болох бөгөөд үүнийг протосколик агуулсан охин уйланхай гэж нэрлэдэг. Цэврүү хагарсны дараа сколикууд нь шимэгчийн элс гэж нэрлэгддэг цагаан тунадас үүсгэдэг. Шимэгчийн уйланхайн хэмжээ өсөх үед зүрхний ханын нимгэн тал буюу эпикарди эсвэл эндокарди руу түлхэхэд хүргэдэг [1].

ЭМНЭЛЗҮЙ:

Зүрхний эхинококкозтой өвчтөнүүдийн ихэнх нь шинж тэмдэггүй байдаг бөгөөд зүрхэнд шимэгчийн уйланхай маш удаан үүсдэг тул өвчин нь далд хэлбэрээр явагддаг. Эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь уйланхайн хэмжээ, байршлаас хамаарч харилцан адилгүй байна. Хэрэв уйланхай нь анатомийн чухал

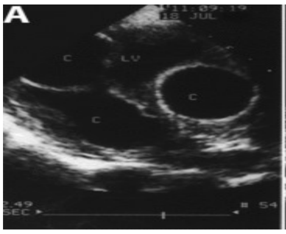
хэсэгт байрлаагүй бол өвчин нь ихэвчлэн хожуу оношлогддог. Өвчтөнүүдийн зөвхөн 10 орчим хувь нь, ялангуяа том шимэгчийн уйланхайтай өвчтөнүүдэд эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрдэг. Цээжний өмнөд хэсгийн өвдөлт нь хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг бөгөөд ихэнхдээ тодорхой бус бөгөөд цээжний бахын өвдөлттэй төстэй байдаггүй. Уйланхайн шинж чанараас хамааран зүрхний хэм алдагдал, цээжний өвдөлт, ханиалгах, ухаан алдалт/синкоп/ зэрэг шинж тэмдгүүд илэрнэ. Зүрхний доторх шимэгчийн уйланхай гэнэт хагарах нь аюултай хүндрэл бөгөөд цочмог перикардит буюу тампонад, уушгины цочмог гипертензи, хүнд анафилаксийн шок үүсгэдэг [6].

ОНОШИЛГОО:

Зүрхний үүсгэвэрт өөрчлөлт бүрийг эмнэлзүйн явц, өмнөх өвчний түүх, нас, хүйс, лабораторийн шинжилгээний мэдээллийг цуглуулсаны дараа дүрс оношилгооны шинжилгээнд орох ёстой [1].

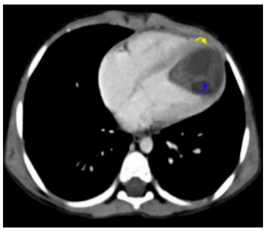
ЗҮРХНИЙ ХЭТ АВИАН ШИНЖИЛГЭЭ:

Уйланхайг тодорхойлох мэдрэг, өвөрмөц шинж чанар өндөртэй шинжилгээний арга нь зүрхний хэт авиан шинжилгээ (Зураг 1A.B) боловч хэвийн бус байршил, шохойжилт, өтгөн агууламжаас шалтгаалсан нэгэн төрлийн бус хэт авиан ойлттой тохиолдолд хүндрэлтэй байж болно. Уйланхайн хэмжээ, бүтцийг хянах, уйланхайд хэт авиан хяналттайгаар хатгалт хийх тохиолдолд тохиромжтой [1].

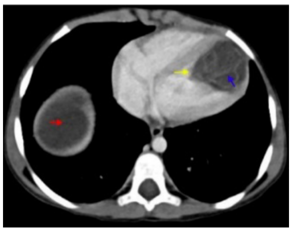


Зураг 1A

Зураг 1B



Зураг 2а



Зураг 2б

Зураг 1A.B. *Зүрхний хэт авианграмм. Зүүн ховдлын шимэгчийн уйланхайн. A-зүүн ховдлын шимэгчийн зузаан ханатай уйланхайн хөндлөн огтлолын хэт авианграмм: LV-зүүн ховдол; C-зүүн ховдлын шимэгчийн уйланхай. B-ховдол хоорондын таславчийн нэг уйланхай (CYST); RV-баруун ховдол; LV-зүүн ховдол; AO-аорт; LA-зүүн тосгуур.*

Зураг 2а.б. *а-б-тодосгогчтой зүрх ба хэвлийн КТ-иар зүүн ховдлын ханад шимэгчийн уйланхай (шулуун ба муруй шар ба цэнхэр сумнуудаар заасан); б-элэгний зүүн дэлбэнгийн уйланхай (улаан сумаар заасан) тус тус тодорно.*

Компьютерт томографи ангиографи (КТА): Уйланхайн байршил, бүтэц, хэлбэр, зэргээлдээх бүтцүүдтэй харьцах байдал зэрэгт үнэлгээ өгнө (Зураг 2а.б). КТА-ийн шинжилгээгээр шимэгчийн уйланхай нь шингэн агуулсан уйланхайн бүтцийг харуулдаг бөгөөд энэ нь дотоод септаци, охин уйланхай, шохойжилттой байж болно. Шохойжилтыг КТА-д хамгийн сайн дүрсэлсэн байдаг [1].

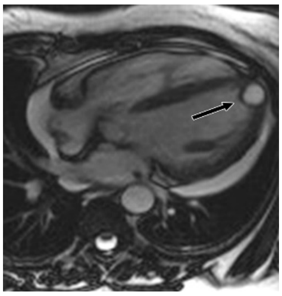
Зүрхний СРТ: КТА шинжилгээ эргэлзээтэй үед болон уйланхайн шинж чанар, гарлыг зүрхний СРТ-иар тодорхойлно [7]. Зүрхний СРТ нь зөөлөн эдийн нягтрал сайтай тул шимэгчийн уйланхайн ердийн морфологийн шинж чанарыг оношлох, илрүүлэхэд давуу юм. СРТ шинжилгээн дээр шимэгчийн уйланхай нь ихэвчлэн зууван хэлбэрийн, өвөрмөц голомт бөгөөд T1 жинлэсэн горим дээр дохионы эрчим багатай, T2 жинлэсэн горим дээр хэт эрчимтэй байдаг (Зураг 3а.б). T2 жинлэсэн горим дээр зүрхний уйланхайн шинж чанар нь перицистийг (реактив эзэн эд эсийн өтгөн фиброз капсул) төлөөлдөг нягтрал буурсан захын цагираг юм. Уйланхай нь нэг (Зураг 3а.б) эсвэл олон тооны, нэг эсвэл олон талт, нимгэн эсвэл зузаан ханатай (Зураг 3а.б) байж болно. Илүү тодорхой шинж тэмдгүүдэд уйланхайн ханын шохойжилт, охин уйланхай, мембраны салалт орно. Уйланхай нь ихэвчлэн дундаж хэмжээ нь 3-5 см байдаг [8].

Гистологийн шинжилгээ: Эд авсан зүрхний аливаа үүсгэврийн оношилгооны алтан стандарт хэвээр байгаа бөгөөд энэ нь хоргүй эсвэл хортой шинж чанар, нарийн гистотипийг тогтоох боломжийг олгодог. *Бэтгийн уйланхайн*

үед гистологи шинжилгээгээр шимэгчийн уйланхайн эндоцист ба захын мембран, эозинофилоор баялаг үрэвсэлт эд илэрнэ (*Зураг* 4).

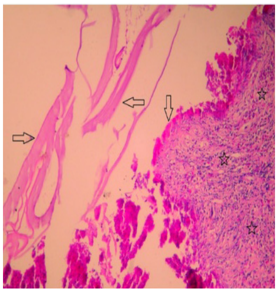
Ялган оношилгоо: Зүрхний гемангиом нь зүүн ховдлын уйланхай төст хэлбэрээр илэрч болдог. Ихэвчлэн зүрхний хэт авиан шинжилгээнд хөлтэй, чөлөөтэй хөдөлгөөнтэй, хэт авиан ойлт ихэссэн байдаг. Өндөр судасжилтын улмаас эдгээр хавдар нь гадолин тарих үед СРТ-д түргэн нэгэн төрлийн бүтэцтэй мэт дүрслэгддэг ба титэм судасны ангиографи дээр судасны улайлтыг харуулдаг [9]. Бронхогены уйланхай нь ихэвчлэн миокардийн давхарга дотор байрлах ба жигд бус гадаргуутай байдаг мөн тодосгогч бодисын шингээлтгүй байдаг. Гистологийн хувьд уйланхайн хөндий нь амьсгалын замын хучуур эдээр бүрхэгдсэн байдаг [10]. Ховор тохиолдолд зүүн ховдлын оройн тромб нь уйланхай төст хэлбэрээр илэрч болдог. Зүрхний оройд миокардийн акинези эсвэл дискинези илэрнэ. ЭКГ-д миокардийн үхжил илэрнэ. Нэг сарын турш тохиромжтой антикоагулянт эмчилгээ хийснээр тромбын хэмжээг бууруулах боломжтой байдаг [11]. Зүүн ховдолын миксом нь мөн уйланхай төст хэлбэрээр илэрч болдог. Миксом нь хөлтэй ба тэгш бус гадаргуутай чөлөөтэй хөдөлгөөнтэй байдаг [12]. Цусархаг уйланхай нь ихэвчлэн жижиг хэмжээтэй байдаг бөгөөд эндокардид (ихэнхдээ хавхалгын эндокарди) хавсардаг [12].

Хүндрэл: Зүрх гэнэт зогсох, зүрх чихэлдэх, уушгины артерийн тромбоэмболи, уйланхайн задрал, перикардит [13].



Зураг 3а

Зураг 3б



Зураг 4

Зураг 3а.б. *Зүүн ховдлын оройд шимэгчийн уйланхайтай 52 настай эмэгтэй. Дөрвөн камерт зүрхний СРТ шинжилгээгээр хийсэн статик дүрс нь зүүн ховдлын оройд гипоинтенс цагираг хэлбэртэй, зузаан ханатай шимэгчийн уйланхай (сумаар заасан) илэрнэ.*

Зураг 4. *Шимэгчийн уйланхайн эндоцист мембран (баруун ба зүүн хөндлөн сумаар заасан), захын мембран (доош харсан сумаар заасан), эозинофилиор баялаг үрэвсэлт эд (оддын эргэн тойронд). (Х&Э будаг, x 100).*

Эмчилгээ: *Мэс засал* [12-13].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Н овогтой Н. 28 настай, эмэгтэй. ШУГТЭ-ийн Зөвлөх поликлиникийн зүрх судасны эмчид үзүүлсэн.

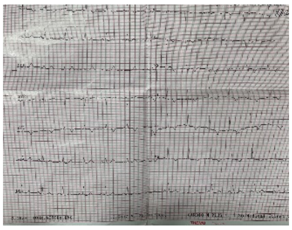
Зовуурь: цээжний зүүн талаар хатгуулж өвдөнө, хоолой руу боож бачуурна.

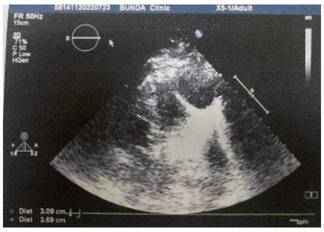
Өвчний түүх: Дээрх зовууриуд 2 сарын өмнө цээж рүү хүчтэй хатгуулж, ухаан алдсаны дараагаас илэрч эхэлсэн.

Шинжилгээнд: ОАК: LYMPH-39%, СОЭ-23 мм/цаг.

ЭКГ (Зураг 5).

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ (Зураг 6а.б).





Зураг 5 ***Зураг 6а*** ***Зураг 6б***

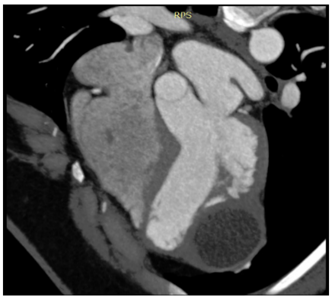
Зураг 5. *ЭКГ: Normal sinus rhythm, Normal axis. V1-V6 T wave -deviation*

Зураг 6а.б. *Зүрхний хэт авианграмм. Зүрхний хөндийнүүд тэлэгдээгүй, зүүн ховдлынын хана зузааралгүй. Хавхалгууд органик өөрчлөлтгүй, хөдөлгөөн үйл ажиллагаа хэвийн. Зүүн ховдлын глобаль агшилт хэвийн. Зүүн ховдлын сегментийн агшилт жигд. Гол судасны өгсөх хэсгийн хэмжээ хэвийн, баруун ховдлын агшилт ба диастолын үйл ажиллагаа хэвийн. Зүүн ховдлын өмнө хажуу хананд 3.7х3.24 см хэмжээний үйланхай төст үүсгэвэр тодорхойлогдоно. Зүрхний булчингийн хана үүсгэврийн хана болж тэр хэсэгт гипокинез үүсгэнэ.*

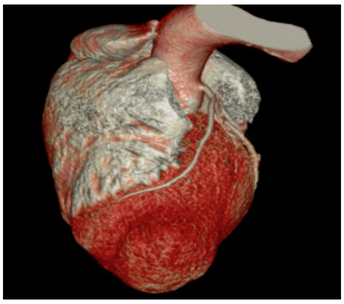
Зүрхний тодосгогчтой КТА шинжилгээ (Зураг 7а.б, 8):

Зүрхний титмийн КТА-ийн техник	Зүрхний титмийн КТА өгөгдсөн заалтын дагуу хийгдсэн. Эхлээд натив КТ-ийг “Prospective gated“ горимд хийж Кальцийн оноог тодорхойлсон. Дараа нь ХЕЛИКС «Prospective gated «- горимд ЭКГ-ийн хяналттай КТ-ийн автомат шахуургаар, венийн судсаар 370 мг-ийн 100 мл Ultravist хийж шинжилсэн. Recostruction 75% RR-циклийн үед хийн титмийн судсуудыг тодруулав.
Дүрслэл оношилгоо-гоор илэрсэн шинжүүд	АА-25.5 мм, AD- 21.6 мм, TP-20.7 мм. Зүрхний хөндийнүүдэд бүлэн тодорхойлогдохгүй. Ховдол хоорондын таславчийн зузаан-9.7мм, зүүн ховдлын ханын зузаан оройд-5.7 мм, үнхэлцэг хальсны зузаан зузаан-2.0мм. LVEF-56 %.
Титэм судасны КТА	Титмийн баруун салаа давамгайлсан цусан хангамжийн хэлбэр. Титэм судаснуудын амсар анатомын хувьд хэвийн байрлалтай, гаж хөгжил илрээгүй. Агастсоны ангиллаар Кальцийн оноо-0. Судас LM=0, LAD=0, LCX=0, RCA=0. Баруун титэм судас (RCA): гаралт хэвийн, хана өөрчлөлтгүй. Урт=150.9 мм. Зүүн титмийн гол салаа (LM): гаралт хэвийн, судасны ханын өөрчлөлтгүй. Урт=10.5 мм. Ховдол хоорондын уруудах салаа (LAD): гаралт хэвийн, Судасны ханын өөрчлөлтгүй. Урт=87.5 мм. Тойрох салаа (LCX): цусны урсгал хэвийн, хана өөрчлөлтгүй. Урт= 109.7 мм. RCA I-сегментэд-2.4 мм, II-сегментед-2.4 мм, III-сегментед -1.6 мм, LAD I-сегментэд-2.8 мм, II-сегментед-1.9 мм, III-сегментед 1.5 мм, LCX I-сегментэд-1.9 мм, II-сегментед-1.5 мм, III-сегментед 1.4 мм.
Зүрхний хавхалгууд, бүтцийн байдал	Зүрхний хавхалгуудад эмгэг өөрчлөлтгүй. Зүүн ховдлын оройн өмнөд ханын булчингийн давхаргад-33х47 мм орчим хэмжээтэй, дугариг хэлбэрийн, +3-с +8HU нягтралтай, бүтэц нэг төрлийн, зузаан ханатай, тодосгогч бодисоор тодроогүй үүсгэвэрт өөрчлөлт тодорхойлогдоно.
Зүрхний ойролцоох эрхтний байдал	Голтын эрхтний бүтэц хэвийн, уушгинд харагдах талбайд эмгэг өөрчлөлтгүй.
Дүгнэлт, санал	Титмийн судсанд бүтцийн эмгэг өөрчлөлтгүй. Suspicion of left ventricle myocardial cystic lesion.

Зураг 7а



Зураг 7б

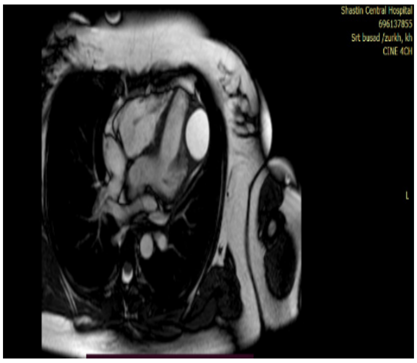


Зураг 8

Зураг 7а.б. *Зүрхний тодосгогч бодистой аксиал компьютерт томограмм. Зүүн ховдлын өмнөд ханaнд байрласан уйланхайт өөрчлөлт.*

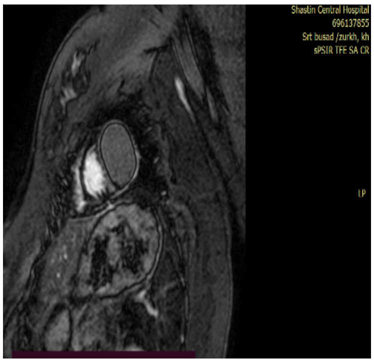
Зураг 8. *Зүрхний КТА шинжилгээ 3D дүрслэлд зүүн ховдлын өмнөд ханын уйланхай.*

Зүрхний СРТ шинжилгээ (Зураг 9,10а.б):



Зураг 9

Зураг 10а



Зураг 10б

Зураг 9. *Зүрхний аксиал СРТ шинжилгээ. Cine SA, 4CH горимд зүүн ховдлын оройн өмнөд ханын булчингийн давхаргад зөв дугуй хэлбэрийн, зах ирмэг тод, бүтэц нэг төрлийн, уйланхайлаг өөрчлөлт тодорхойлогдоно.*

Зураг 10а.б. *Зүрхний аксиал (а) ба сагиттал (б) СРТ шинжилгээ STIR-BB-T2WI горимоор зүүн ховдлын оройн өмнөд хэсгийн үүсгэврийн дохионы эрчим өндөрссөн.*

Дүрслэл оношилгоогоор илэрсэн шинжүүд	Cine SA, 4CH, 2 CH горимоор зүүн ховдлын оройн өмнөд ханын булчингийн давхаргад 37x47 мм орчим хэмжээтэй, зөв дугуй хэлбэрийн, зах ирмэг тод, бүтэц нэг төрлийн, 2 мм орчим зузаантай ханатай, уйланхайлаг өөрчлөлт тодорхойлогдоно. T1WI горимоор зүүн ховдлын оройн өмнөд хэсгийн үүсгэврийн дохионы эрчим буурсан. STIR-BB-T2WI горимоор зүүн ховдлын оройн өмнөд хэсгийн үүсгэврийн дохионы эрчим өндөрссөн.
Зүрхний хавхалгууд, бүтцийн байдал	Зүрхний хавхалгуудад эмгэг өөрчлөлтгүй. Зүрхний хөндийн харьцаа хэмжээ хэвийн.
Зүрхний ойролцоох эрхтний байдал	Голтын эрхтний бүтэц хэвийн.
Дүгнэлт, санал	Hyperintense signal on T2WI and hypointense signal on T1WI with peri cystic hypointense ring. Suspicious left ventricular hydatid cyst

ЭМЧИЛГЭЭ:

Дээрх өвчтөн Бүгд Найрамдах Түрк Улсад цистэктоми хийлгэж гистологийн шинжилгээгээр эхинококкын уйланхай болох нь батлагдсан. Epikriz Raporu Hasta Numarası: 74628548 Rapor No: 1018874831 Yaş / Cinsiyet: 28 Yıl - 1 Ay / Kadın Kurum: YURTDIŞI BİREYSEL HASTA Şube: Acıbadem Dr. Şinasi Can Hst. Yatış / Taburculuk Tarihi 02.08.2022 / 08.08.2022 Yakınma/Цукь Onay Tarihi: 8.8.2022 15:09:17 Servis: Kardiyovaskыler Cerrahi Yoğun Bakım Doktor: Dr. Ayзa Цzgen SOL VENTRİKЫ APİKAL KİTLE (KİST HİDATİK?) TANISI İLE OPERASYON AMAЗLI SERVİSİMİZE İNTERNE Yatış Tanıları (D15.1) Kalp benign neoplazmı Taburculuk Tanıları (D15.1) Kalp benign neoplazmı Гистологийн шинжилгээний хариу: D15.1 / Benign neoplasm of heart /hydatid cyst/

ХЭЛЦЭМЖ: S.Chenik (2001)-ийн судалгаагаар цээжний өмнөд хэсгийн өвдөлт нь хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг бөгөөд уйланхайн шинж чанараас хамааран зүрхний хэм алдагдал, цээжний өвдөлт, ханиалгах, ухаан алдалт/ синкоп/ зэрэг шинж тэмдгүүд илэрдэг гэсэн бол бидний тохиолдолд цээжний зүүн талаар хатгуулж өвдөх, хоолой руу боож бачуурах шинжүүд илэрч байна.

ДҮГНЭЛТ: Зүрхний CPT нь зүрхний доторх шимэгчийн уйланхайг илрүүлэх, тодорхойлох маш сайн арга юм. Энэ арга нь ЭхоКГ-ийн үр дүнг баталгаажуулж, уйланхайг харуулж, холбогдох хүндрэлийг тодорхойлж, мэс засал төлөвлөхөд тусалдаг. Эрт оношлох нь мэс засалд түргэн шилжүүлэх бөгөөд энэ нь мэс заслын аргаар цистэктоми хийх боломжийг олгодог.

НОМ ЗҮЙ:

1. Naqibullah Foladi, Farhad Farzam, Mer Mahmood Shah Hoshang, Mohammad Saboor Rastin, Mohammad Tahir Aien] “Incidental Left Ventricular Myocardial Hydatid Cyst-A case report” https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.11.040
2. Aleksandar Bogdanovic, Milan Radojkovic, Ruzica Jankovic Tomasevic, Ivan Pesic,Tatjana RadjenovicPetkovic, Predrag Kovacevic, Zoran Rancic “Presentation of pericardial hydatid cyst as acute cardiac tamponade”
3. Erdal Yekeler, Kerem Karaaslan, Alkin Yazicioglu, Sadi Kaya, Nurettin Karaoglanoglu “Lobectomy for pulmonary hydatid cyst” DOI: 10.3906/sag-1302-16
4. Memduh Dursun, Ege Terzibasioglu, Ravza Yilmaz, Bledi Cekrezi, Seref Olgar, Kemal Nisli and Atadan Tunaci “Cardiac Hydatid Disease: CT and MRI Findings” American Journal of Roentgenology. 2008;190: 226-232. 10.2214/AJR.07.2035
5. Jieli Tong, Randal Jun Bang Low, Prabath Joseph Francis, Paul Jau Lueng Ong, and Evelyn Min Lee “A case series of ventricular cystic masses” 2020 Dec 7. doi: 10.1093/ehjcr/ytaa439
6. S. Chenik “Cardiopericardial Hydatid Cysts” World Journal of Surgery World J. Surg. 25, 58-67, 2001 DOI: 10.1007/s002680020008
7. S. R. Mittal DM (Cardiology), Ajmer, India Left Ventricular Cyst in a Young Female. What Could be the Cause? J Clin Prev Cardiol 2015;4(3):76-77
8. Shibani Mehra, DNB, DMRD, and U.C. Garga, MD “Left ventricular myocardial hydatid cyst” Radio Diagnosis at the Post-Graduate Institute for Medical Education and Research, RML Hospital, New Delhi, India.
9. Ahmed Fathala Left ventricular cardiac cyst: unusual echocardiographic appearance of a cardiac hemangioma Circulation 2012 May 1;125(17):2171-2.
10. Oliver Klass , Martin H.K. Hoffmann, Bernd Ludwig, Frank Leithдuser and Andreas Hannekum Left Ventricular Bronchogenic Cyst Circulation. 2012;125:2171–2172
11. Mehmet Fatih Цzlь, MD, Fırat Цzcan, MD, and Omaз Тьfекзioğlu, MD Left ventricular apical cystic thrombus mimicking a hydatid cyst 2009 Jul; 25(7): e266.
12. Y Ohmoto, K Tsuchihashi, S Tanaka, K Shimamoto, O Iimura Giant endocardial blood cyst in left ventricle resected by transaortic valve approach 1993 Mar;103(3):965-6.
13. Akhil Rasim Reddy, Rajiv Singh , Annie Dong , and Wallacy Garcia CYSTIC MASS IN THE RIGHT VENTRICLE J Am Coll Cardiol. 2020 Mar, 75 (11_Supplement_1) 3389

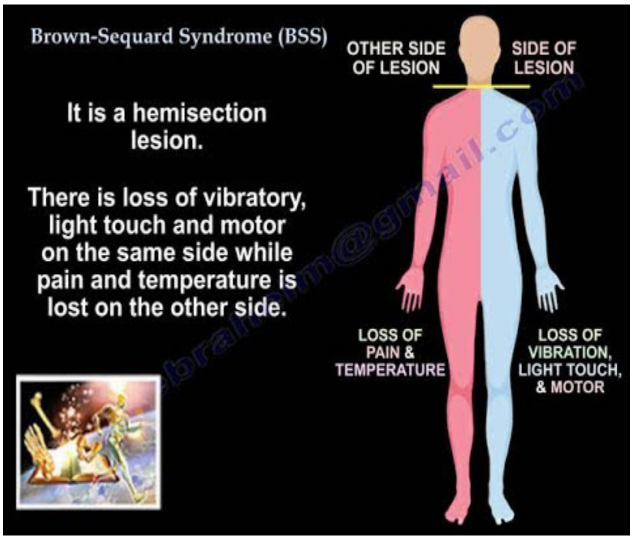
БРАУН СЕКУАРДЫН ХАМ ШИНЖ

Д.Сарангэрэл[1], Л.Түмэнжаргал[1], Э.Энхбаатар[1], С.Буяндэлгэр[1]

[1]Дүрс оношилгооны тасаг, ГССҮТ

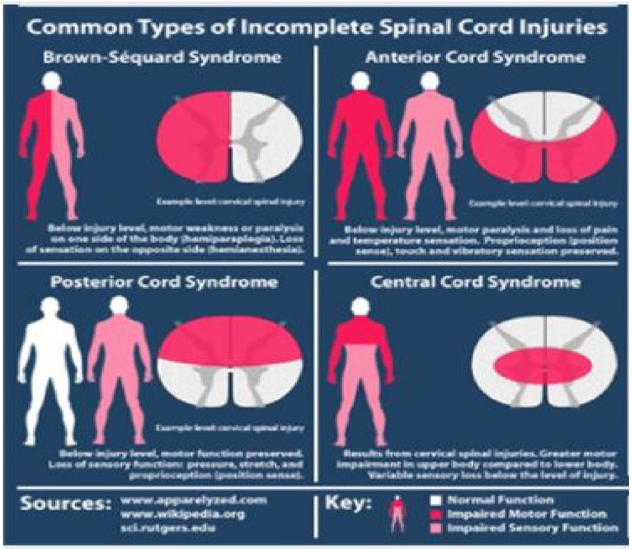
УДИРТГАЛ:

Браун-Секуардын синдром нь биеийн нэг талд булчингийн сулрал (саажилт) үүсгэж, нөгөө талд нь мэдрэхүйн үйл ажиллагаа алдагдаж болдог ховор тохиолддог өвчин юм. Уг синдромыг нэрт эрдэмтэн Чарльз-Едуард Браун-Секуард 1849 онд илрүүлэн Браун-Секуардын синдром (BSS) гэж нэрлэсэн. BSS ихэнх тохиолдолд хүзүү, нуруундаа буу, хутганы шарх авсанаас, ховор тохиолдолд авто осол мохоо зүйлд цохигдох зэрэг байж болно. Мөн гэмтлийн бус хүзүү нурууны эмгэгүүдийн шалтгаантай үүсэж болно. АНУ-д жилд ойролцоогоор 11,000 орчим нугасны шинэ гэмтлийн бүртгэгдэж байгаагаас 4% нь Браун-Секуардын синдром болохыг тооцоолжээ. Баруунын бусад орнуудад 0.8% гэж тооцогддог ч гудамжны хүчирхийллийн хэмжээ өндөр байдаг Өмнөд Африк зэрэг орнуудад 26% хүртэл өсч болно. Хэдийгээр эмнэл зүйн шинжүүдээр оношийг тавьж болох ч Браун-Секуардын хам шинжийг оношлоход MRI шинжилгээ нь чухал үүрэгтэй байдаг.



ЗОРИЛГО, ЗОРИЛТ:

Бид энэ тохиолдолд өвчтөний эмнэл зүйн шинжүүдийг дүрс оношилгооны шинжилгээ арга болох CPT шинжилгээнд гарсан өөрчлөлттэй харьцуулан судалж Браун - Секуардын синдромыг тодорхойлохыг зорилоо.



ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

36 настай эрэгтэй бусдад зодуулан хүзүү тус газартаа 2 удаа хутгалуулж гэмтсэний улмаас сум болон аймгийн эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлж байгаад гэмтэл авсанаас 9 хоногийн дараа ГССҮТ-д ирсэн анамнезтай.

Зовиур: Толгой цээжээр өвдөнө зүүн гар хөл хөдлөхгүй бадайрна.

Бодит үзлэгээс: Өвчтөний биеийн байдал хүндэвтэр, ухамсарт ухаантай, орчиндоо харьцаатай. Арьс салст ердийн чийглэг, цээжний хэлбэр зөв, амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй, уушги чагнахад 2 талд ширүүссэн жигд амьсгалтай, захын судасны хүчилтөрөгчийн хэмжээ 93% Хүчилтөрөгчийн хэрэгцээгүй. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. А/Д

110/70 хүчдэл дүүрэлт дунд. Хэвлийн өнгөц болон гүн тэмтрэлтээр хэвлийн зөөлөн тайван, бага зэргийн эмзэглэлтэй. Тэмтрэлтээр элэг дэлүү томгүй, булчин чангарал гялтан цочролын шинж үгүй.

Хэсэг газрын үзлэг: Нуруугаар өвчин эмзэглэл ихтэй. Захын болон төвийн хөхрөлтгүй. Зүүн гар хөлний булчин суларч мэдээ алдсан, баруун гар хөлний булчин сулраагүй боловч мэдрэхүйн үйл ажиллагаа алдагдсан.

Лабораторийн шинжилгээ

Гематологи

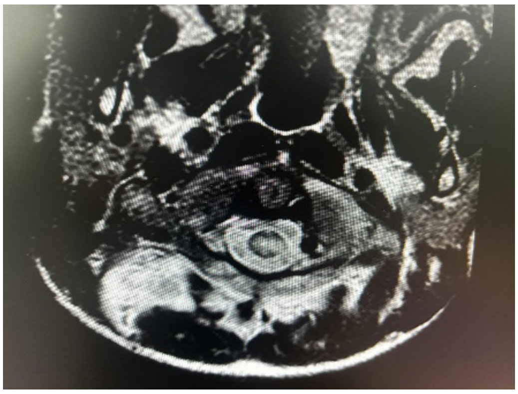
- 2023.03.11 СОЭ: 45 мм/цаг↑, WBC: 10.65 10^3/uL↑, PLT: 378 10^3/uL↑, HGB: 11.1 г/дл↓.
- 2023.03.21 PLT: 517 10^3/uL↑, HGB: 11.3 г/дл↓, WBC: 7.54 10^3/uL,

Биохими

- 2023.03.11 Нийт уураг: 59.57 г/л↓, Креатинин: 53.9 мкмоль/л, Асат: 78.9 нэгж/л↑, Альбумин: 33.4 г/л↓.
- 2023.03.21
- Нийт уураг: 54.96 г/л↓, Креатинин: 43.3 мкмоль/л↓, Альбумин: 31.8 г/л↓.

Дүрс оношилгооны шинжилгээ

1. Хэвлий ЭХО-д: Давсагны араар гэдэсний гогцоо завсраар бага хэмжээний сул шингэнтэй.
2. Хүзүүний MRI шинжилгээнд: Хүзүүний баруун ар хэсэгт зүсэгдсэн шархтай, шархны баруун ар дээд хэсэгт 4.6*1.8*1.5см хэмжээтэй T2 горимд жигд бус өндөр дохионы эрчим бүхий зөв бус капсулгүй хүзүүний нугалмын баруун ар хэсэгт хүрсэн шингэний голомттой/ цус хуралт/. C1, C2 түвшинд зүүн ар хэсгийн гадаргууд нугасны хальс зөөлөн бүрхүүлийн бүрэн бүтэн байдал алдагдсан. C1, C2 нугалмын түвшинд нугасны эдийн ар хэсэг буюу Dorsal талаасаа 1.5см урттай хэсэгт Stir горимд дохионы эрчим ихэссэн хаван няцралтай.



Үндсэн онош: Хүзүүний түвшинд нугас ба мэдрэл гэмтэх **ICD:S14**

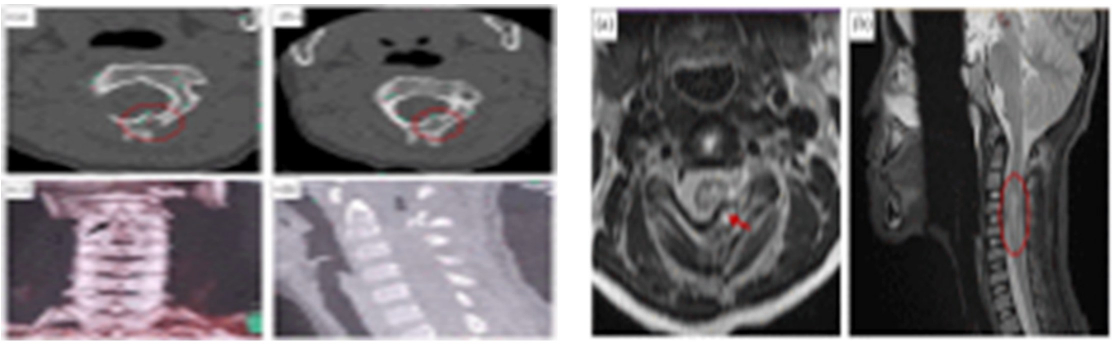
Ялган оношилгоо: Нугасны бүрэн гэмтэл, Нугасны бусад хэсгийн гэмтэл

Эмчилгээ: Эмийн болон нөхөн сэргээх эмчилгээ хийгдсэн. Ор хоног 13 хоног. Эмнэлгээс арах үедээ биеийн ерөнхий байдал сайжирсан зүүн гар хөлний гүний болон өнгөц мэдрэхүй бага зэрэг сэргэсэн боловч саа саажилттай, баруун гар хөлний мэдрэхүйн үйл ажиллагаа бүрэн сэргээгүй байсан.

ХЭЛЦЭМЖ:

1. Muthanna, Abdulqader нарын 2022 оны эмнэл зүйн тохиолдлын нийтлэлд: Нийт 258 хүзүү нурууны гэмтлийн тохиолдлоос BSS хам шинжтэй 16 тохиолдлыг олж илрүүлсэн. Эдгээр тохиолдлуудад эрэгтэй, эмэгтэй хүмүүсийн харьцаа 11:5, нас 11-72 хооронд хэлбэлзэж, нугасны гэмтлийн шалтгаан нь авто машины гэмтэл, хутга болон шилнээс авсан гэмтлүүд байсан. Энэ тохиолдол нь Ирак улсад энэ сэдвээр илтгэл тавигдсан анхны тохиолдол болсон.

2. Kuenzang Wangdi нарын 2022 оны эмнэл зүйн тохиолдлын судалгаанд хүзүүндээ сумны нэвтэрч гэмтсэн шархтай 12 настай хүүгийн биеийн зүүн тал нь суларч Браун-Секардын хам шинжийн онош тохиолдлыг танилцуулсан. Энэ тохиоолдолд хүзүү нурууны рентген зурагт хугарал илрээгүй ч КТГ болон СРТ шинжилгээгээр С2 нугалмын хугаралтай, хугарлын хэсэг нугасны зүүн талыг гэмтээсэн өөрчлөлттэй байсныг илрүүлсэн. Энэ тохиолдолд өвчтөний Браун-Секардын хам шинж 1 жилийн дараа бүрэн арилсан ба Браун-Секардын синдромтой өвчтөнүүд ихэвчлэн нөхөн сэргээх физик эмчилгээ эмчилгээг тогтмол хийснээр сайн прогнозтой болохыг харуулж байна.



ДҮГНЭЛТ: Энэ тохиолдолд BSS хам шинж нь ховор тохиолддог нугасны эмгэг бөгөөд CRT шинжилгээгээр оношийг бүрэн тавих боломжтой гэдгийг харуулж байна. ГССҮТ-д хүзүү нурууны гэмтлийн тохиолдол их боловч энэ сэдвээр судалгааны ажил хийгдэж байгаагүй тул цаашид энэ сэдвээр судалгаа шинжилгээний ажил хийх бүрэн боломжтой гэдгийг харж болно.

Түлхүүр үг: MRI, Brown Sequard symdrome, Spinal cord

НОМ ЗҮЙ:

1. *“Brown-Sequard Syndrome” Saadia Shams, Abdul Arain. 2022 Sep 12. PMID: 30844162*
2. *“Brown-Sequard Syndrome” Saadia Shams; Abdul Arain.Author Information and Affiliations Last Update: September 12, 2022. National Library of Medicine*
3. *From Wikipedia, the free encyclopedia*
4. *Medically Reviewed by Jabeen Begum, MD on October 13, 2022 Written by Roma Kunde, by WebMD*
5. *Muthanna N Abdulqader 1, Mustafa Ismail 2, PMID: 36447879 “Brown-Sequard syndrome associated with a spinal cord injury caused by a retained screwdriver:” A case report and literature review*
6. *Kuenzang Wangdi 1 PMID: 36003889 PMCID: PMC9393493 “An unusual case of Brown-Sequard syndrome associated with Horner’s syndrome after a penetrating injury with a khuru (Bhutanese dart) to the neck” A case report*
7. *Radiology*
8. *Brown Sequard Syndrome - Everything You Need To Know - Dr. Nabil*
9. *Canada:” Most Common Spinal Cord Injuries: Types And Causes” 14 September 2021 by William Harding and Daniel Garas (Summer Student)*
10. *Radiant Dicom viewer essential features*
11. *E-Health program*
12. *Mongolian congress of radiology 2023*

ЭХЭМҮТ-Д ЦЭЭЖНИЙ ДУРАНГААР ЗҮҮН ТАЛЫН ЦЭЭЖНИЙ ЗАЙД НЭМЭЛТ ЭЛЭГНИЙ СЕГМЕНТИЙГ ТАЙРАХ МЭС ЗАСАЛ ХИЙСЭН ТУХАЙ

В.Ганхуяг[1], Г.Эрдэнэбилгүүн[1], М.Зоригтбаатар[1], А.Амгалан[1]
[1]ЦМЗТасаг, ЭХЭМҮТ

CASE REPORT OF HETEROTROPIC EXTRA LIVER LOCATED IN LEFT CHEST CAVITIY

ABSTRACT:

A heterotropic extra liver located in the thoracic cavity is a very rare case, and it can also occur supradiaphragmatic, adrenal gland, and in the gall bladder. The accessory liver located in the thoracic cavity is a non-functional tissue that is completely separated from the liver tissue, blood supply from the hepatic artery, gastric artery, inferior vena cava, and vena cava. There are no symptoms symptoms such as cough and easy catch the cold. Chest X-rays are diagnosed by screening, and the presence of tumors in the chest cavity is fully determined by CT scan of the chest. We have no case of diagnosed heterotropic extra liver in chest cavity. There is no case extra liver diagnosed before surgery. Before surgery extra liver confusion with other diseases, and complete diagnosis is made after surgery. In our case, a 7-year-old female child had a chronic cough and a chest x-ray revealed a mass. A 1.7 x 2.5 cm soft tissue-dense focus was detected on contrast-enhanced CT scan of the chest with changes, and extra lung diagnosed by angiography. In June 2023, she underwent thoracoscopy surgery and resection of extra lung. Postoperative day 14 biopsy revealed extra liver tissue, so we are prepared to present this very rare case.

ТОЙМ:

Цээжний зайд байрласан гететропик байрлалтай нэмэлт элэг нь маш ховор тохиолдол бөгөөд өрцний дээр байрлалтай, бөөрний дээд булчирхай, цөсний хүүдийд байрласан зэргээр тохиолдож болдог байна. Цээжний зайд байрласан нэмэлт элэг нь элэгний эдээс бүрэн тусгаарлагдсан, элэгний артери, ходоодны артери, доод хөндийн вен, болон үүдэн венээс гаралтай бөгөөд үйл ажиллагааны явуулдаггүй эд байдаг. Ихэвчлэн шинж тэмдэггүй байдаг бөгөөд ховор тохиолдолд ханиалгах, амархан ханиад хүрэх зэрэг шинж тэмдэг илэрч цээжний рентген зурагт санамсаргүй тохиолдолоор оношлогддог. Цээжний тодосгогчтой КТГ хийгдэж цээжний зайд үүсгэвэр байгаа нь бүрэн тодорхойлогддог байна. Мэс заслын өмнө бүрэн оношилсон тохиолдол байхгүй бөгөөд бусад өвчинтэй андуурагдан мэс засал хийгддэг бөгөөд мэс заслын дараа бүрэн оношлогддог байна. Мэс заслаар бүрэн авсан тохиолдолд бүрэн эдгэрдэг өвчин. Бидний хувьд 7 настай эмэгтэй хүүхдэд архаг ханиалгалт, илэрч цээжний рентген зураг авхуулж үүсгэвэр байгаа нь тодорхойлогдож цээжний тодосгогчтой КТГ-д зүүн талын өрцөнд суурилсан 1.7х 2.5 см хэмжээтй дотроо зөөлөн эдийн нягттай тодосгогч шатанд тодрол авсан голомтот өөрчлөлттэй, ангиографи хийлгэж илүү уушги гэсэн оноштойгоор 2023 оны 5 сард цээжний дурангаар илүү уушги тайрах мэс засалд орж илүү уушгийг тайралт хийж авав. 14 хонгийн дараах эдийн шинжилгээний хариу нь элэгний эд гэж хариу гарсан тул энэхүү маш ховор тохиолдолыг бид танилцуулахаар бэлтгэв.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Эмчлүүлэгч: С, 7 настай эмэгтэй, Улаанбаатар хотын харьяа, жин: 27кг, өндөр: 110см, Цусны бүлэг: A(II), Rh(+)

Зовуурь: Үе үе хуурай ханиалгана.

Асуумж: 2022 оны 11 сараас үе үе хуурай ханиалгаж эхэлсэн, өвөл маш олон удаа ханиад хүрсэн, эмнэлэгт үзүүлсэн, 03 сард цээжний рентген зураг авхуулах үед зүүн уушгинд үүсгэвэр тодорхойлогдож цээжний тодосгогчтой КТГ хийлгэхэд зүүн уушгинд өрцний гаралтай үүсгэвэр тодорхойлогдсон. ШУГТЭ-д үзүүлэх үед ангиографи хийлгэхэд a.gastrica sinistra, v. portae-гаас гаралтай үүсгэвэр тодорхойлогдсон. 05 сард ЭХЭМҮТ-д үзүүлж илүү уушги гэж оношлогдож мэс засалд орохоор болсон.

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, ухаан санаа хэвийн, байрлал

идэвхтэй, орчиндоо харьцаатай, арьс салст цэвэр чийглэг, эмгэг тууралтгүй, захад хавангүй. Артерийн даралт 98/67 мм м.у.б, лугшилт 64удаа/мин, SaO2-96%. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, эмгэг авиа шуугиангүй. Зүрхний хэм жигд авиа тод, хэм жигд. Хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй байна. Өтгөн, хийн гарц хэвийн.

ШИНЖИЛГЭЭНД:

Table1. Patient laboratory values

	Complete blood count					Biochemistry panel								Coagulogramm		
	WBC	RBC	HGB	HCT	PLT	CRP	Crea	BUN	Glu	ALT	AST	Cal	ALB	APTT	Fib	INR
2023. 05.30	4.14 10*9l	5.03 10*6l	13.9 g/dl	40.2 %	284 10*9l	1.5 mg/dl	83,16 mmol/l	6.6 mmol/l	3.64 mmol/l	23.1 U/L	20.6 U/L	2.3 mmol/l	34.0 g/l	37.4 sec	2.36 g/l	1.31
2023. 06.10	8.20 10*9l	3.39 10*6	10.1 g/dl	29.1 %	273 10*9l	73.01 mg/dl	1.2 mg/dl	27.63 mg/dl	4.95 mmol/l	8.98 U/L	17.71 U/L	2.21 mmol/l	28.7 g/l	44.1 sec	4.03 g/l	1.09

Багажийн шинжилгээнд:

2023.03.18 Цээжний рентген: Зүүн талын уушгины доод талбайд өргөн сууриараа өрцтэй холбоотой /өрцний гаралтай байж болох/ гадаргуу тод жигд, нэг төрлийн бүтэцтэй, хагас дугуй сүүдэр тодорхойлогдоно.

2023.05.06 Зүрхний ЭХО: Хэвийн

2023.03.20 цээжний тодосгогчтой КТГ: Зүүн уушгины доод дэлбэнгийн S7-8-р сегментүүдэд, зүүн өрцнд суурилсан 1.7x2.5см хэмжээтэй, дотроо зөөлөн эдийн нягттай (44.0-45.0HU) агуулагдахуунтай, тодосгогчтой шатанд тодрол авсан голомтот өөрчлөлттэй байна.Дээрхи өөрчлөлт нь тодосгогчтой шатанд зүрхний перикардтай нягт хиллэж холбогдсон байж болохоор байна.

2023.04.17 Ангиографи: Зүүн талын өрцний төвгөрийн түвшинд өргөн сууриар өрц дээр дээш турж байрласан 27.5x17 мм орчим хэмжээний +8-с +58HU нягтралттай дотроо 10x10 мм орчим хэмжээний тодосгогч бодисын жигд,цагираг хэлбэрээр тодорсон a.gastrica sinistra-с байж болох, портын фазад тодрол захаас төврүү нэмэгдсэн (+255HU) уг өөрчлөлтийн эргэн тойрны эдийн нягтрал хүртэл тодорсон нэмэлт өөрчлөлт байна.

Мэс заслын өмнөх онош: Зүүн талын илүү уушги

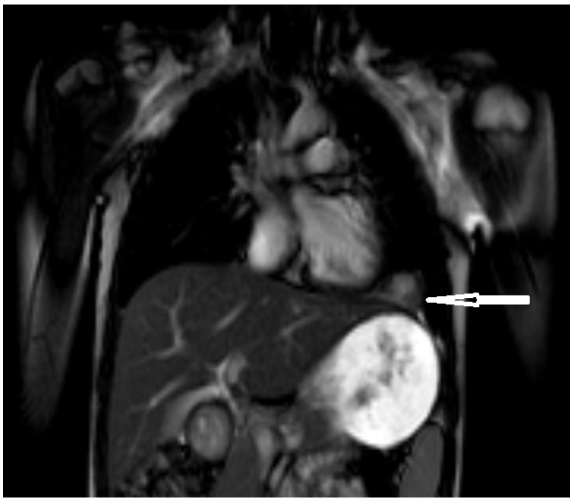
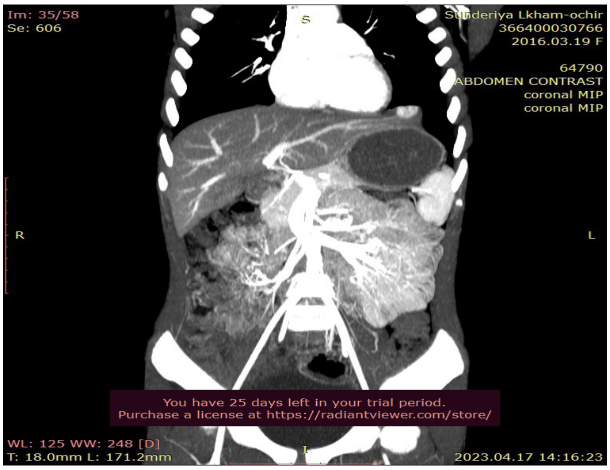


Figure 1: *Chest CT (Pre operation)*



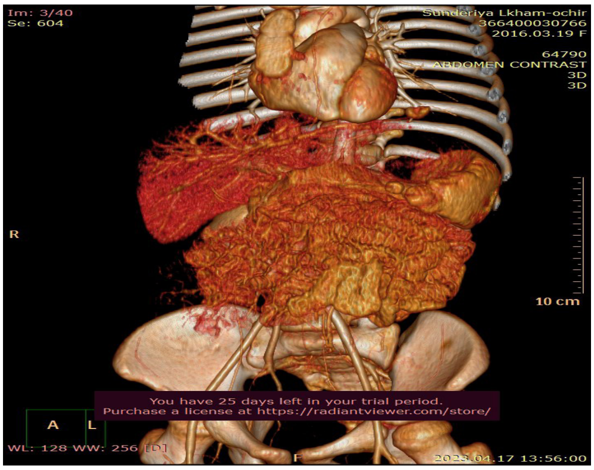


Figure 2a: *Chest CT angiography (3d, portal phase)* ***Figure 2b:*** *Chest CT angiography (portal phase)*

Мэс заслын явцын тэмдэглэл: 2023.06.05

Эмчлүүлэгчид мэс заслын өмнөх зохих бэлтгэл хийгдэж, шээдэг сүвээр давсганд гуурс байрлуулав. Ерөнхий унтуулгын дор өвчтөнийг баруун хажуугаар нь хэвтүүлж суганы арын шугамаар 4-р хавирганы завсар 5мм трокар оруулж дуранг оруулав. Дурангийн хяналтан дор цээжний урд шугамаар 6-р хавирганы завсар 5 мм, далны шугамаар 6-р хавирганы завсар 5 мм трокар оруулж харах үед өрцнөөс тусдаа уушги болон үнхэлцэг хальстай холбоогүй 3 см орчим үүсгэвэр байсанг орчны эдээс ялгах явцад 1 артери, 2 венийн судас тааралдсанг клип тавьж тайралт хийж үүсгэвэрийг авав. Шалгахад цээжний хөндийд цус гарсан зүйл үгүй байсан тул суганы урд шугамаар цээжний гуурсыг байрлуулж шархыг үечлэн хаав.

- Мэс заслын дараах 1 болон 3 дахь хоногт хяналтын рентген зураг авав. Мэс заслын дараах 3 дахь хоногт уушги бүрэн тэлэгдсэн тул цээжний гуурсыг авч мэс заслын дараах 5 дахь хоногт биеийн байдал бүрэн сайжирч ямар нэгэн зовиургүй болсон тул зөвлөгөөг өгч эмнэлгээс гаргав.
- Хийгдсэн эмчилгээ: Антибиотик болон өвчин намдаах (опиод хэрэглээгүй болно)

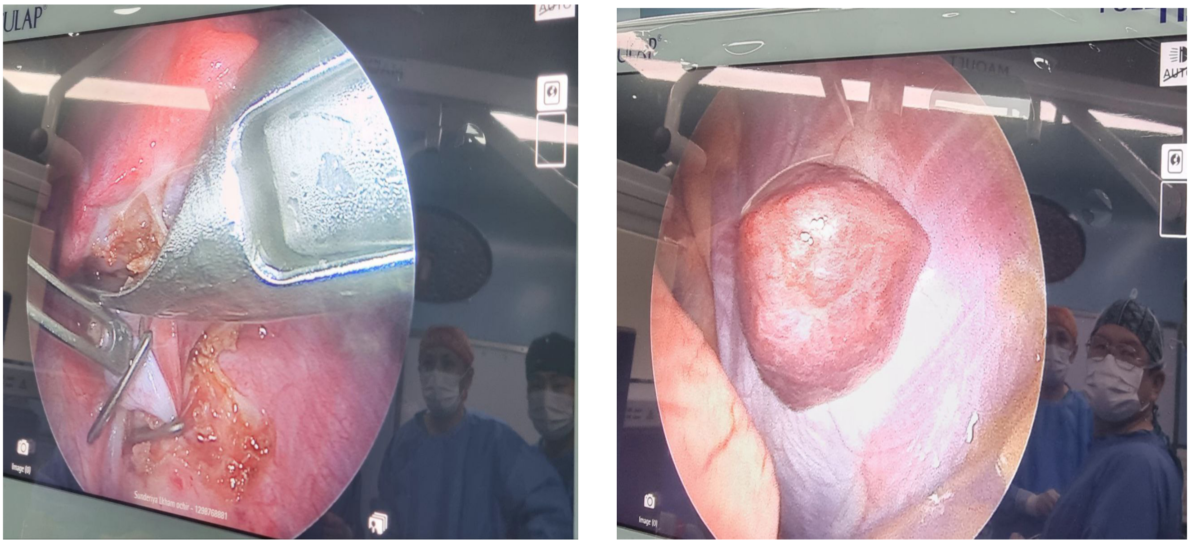
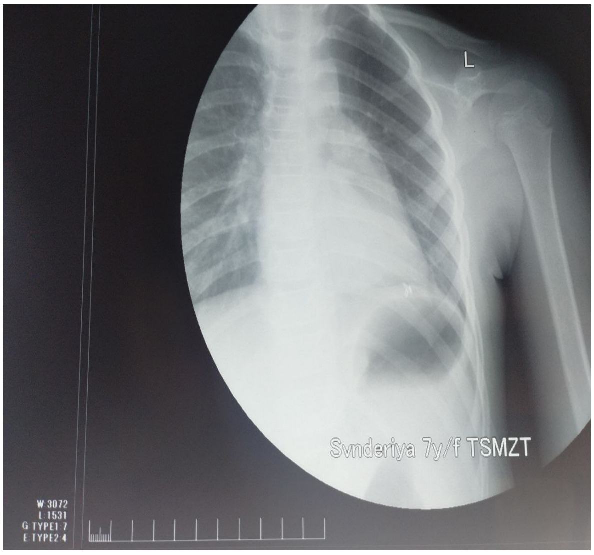
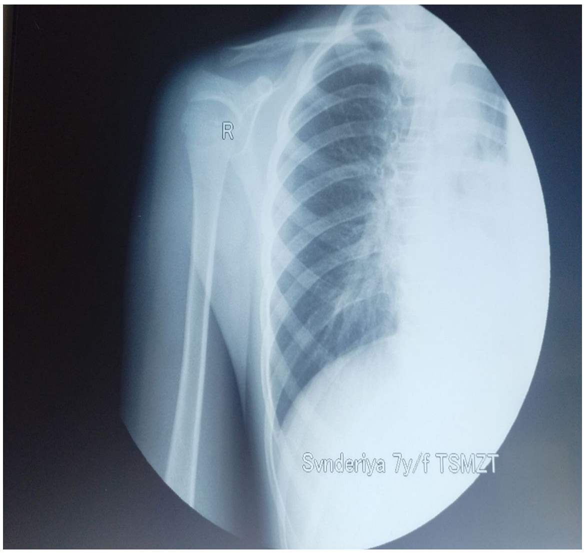


Figure 3: *Acessory liver in left side thorax*





Хяналтын рентген зураг: Postoperative day 3

Эсийн шинжилгээний хариу:

ЭРҮҮЛ МЭНДИЙН ЯАМ
ЭМГЭГ СУДЛАЛЫН ҮНДЭСНИЙ ТӨВ
Улаанбаатар хот-14210, Сүхбаатар дүүрэг, Энхтайваны өргөн чөлөө 1
Утас: (976-11) 311733, Факс: (976-11) 313820, http://www.pathology-center.gov.mn

ЭСЛЛ-ЖУ-21-2017 маягт

Амьд сорьцын шинжилгээний дугаар: Х-8655 Хүлээн авсан огноо: 2023 он 06 сар 06 өдөр
Овог: Лхам-Очир Нэр: Сүндэръяа Нас: 7 Хүйс: Эмэгтэй
РД: УШ16231982
Эмнэлзүйн онош: Зүүн уушгины байрлалтай илүү уушги

Амьд сорьцын шинжилгээний хариу

Макро:
1. Сорьцын байдал: Формалинд бэхжүүлсэн
2. Ажиллавар: илүү уушги авах
3. Сорьц: 2,5 х 2,5 х 2см хөхөлбий саарал зөөлөн эд
4. Эмгэг өөрчлөлт: зүслэгт 1,5 х 1,2 х 1,5см бор хүрэн хар голомттой
5. Бусад өөрчлөлтүүд: (-)
6. Тэмдэглэл: макро зураг (+), макро (+)
7. Зүсмэгийн түлхүүр: Нийт зүсмэг - 2, кассет - 1

Микро:
Онош, дүгнэлт: зүүн өрцөн дээр байрласан эд: **зүүн өрцөн дээр байрласан илүү элэг (элэгний эктопи) Q44.7**
- *Голомтлог хөндийт хемангиома D18*
- *Элэг орчмын цус харвалт*

Нэмэлт тэмдэглэл, санал:

ХЭЛЦЭМЖ

Өрцний дээр байрлалтай гетеротрофик элэг нь маш ховор тохиолддог бөгөөд шинж тэмдэггүй байдаг тул санамсаргүй оношлогдож уушгины бусад өвчинтэй андуурагдаж мэс засалд орж мэс заслын дараах эсийн шинжилгээгээр бүрэн оношлогддог бөгөөд мэс заслаар бүрэн эдгэрдэг өвчин юм. Тайван улсад нийт 23 тохиолдол 50 жилийн хугацаанд бүртгэгдсэн байдаг бөгөөд бүгд мэс заслын өмнө оношлогдоогүй мэс заслын үеэр болон мэс заслын дараа оношлогдсон, мэс заслын дараах хүндрэл гараагүй нь манай судалгаатай ижил байна[3]. 2020 онд Австрали улсад илүү элэг цээжний хөндийд нэг оношлогдсон бөгөөд бидэнтэй ижил аргаар эмчилсэн байна[4]. Манай тохиолдол нь зүүн талын цээжинд илүү элэг тодорхойлогдож цээжний дурангийн аргаар эмчилсэн нь Австрали болон Тайван улстай

ижилхэн түвшинд оношилгоо эмчилгээ хийгдсэн байна.Мөн австрали улсад 65 настэй эмэгтэйд цээжний баруун талд илүү элэг байгаа мэс заслын өмнө оношилсон бөгөөд тэд MRI шинжилгээгээр T2 горимд элэгтэй ижил нягттай байсан нь мэс заслын өмнө илүү элэг байгааг таамаглаж мэс засал хийсэн нь цаашдын бид илүү элэг байгааг таамаглах боломжтойг харуулж байна[5]. ЭХЭМҮТ-д цээжний хөндийд илүү элэг оношлогдож мэс заслаар авагдсан тохиолдол байхгүй, эмч нарын хувьд онлын болон практик мэдлэг дутуу байгаа тул энэхүү талын судалгаа хийх, бусдад таниулах шаардлагатай байна.

ДҮГНЭЛТ

Цаашид ЭХЭМҮТ-д цээжний хөндийд байрласан илүү элгийг оношлож, хүндрэл үүсэхээс өмнө зөв мэс заслын эмчилгээг сонгон бүрэн эмчлэх боломжтойг энэхүү тохиолдол харуулж байна.

НОМЗҮЙ:

1. Sabiston Textbook of Surgery 20th edition page 1859-1861
2. Pediatric thoracic surgery9th edition page 1022
3. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29860552/#:~:text=Ectopic%20intrathoracic%20liver%20tissue%20is,or%20during%20a%20postmortem%20examination. Mehmet Emin Adin Turkey and Chinese survey
4. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19463628/ Ankare turkey Ankara Guven Hospital Serdar Han
5. Shaurya Jhamb, Department of Surgery, Townsville University Hospital, Townsville 4814, Australia;Correspondence address. Department of Surgery, Townsville University Hospital, 100 Angus Smith Dr, Townsville 4814

ЦӨСНИЙ ХҮҮДИЙН ТӨРӨЛХИЙН БИТҮҮРЭЛ

Т.Цолмон[1], Д.Атармаа[1], Г.Аззаяа[1]

[1]Хүүхдийн төв сувилал

ҮНДЭСЛЭЛ

Цөсний хүүдийн төрөлхийн битүүрэл гэдэг нь цөсний замын гаж хөгжил юм. Хүүхэд эхийн хэвлийд бүрэлдэхэд цөсний хүүдий бий болоогүй бөгөөд хүүхэд дөнгөж оношлоогүй тохиолдолд хоёр сарын дотор элэгний хатуурал үүсэх эрсдэлтэй.

Цөсний хүүдийн төрөлхийн битүүрэл нь 20 000 амьд төрөлтөнд 1 тохиолддог талаар судлаачид тэмдэглэж байна. Эх жирэмсэн үедээ улаануud, герпес, цитомегаловирусийн халдвараар өвдсөн тохиолдолд нярайн цөсний замын атрези үүсэх магадлалтай боловч шалтгаан нь бүрэн судлагдаагүй байна. Охидод хөвгүүдээс илүү тохиолддог.

Атрезийн шарлалт нь ихэвчлэн нярайн физиологийн шарлалттай андуурагдах нь бий. Энэ нь гол төлөв цөсний сувгийн эмгэг, бөглөрөл, сувгийн ойролцоох эрхтний хавдар зэргийн үед илрэх бөгөөд цөс өтгөрч сувганд цөсний зогсонгишил үүсдэг. Сувгууд цөсөөр дүүрч улмаар цөс цусны урсгалд орсноос шарлалт явагддаг. Эмчилгээ нь цөс зогсонгишил үүсгэж байгаа шалтгаанаас хамаарах бөгөөд гол төлөв мэс заслын эмчилгээ хийнэ. Эмнэл зүйд шарлалт нэмэгдэх, элэг томрох, шээс өтгөн шар, хэвлий дүүрэх шинжүүд илэрнэ.

Эмнэл зүйн тохиолдол

Эмчлүүлэгч А. 6 хоногтой/хүү. Биеийн жин 3100 гр, урт 50.5см, толгойн тойрог 35см.

Хэвтсэн он сар 2023-04-25 15:25 мин

Ор хоног 3

Хүлээж авсан онош: Нярайн шарлалт

Шилжсэн он сар өдөр: 2023-04-28

Асуумж: 25 настай эхийн 1 дэхь жирэмслэлтийн 1 дэхь төрөлт, тээлтийн 37 долоо хоногтойд 3400 гр жинтэй, 50 см урттай, апгарын 7/8 баллтай төрөх замаар хүндрэлгүй төрсөн. Жирэмсний хяналтанд 1 сартайд орсон. БЗДХӨ-өөр өвдөөгүй, эхэн үеийн хордлоготой, хожуу үеийн хордлогогүй, харшилгүй, удамшлын өвчингүй, гепатит В, С вирусын халдваргүй. Эх жирэмсэн үедээ шинжилгээнд цус багадалттай байсан тул 1 сар төмрийн бэлдмэл уусан. Жирэмсэн үедээ ковид 19 халдвараар өвдөөгүй, жирэмслэхээс 1 жилийн өмнө Ковид 19-ийн халдвараар хөнгөн өвдсөн.

Шарлалт төрсний дараах 3 хоногтойд эхэлсэн ба ЭХЭМҮТ нярайн кабинетаас Хүүхдийн төв сувилал руу "Нярайн шарлалт" оношоор илгээсэн.

Бодит үзлэгт: Хэвтэх үед нярайн арьс шар ногоовтор өнгөтэй, баас цайвар ногоондуу, шарлалт удаан буух хандлагатай, билирубин биличекээр 290/250 мк/моль/л.

Лаборатори болон дүрс оношилгооны шинжилгээ:

1. Биохимийн шинжилгээнд:
   - Нийт билирубин 276.84 мкмоль/л, шууд бус билирубин 267.27 мкмоль/л (шууд бус билирубин давамгайлсан) шууд билирубин 9.57 мкмоль/л .
   - Асат 30 н/л
   - Алат 11 н/л
   - Шүлтлэг фосфатаза 412 н/л хэвийн.
2. Эмчилгээний 2 дахь хоногт хэвлийн эхоод харуулахад: цөсний хүүдий жижиг 0,8х0,4 см хэмжээтэй, хана нимгэн, цөсний ерөнхий суваг хэвийн бусад эрхтний талаас өөрчлөлтгүй байлаа.
3. Нярайн биеийн байдлыг ажиглан 6 цаг хоол сойж эмчилгээний 3 дахь хоногт эхоод давтан харуулахад цөсний хүүдий жижиг 0,8х0,4 см, хана маш нимгэн бараг ханагүй, цөсний замууд хэвийн /төрөлхийн цөсний хүүдийгүй/ оношлогдож, мэс заслын эмчийн зөвлөгөө авч ЭХЭМҮТ-д шилжүүлж, мэс засал амжилттай хийгдсэн.

Онош: Цөсний хүүдийн төрөлхийн битүүрэл

Ялгах онош:

1. Цөсний замын бусад гаж хөгжил
2. Элэгний төрөлхийн фиброз
3. Элэг бөөрний олон уйланхай
4. Элгэн доторх гол сувгийн бэлцрүүт өргөсөл
5. Элэгний артерийн дисплази

6. Элэгний бичил бэлцрүүтэл
7. Муковисцидоз
8. Төрөлхийн гепатит
9. Эхийн сүүний саатуулах хүчний нөлөө
10. Глюкоз-6-фосфат-дегидрогеназа ферментийн дутал

Эмчилгээ: Мэс засал

НОМЗҮЙ:

1. https://www.uptodate.com/contents/biliary-atresia/contributors 2023.sep
2. https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/biliary-atresia Атрезия желчных ходов. Елагина И.Л., 2022
3. https://ru.wikipedia.org/wiki/Атрезия желчевыводящих путей. 2019
4. Пүрэвдорж И., Төрөлхийн хөгжлийн гажиг, түүнээс сэргийлэх арга зам. 2009 он х.10
5. Хүүхдийн өвчин сурах бичиг АШУҮИС 2014 он. х. 262
6. Малчинхүү Д., Хүүхдийн өвчин сурах бичиг, тэргүүн боть. 2011 он. х.562- 564
7. https://www.stanfordchildrens.org/en/service/advanced-endoscopy/conditions/congenital-anomalies-biliary-tract
8. Andres Gelrud., **Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) for biliary disease in children. UpToDate, Sep.2023**
9. https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/21076-biliary-atresia
10. William J. Cochran., Атрезия желчных протоков. 2021

ӨНДГӨВЧ ХАВЧУУЛАГДСАН ЦАВИНЫ ИВЭРХИЙ ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Т.Цолмон[1], Д.Атармаа[1], Р. Цэрмаа[1]

[1]Хүүхдийн төв сувилал

ҮНДЭСЛЭЛ:

Нийт нярайн 3-5%, дутуу нярайн 30% хувьд цавины ивэрхий тохиодолддог байна.

Цавины ивэрхий биеийн цавины хэсэгт орших нүхээр хэвлийн хөндийн эрхтнүүд хэвлийн өмнөд хананаас товойж гарах үзэгдэл ба эрэгтэй хүүхдүүдэд хуухнагт орсон байж болно. Эрэгтэй хүүхдүүдэд 4-8 дахин их тохиолддог. Өндгөвч хавчуулагдсан ивэрхий нь ховор тохиолддог төрөлхийн эмгэг юм. Өндгөвч хавчуулагдсан ивэрхий нь гэдэсний ивэрхийг бодвол аяндаа буурах магадлал бага бөгөөд өндгөвч нь нэлээд том тул хоригдох эрсдэл өндөр байдаг. Гэдэсний ивэрхийн 1685 тохиолдол хагалгаанд орсны 254 /17%/ нь эмэгтэй , эдгээрээс 18 /7%/ нь өндгөвчний ивэрхий байжээ. Өндгөвчний ивэрхий нь хавчуулагдах, мушгирах, үргүйдэл зэргээр хүндрэх эрсдэлтэй ховор төрөлхийн эмгэг юм.

Эмнэл зүйн шинж тэмдэгт: Өвдөлт /хүүхдийг тайван үед алга болоод, уйлах тавгүйтэх үед төмбийж гарч ирнэ/ илрэх ба хүүхэд тавгүйтэх, уйлагнана. Тэмтрэх үзлэгт цавины орчим төмбийж овойсон байж болно.

Оношилгоо: Тодосгогчтой хэвлийн хөндийн хэт авиан шинжилгээ

Эмнэлзүйн тохиолдол:

- Өвчтөн М овогтой.Н, 12 хоногтой эмэгтэй жин-3500гр, өндөр-49,5см
- Өвчтний түүх №339
- Эмнэлэгт хэвтсэн он сар өдөр: 2023-02-13
- Ор хоног: 3
- Хэвтсэн онош: Нярайн шарлалт

Үндсэн онош: Өндгөвч хавчуулагдсан цавины ивэрхий

Хэвтэх үеийн зовиур: Арьс шар, хэвлий дүүрнэ.

Өвчний түүх: Шарлалт 2 хоногтойгоос эхэлсэн, 10 хоногтойд 260ммоль/л хүрч 360С фото апаратанд 2өдөр 8цаг орсон. Шарлалт дахин ихсээд Хүүхдийн төв сувилалд хэвтсэн. Br-240/230ммоль/л

Амьдралын түүх: 24 настай эхийн I жирэмслэлтийн, I төрөлт 39 долоо хоногтой, 3100гр жинтэй, 49см урттай төрсөн. Апгарын 7/8 баллтай төрөх замаар төрсөн. Жирэмсний хяналтанд 2 сартай орсон. Жирэмсний хяналтын шинжилгээнүүд өөрчлөлтгүй хэвийн байсан. Жирэмсний хордлого, тонус байгаагүй. Тээлтийн явцад 1 удаа ТТТӨ хөнгөн хэлбэрээр өвчилсөн.

Бодит үзлэгт: Хүүхдийн биеийн байдал хүндэвтэр. Орчны харьцаатай хөдөлгөөний идэвхитэй. Арьсны өнгө нэлэнхүйдээ гүн тод шар туяатай, нүдний салст бүрхэвч тод шар. Булчингийн тонус хэвийн. Рефлексүүд жигд илэрнэ. /хайх, хөхөх, бабкин, бабинский, моро, галант, робинсон, тулгуур, алхах/. Уушги 2 талд нялхасын амьсгалтай. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. Хэвлий цардгар, гогцоо тодролгүй, гэдэсний гүрвэлзэл сул, хүй цэвэр. Баас шар ногоон өнгөтэй, шээс элбэг.

Эмчилгээний 3 дэхь өдрөөс нярай маш их уйлагнаж эхэлсэн.

Бодит үзлэгт: Хэвлийн булчин бага зэрэг чангарсан баруун талдаа цавь орчим бага зэрэг төмбийсөн эмзэглэлтэй тул хэвлийн эход дахин харууллаа.

Шинжилгээнд:

1. ЦДШ: лимфоцитоз lym# 4.34, lym%-53.7%,PLT-445 тромбоцитоз. Бусад үзүүлэлтүүд хэвийн.
2. Биохими: Нийт билирубин 173,56 шууд бус 167,92 давамгайлсан, асат-55 бага зэрэг ихэссэн. Бусад үзүүлэлт хэвийн
3. Зулайн Эхо-д: Тархинд зүүн субэпимд зонд хуучин d-0,6см ПВК1степени, зүүн судсан багцад d-0,3см жижиг уйланхайнуудтай. Ховдолууд хэвийн.

4. Хэвлийн Эхо-д: 2сарын 14нд 3цаг хооллоогүй, ходоод хоосон, гэдэсний гогцоонууд жигд биш өргөссөн, хий их хөдөлгөөн сайн, Пневмоматоз/-/, /асцит/-/ баруун талд багахан. PVG/-/, /Bells stage 1B

Хэвлийн Эхо-д: 2 сарын 16 нд Баруун цавины сувагт хий агуулсан, хөдөлгөөнгүй гэдэсний гогцоо харагдана.Энэ хэсэгт шингэнтэй. Хэвлийн баруун талаар багахан сул шингэнтэй байсан тул мэс заслын эмчийн зөвөлгөө авсан.

Өндгөвч хавчуулагдсан цавины ивэрхий **оношлогдож** ЭХЭМҮТ-ийн нярайн эмгэг судлалын тасагт шилжүүлсэн.

НОМЗҮЙ:

- 1. Володин ,Н .Н Цвелева , Ю.В 2004,”Основы перинатологий “
- 2. Шаболова .Н.П Цвелева ,Ю.В 2004 “Основы перинатология “
- 3. Шаболова .Н.П 2006, “Неонатология “
- 4. www.neonatology .org

DANDY WALKER ХАМ ШИНЖ ТОХИОЛДОЛ

Г. Баянжаргал[1], Г. Энхжаргал[1]

[1]Хүүхдийн төв сувилал

ҮНДЭСЛЭЛ

Dandy Walker-ийн гажиг гэж юу вэ?

Dandy Walker хам шинж нь үр хөврөлийн хөгжлийн явцад үүсдэг тархины эмгэг юм. Энэхүү хам шинж нь удамшлын өвчний илрэлүүдийн нэг байж болох бөгөөд (Меккел, Варбургийн хам шинж), хромосомын гажуудал (Тернерийн хам шинж, 6р-, 9gh+, трисоми 9, триплоиди) илэрдэг. Ховор тохиолдолд аутосомын рецессив өв залгамжлал 25% хүртэл давтагдах эрсдэлтэй байдаг.

Dandy Walker хам шинж 30 мянган төрөлт тутмын 1-д тохиолддог ба охидод илүүтэй тохиолддог байна. Энэ нь нялхсын гидроцефалусын тохиолдлын 4-12% -ийн шалтгаан юм. Dandy Walker хам шинж жирэмсний эрт үед тархины болон түүний ойр орчмын хөгжил өөрчлөгдсөний улмаас үүсдэг гэж зарим эрдэмтэд үздэг.

Dandy Walker хам шинж илэрсэн хүүхдүүдийн 70% нь тавилан муутай, нас бардаг талаар судлаачид тэмдэглэж байна. Гидроцефалус нь Dandy Walker хам шинжийн оношлогооны гол шинж тэмдэг болдог. Төрөх үед ихэнх хүүхдүүд хэвийн байдаг ч амьдралын эхний саруудад гидроцефалус илэрдэг. Энэ өвчний шинж тэмдэг нь биеийн байдал, наснаас хамаарч өөр өөр байна. Dandy Walker хам шинжийн үед дараах эмнэл зүйн шинж тэмдгүүд ажиглагдана.

Үүнд:

- Булчингийн хатингаршил
- Зохицуулалт ба тэнцвэргүй байдал (атакси)
- Хөдөлгөөний хоцрогдол
- Танин мэдэхүйн хомсдол

Оношилгоо:

Dandy Walker хам шинж хэт авиан шинжилгээнд:

- aplasia эсвэл тархины vermis нь hypoplasia;
- дөрөв дэх ховдол томорсон байх ба жирэмсэн үед сэтэрхий уруул, тагнай, төрөлхийн бөөрний гажиг, гавлын дотоод даралт ихсэх болон hydrocephalus харагддаг байна.

Энэ эмгэг бүхий хүүхэд маш тайван бус, бие бялдар, оюун санааны хувьд хөгжлийн хоцрогдолтой байна.

Эмчилгээ

- Төрөлхийн тархины усжилтын хамгийн түгээмэл эмчилгээ нь шунт тавих: мэс заслын эмч нэмэлт шингэнийг гадагшлуулахын тулд уян хуванцар хоолойг хүүхдийн тархинд байрлуулна. Хоолойн нөгөө үзүүр нь арьсан дор болон гэдэс рүү эсвэл илүүдэл ТНШ-ийг шингээж чадах өөр хэсэгтэй холбоно.
- Өөр нэг боломжтой эмчилгээ бол ETV (гуравдугаар ховдолын дурангийн хагалгаа): нарийн мэргэжлийн эмч жижиг камертай багажийн тусламжтай хүүхдийн тархинд мэс ажилбар хийж ховдолын нүхийг онгойлгох юм. Үүний дараа тархины шингэн тэр цоорхойгоор дамжин цусны урсгалд шимэгдэнэ.
- Хөдөлгөөн засал эмчилгээ, нөхөн сэргээх эмчилгээ зайлшгүй шаардлагатай байдаг. Бяцхан үрсийн сайн сайхан байдал, зөв хөгжлийг хангахад гэр бүлийн дэмжлэг нь бас чухал юм.

Тавилан

Dandy Walker хам шинжийн тавилан маш таагүй, статистик мэдээгээр амьдралын эхний зургаан сард 50% нас бардаг хэмээн тэмдэглэсэн байна.

Эмнэл зүйн тохиолдол

- Өвчтөн Т овогтой Г 1нас 6 сартай эмэгтэй. Жин -8700 кг өндөр-75 см
- Өвчний онош: Тураал I зэрэг, Dandy Walker хам шинж
- Хүүхдийн Төв Сувилалын сэргээн засах эмчилгээний хэсэгт 7 хоног эмчилгээнд хамрагдсан.

Зовиур: Хүүхэд зогсохгүй, хөлд, хэлд ороогүй, хөлрөмтгий.

Амьдралын түүх: 3500 гр 51 см өндөртэй гүйцэд төрсөн. 26 настай эхийн 2р жирэмслэлтийн 2дахь төрөлт. Төрөлт кесар хагалгаагаар хэвийн төрсөн. Ам бүл 4, ээж Т. 26 настай, удмын эмгэг үгүй, аав Т. 37 настай, удмын эмгэг үгүй, эгч нь 7 настай эрүүл өсөж бойжиж байгаа.

1 сартайдаа уушгины хатгалгаа оношоор ЭХЭМҮТ-д эрчимт эмчилгээнд хэвтэж эмчлүүлж байхдаа "Бага тархины хөгжил дутуу" Dandy Walker хам шинж оношлогдсон. ЭХЭМҮТ-д мэдрэлийн эмчийн хяналтанд байдаг. Толгойгоо 6-7 сартайдаа даасан, 8-9 сартайдаа сууж, 1нас 2 сартайдаа мөлхөж эхэлсэн.

Хүүхдийн төв сувилалд 7 сартайгаас эхлэн нийт 6 дах удаагаа эмчлүүлж байна.

Шинжилгээнд:

ОАК-д лейкоцитоз wbc 11.38, lym 5.03, mcv 73.6, mch 24.5 IX/27

ОАМ-д Bld+10rbc/ul, nit + pos, leu +++500wbc/ul IX/29

Үзлэгээр:

- Хүүхдийн биеийн байдал дунд. Ухаантай. Орчны ба хөдөлгөөний идэвх наснаасаа хоцорсон. Арьс салст цэвэр чийглэг, мариа сайтай. Зулай битүүрээгүй, 2Х3см ромбо хэлбэртэй, ясжилт явагдаагүй, зулай овгор биш, үс хумс ердийн. Шүд дооро 2, дээрээ 4. Арьс бор, цэвэр, ар нуруугаар хөлстэй, арьсан доорхи өөхөн эдийн хөгжил сул, цээжний хэлбэр зөв, хавирганы нум дэрвэгэр, Зүрх амьсгал хэвийн, хэвлий зөөлөн элэг дэлүү томгүй.
- Сэргээн засах үзлэг, үнэлгээгээр- Оюун сэтгэхүй, хэл яриа, бие бялдрын хөгжил хоцронги. Хэлсэн үг ойлгоно. Үе мөчний хөдөлгөөн чөлөөтэй, идэвхтэй, булчингийн тонус бага зэрэг буурсан. Шөрмөсний рефлекс хэвийн.
- Хүүхэд толгой /+/, суух /+/, хөрвөөх /+/, мөлхөх/+/, с/т/зогсох /+/, с/т/явах /+/, юм/т/зогсох/-/, явахгүй, булчингийн тонус буурсан.
- Эмчилгээний үр дүнд нойрондоо сайн, хөдөлгөөний идэвх сайжирсан. Булчингийн тонус сайжирч байгаа.

ЭМЧИЛГЭЭНД:

1. Алхуулах, явах дасгалуудыг хийж хөдөлгөөнийг сайжруулна.
2. Усан эмчилгээ: Усанд сэлэх болон усан доторхи хөдөлгөөн дасгал (гидро эмчилгээ) нь бие махбодид булчингийн хөдөлгөөнийг хадгалах, амьсгалын үйл ажиллагааг сайжруулдаг. Эмчилгээг эхлэхээс өмнө зүрхний үнэлгээг хийх хэрэгтэй.
3. Иллэг массаж эмчилгээ булчингийн цусан хангамжийг сайжруулах мэдрэлийн эд эсийг сэргээнэ, дархлааг сайжруулна.

Эмчилгээнд гарсан үр дүн:

Хүүхдийн төв сувилалд анх ирэхдээ дээшээ харж хэвтдэг, толгой хүзүү гилжгий, баруун гар хөл чангаралтай байсан. Хөдөлгөөн засал, усан эмчилгээ, бариа засал эмчилгээний үр дүнд:

- 2 тийшээ чөлөөтэй эргэж хөрвөөнө.
- 4 хөллөж чөлөөтэй мөлхөнө.
- Юм түшиж цөөн минутаар зогсоно.
- Хүний хэлснийг бага зэрэг ойлгодог болсон.
- Хүзүүний гилжгий засарсан.
- Хоолондоо сайжирсан.
- Баруун гар хөлийн булчингийн чангарал буурсан.
- 4 мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй болсон.
- Гараас гарт шилжүүлж барих хөдөдлгөөн сайжирсан.

НОМЗҮЙ:

1. Случая мальформации Денди-Уокера с доношенной беременностью и родами / Е.В. Беляева, Л.В. Лапшина, Е.В. Шапошникова, А.А. Молгачев // Журнал неврологии и психиатрии. – 2018. – №2.
2. Аномалия Денди-Уокера – редкая причина сирингомиелии у взрослых /Г.Ю. Евзиков// Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2017. – №9.
3. Синдром Денди-Уокера у новорожденных/ Л.А. Петрова, А.В. Розанов, Ю.И. Барашнев, В.О. Панов// Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – №1.
4. Наследственные болезни. Национальное руководство/ Н.П. Бочков. – 2012.
5. Википедиа

ДЮШЕННЫ БУЛЧИНГИЙН ДИСТРОФИ ӨВЧНИЙ ТОХИОЛДОЛ

Р. Отгонсайхан

Хүүхдийн төв сувилал

ҮНДЭСЛЭЛ

Булчингийн дистрофи гэдэг нь булчингийн сулрал болон булчинтай холбоотой бусад шинж тэмдгүүдийг үүсгэдэг 30 гаруй генетикийн эмгэгийн бүлгийг хэлдэг. Булчингийн дистрофи шинж тэмдгүүд нь цаг хугацааны явцад улам дорддог. Энэ нь төрөл зүйлээс хамааран төрөх үед байж болно, хүүхэд насандаа хөгжиж, насанд хүрсэн үед ч хөгжиж болно.

Миопати нь мэдрэл булчингийн өвчин бөгөөд биеийн проксимал хэсгийн булчингийн сулралаар илэрдэг эмгэг юм. Мэдрэл булчингийн өвчнөөс Дюшенны булчингийн дистрофи нь хүүхэд насанд тохиолддог өвчин юм. Энэ өвчнийг 1861 онд анх Францын невропатологич *Жульема Бенджамина Аманда Дюшенна* (Guillaume Benjamin Amand Duchenne) тодорхойлжээ.

Энэ эмгэг нь хүний X хромосом дээр байрлах дистрофин генийн мутациас үүсдэг. Дистрофин ген нь булчингийн эдийн чухал бүтцийн бүрэлдэхүүн хэсэг болох дистрофин уургийн үйл ажиллагааг кодчилдог. Дистрофин нь эсийн мембран дээр байрладаг дисптрин-холбоотой-гликопротейн цогцолбор (DAG комплекс) -ын бүтцийн тогтвортой байдлыг хангадаг.

Өвчний шинж тэмдэг нь 1-6 насанд эрэгтэй хүүхдэд тохиолддог. Өвчний эхний шинж тэмдгүүд нь булчингийн масс алдагдахтай холбоотой хөл, аарцагны булчингийн проксималь тал сулрах юм. Эцэст нь энэхүү сулрал нь гар, хүзүү, биеийн бусад хэсгийг хамардаг. Хөлд хожуу орно, алхаа өөрчлөгдөнө. Биеийн 2 талд ижил хэсэгт булчингийн хатингаршил илэрнэ. Хожуу үед хөл гарын дистал хэсгийн булчингийн хатингаршил болно.

Өвчин үүсгэх явцдаа булчингийн эд нь аажим өөх, фиброз эдээр солигдоно.

Энэ өвчнөөр эрэгтэй хүүхэд ихэвчлэн өвддөг. 3500 эрэгтэй хүүхдийн 1 нь тохиолддог. Дюшенны булчингийн дистрофи нь эцэг эхээс хүүхдэд дамжуулж болох боловч тохиолдлын 35% нь санамсаргүй байдлаар аяндаа гардаг мутациас болдог. Жил бүр дэлхий даяар ойролцоогоор 20000 тохиолдол илэрдэг байна. Өөрөөр хэлбэл энэ нь хэний ч хувьд нөлөөлж болно. Булчингийн даамжрах дистрофийн Дюшенны хэвшинж *Е.Д. Марков*, Р.В. *Магжанов нарын судалгаагаар* 100.000:1.1 тохиолддог гэж тэмдэглэжээ.

Манай оронд хүүхдийн практикт энэ өвчний талаархи судалгаа хомс байдаг боловч 2010 онд Өмнөговь, Увс, Хөвсгөл аймагт хийгдсэн судалгаагаар хүн амын дунд мэдрэлийн удамшлын өвчнүүдийн бүтэц, тархалтын түвшингээр Дюшенны миодистрофи 100000 хүн амд 0,79 байсан . Хэдийгээр эмчилгээгээ удаашруулахад туслах эмчилгээний горим байдаг ч өнөөдөр Duchenne эмчилгээгүй байдаг. Энэ өвчин мэдрэл, хүүхдийн эмч нарын төдийгүй сэргээн засахын эмч нарын анхааарлыг татаж байгаа даамжрах явцтай үхэлд хүргэх аюултай өвчин юм.

Оношлогооны хувьд цусан дахь креатин киназа (CK-MM өндөр түвшин нь өвчний явцыг харуулдаг үзүүлэлт), трансаминазын идэвх (алат асатын идэвх өндөр), булчингийн биопси, генетикийн шинжилгээ хийж илрүүлнэ.

Эмчилгээнд үр дүнтэй эмчилгээ байхгүй хэдий ч шинж тэмдгийн болон өвчтөний амьдралын чанарыг дээшлүүлэх, даамжрах явцыг удаашруулахад чиглэсэн эмчилгээ хийдэг. Преднизолон, дефлазакорт зэрэг эмийг шинж тэмдгийг бууруулах болон энергийг дэмжих зорилгоор хэрэглэдэг. Бета 2-агонист хэрэглэснээр өвчний явцыг удаашруулахгүй боловч булчингийн хүчийг нэмэгдүүлдэг байна. Мөн үүдэл эсээр эмчлэх аргыг хэрэглэж байна. Сүүлийн үеийн хамгийн ирээдүйтэй эмчилгээ нь генийн эмчилгээ юм. Nationwide хүүхдийн эмнэлэгт энэ эмчилгээг хийж эхэлсэн . Энэ өвчний үед гений булчингийн хүч чадал, уян хатан чанар, функциональ байдлыг хангахын тулд сэргээн засах эмчилгээ чухал үүрэгтэй. Идэвхгүй байдал, хэвтрийн дэглэм нь өвчний даамжралтыг дэмжинэ. Ортопедийн төхөөрөмжийг өвчтөн шилжүүлэх, хэрэгцээг нь хангах чадварыг сайжруулдаг. Цаашид ясны

хөгжлийн хэвийн бус байдал нь араг ясны деформаци, түүний дотор нурууны муруйлтыг үүсгэдэг. Явган явахад туслахын тулд 10 насандаа тусгай хэрэгсэл хэрэглэж болох ч 12-оос дээш насаннд өвчтөний тэргэнцэргүйгээр хөдөлж чадахгүй. Дюшенны булчингийн дистрофи нь сүүлчийн шатанд бүх араг ясны булчин, зүрхний булчин, амьсгалын булчингийн үйл ажиллагааг алдагдуулдаг. Дюшенны булчингийн дистрофитой өвчтөний дундаж наслалт нь өсвөр наснаас 20-30 жил байдаг. Дээр өгүүлснээр Дюшенны булчингийн дистрофи өвчтэй хүүхдийг эрт илрүүлэх, ялган оношлоход одоогоор манай нөхцөлд булчингийн биопсийн шинжилгээ үр дүнтэй. Цаашид хромосомын шинжилгээг хийх нь оношлогооны чухал ач холбогдолтой.

Зорилго

Дюшенны булчингийн дистрофийн үед гарах эмнэл зүйн шинжүүд, явц, оношлогоо эмчилгээний талаар мэдээлэх

Ажиглалтын үр дүн

Тохиолдол: 1

Өвчтөн А.А 1 нас 6 сартай эрэгтэй.

Өвчний онош: ДЦП гипотоническая форма

Одоогийн онош: Дюшенны булчингийн дистрофи? Хөдөлгөөн сэтгэхүйн хоцрогдол

Хүүхдийн Төв Сувилалын сэргээн засах эмчилгээний хэсэгт 10 хоногийн хугацаатай эмчилгээнд хамрагдаж байна.

Зовуурь – суухгүй, сайн мөлхөхгүй, явахгүй, нойронд сэргэг, хөдөлгөөний хоцрогдол нэмэгдэж байгаа

Өвчний түүх – 2 сартайд толгойгоо дааж, 6сартайд суусан, 8 сартайд мөлхсөн, шатаар дэмжлэгтэй гардаг байсан. Энэ оны 7сард хөдөлгөөний идэвх буурсан. хөдөлгөөний хоцрогдол нэмэгдэж байгаа, хийж чаддаг зүйлээ хийж чадахгүй болж байгаа.1н4 сартайд явж чадахаа больсон. ХТСд сувилуулахаар анх удаа ирж байгаа.

Одоогоор эм – брайнакт ууж байна, кортиксин 10хоног хийлгэсэн.

Амьдралын түүх - 2022.03.24 нд УБ 1р төрөхөд 3600,0 жинтэй, 51 см өндөртэй 37 настай эхийн 3р жирэмслэлтийн 3дахь төрөлт. Төрөлт төрөх замаар хэвийн төрсөн. Ам бүл 9, ээж З. 37 настай геологич, удмын эмгэг үгүй, аав А. 36 настай жолооч, удмын эмгэг үгүй, эгч нь 7 настай эрүүл өсөж бойжиж байгаа.

Эгч нь 11 настай 2023 оны 1сард нас барсан – бага тархины хатингиршил гэдэг оношоор. Хүүхэд хөдөлгөөний идэвх муудсаар хэвтэрт орж 11 жил болсон гэнэ.

Үзлэгээр - Хүүхдийн биеийн байдал дунд. Орчны ба хөдөлгөөний идэвх дунд. Ухаантай. Үе мөчний хөдөлгөөн чөлөөтэй. Арьс салст цэвэр чийглэг, мариа сайтай. Зулай битүүрсэн. Зүрх амьсгал хэвийн.

Сэргээн засах эмчилгээний үнэлгээгээр - Оюун сэтгэхүй, хэл яриа, бие бялдрын хөгжил хэвийн. Үе мөчний хөдөлгөөн чөлөөтэй, идэвхтэй, булчингийн тонус бага зэрэг буурсан. шөрөмсний рефлекс хэвийн.

Хүүхэд толгой даах /+/, суух /+-/, хөрвөөх /-/, мөлхөх/-/, суганаас түшиж зогсох /+/, суганаас түшиж явах /-/, юм түшиж зогсох /-/, явахгүй, булчингийн тонус буурсан.

Жин -11кг өндөр-78см

Эмчилгээний үр дүнд нойрондоо сайн, хөдөлгөөний идэвх сайжирсан. Булчингийн тонус сайжирч байгаа. А-ийн хувьд хөдөлгөөний хоцрогдол ноцтой хэмжээнд биш боловч өвчин эрт үед оношлосон нь хамгийн чухал. Эрт үед илрүүлснээр цаашдын эмчилгээний үр дүн сайжирна.

Эмчилгээнд: Бариа -5 удаа, Хөдөлгөөн засал -5 удаа, Баругшинтай ванн -2 удаа

ЗӨВЛӨМЖ

Сэргээн засах эмчилгээ нь Дюшены булчингийн дистрофитэй өвчтөний хувьд хөдөлгөөнийг хадгалах, сайжруулахад тусална. Тиймээс доорх эмчилгээнүүдийг хийхийг зөвлөж байна. Үүнд:

1. Шөрмөс сунгах: Ялангуяа өвөрмөц шөрмөсийг (Achilles, Hamstring, Ileotibial bands) өдөр бүр сунгах дасгалуудыг хийж хөдөлгөөнийг сайжруулна.
2. Усан эмчилгээ: Усанд сэлэх болон усан доторхи хөдөлгөөн дасгал (гидро эмчилгээ) нь бие махбодид булчингийн хөдөлгөөнийг хадгалах, амьсгалын үйл ажиллагааг сайжруулдаг. Эмчилгээг эхлэхээс өмнө зүрхний үнэлгээг хийх хэрэгтэй.

3. Морь унах, (морин эмчилгээ) нь Дюшены булчингийн дистрофитой хүүхдэд булчингаа сунгаж, ажиллуулах боломжийг олгодог.
4. Дасгал хөдөлгөөн: Дасгал нь биеийн бүх булчингийн үйл ажиллагаа, бодисын солилцоог сайжруулна.
5. Дюшены булчингийн дистрофитой хүүхдэд иллэг, дулааны эмчилгээ ач холбогдолтой.
6. Хэт их ачаалалтай дасгал нь булчинг гэмтээх аюултай бөгөөд хүүхдийг ядрааж цуцаахыг хориглоно.

НОМЗҮЙ:

1. Е.Д. Марков, Р.В. Магжанов, 1990, хэвлэлийн тоймын эмхтгэл
2. Хүн амын дунд мэдрэлийн удамшлын өвчнүүдийн бүтэц, тархалт, судалгааны өгүүлэл - Д.Баасанжав, Эрдэнэчимэг, Б.Оюунгэрэл, П.Соёлмаа, Д.Бум-Аюуш, Д.Оюунчулуун, Б.Өнөрцэцэг, Б.Ичинхорлоо
3. Parent project muscular distrophy news,2017
4. Dr. Jerry Mendell of Nationwide Children’s Hospital will discuss,2017

PANCREATIC HYDATID CYST: A RARE CASE REPORT

Javkhlan Maikhuu[1], Gan-Erdene Baatarjav[2], Erdenebulgan B[1]
[1]Department of Radiology, The Second State Central Hospital, Ulaanbaatar Mongolia
[2]Department of General Surgery, The Second State Central Hospital, Ulaanbaatar Mongolia

INTRODUCTION

Cystic echinococcus is most common in poor pastoral communities and it is highly endemic in most areas of Mongolia where it presents as a major health burden, especially to the nomadic communities.

Mongolia is considered as a high-risk country affected by Echinococcus[1]. Patients with hydatid disease are most commonly diagnosed in referral hospitals of Ulaanbaatar, which are often at symptomatic and advanced staged of the disease and require echinococcus cyst removal surgery.

Hydatid cysts can be found in almost any organ of the body but the most common sites are liver (50%-77%), lung (15%-47%), spleen (0.5%-8%) and kidney (2%-4%). Primary hydatid cyst of the pancreas is an extremely rare entity, account for 0.14-2% of the total abdominal localizations. The diagnosis can be difficult, confusing with other cystic lesions of the pancreas on imaging modalities.

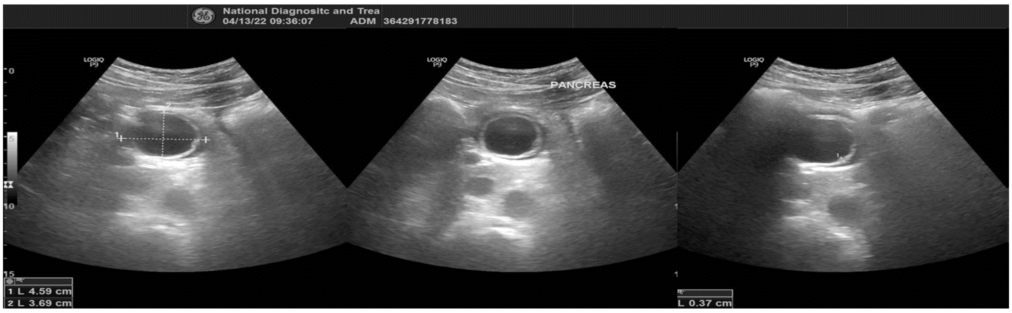
In this article, we present a case report of a primary hydatid cyst located in the body of the pancreas causing atrophy of pancreatic tail and dilatation of the Wirsung duct.

CASE PRESENTATION

A 61-year-old female who is from Khentii province referred to our screening center, with a 2-month epigastric pain radiating to the back. Pain is episodic, relieved by painkillers, has no relation to food or movement. No history of changes in bowel habits and urine color.

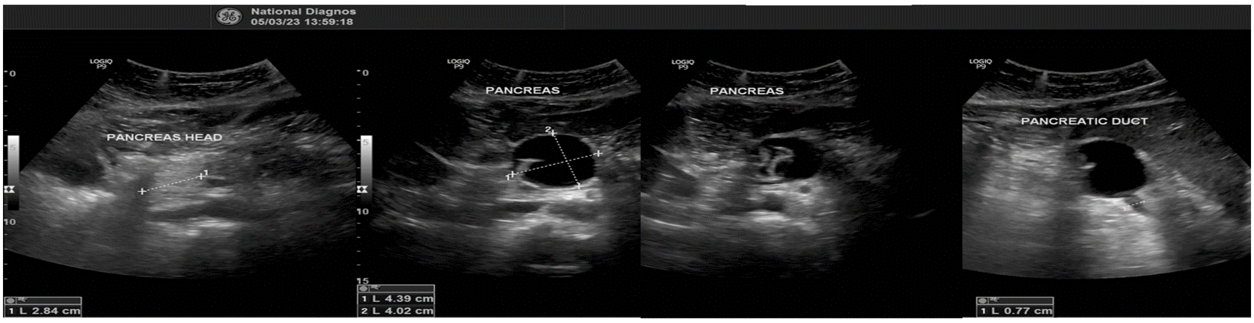
Abdominal examination showed painless tenderness in the epigastric region, with no other signs. Laboratory tests including complete blood cell count, renal and liver function tests were within normal levels. Serum amylase and CA 19-9, CEA were within normal levels. Chest X-ray was within in normal limits.

About a year ago, during screening ultrasonography revealed a cystic lesion in body of pancreas measuring 4.6*3.7 cm with double wall structure inside it (Fig.1). The follow-up is recommended.

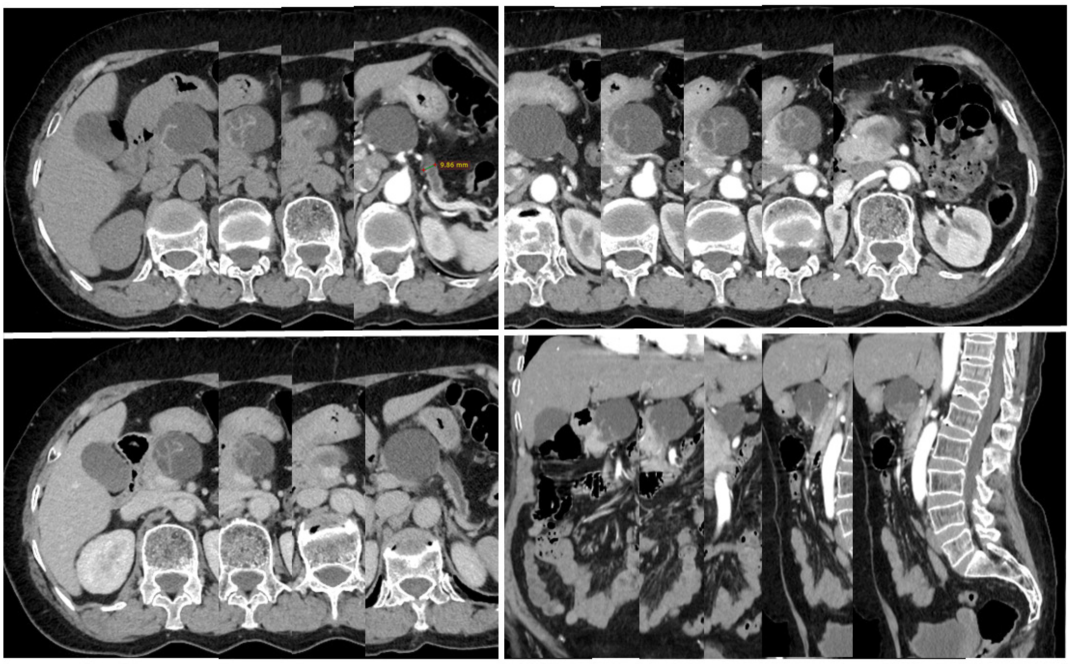


After one year, during follow up ultrasound revealed the cyst shows a detached, irregular laminated membrane inside it which appears to float (Stage CE 3A) and dilatation of the main pancreatic duct (Fig. 2)

Contrast enhanced CT abdomen revealed a well-defined round cystic lesion within floating membranes in the body of the pancreas measuring 4.7 x 4.1 x 5.0 cm, causing atrophy in pancreas distal to the lesion and prominence of Wirsung duct measuring up to 1.0cm in dia. On contrast administration, there was mild wall enhancement (Fig.3). There were no solid nodules or calcifications in this lesion.



(Fig. 2 *Transabdominal ultrasonography)*

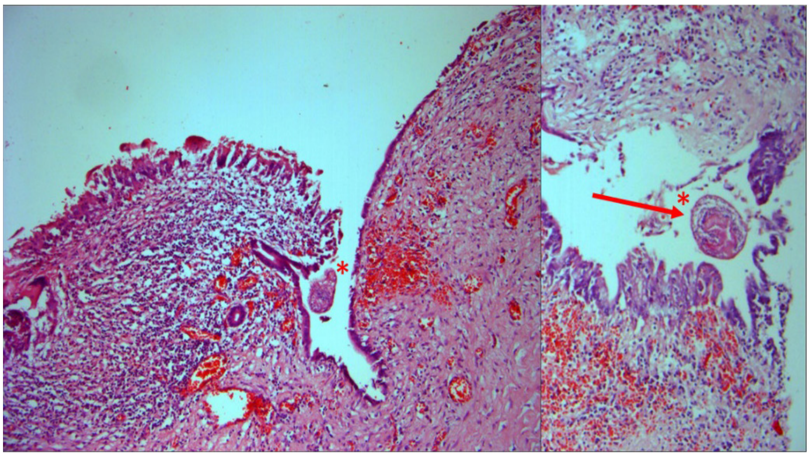


(Fig.3 *An axial, coronal and sagittal images of abdominal CECT).*

Laparoscopic approached Radical Antegrade Modular Pancreatosplenectomy (RAMPS) was performed along with lymph node dissection with peritoneal lavage. A drainage tube was placed in peritoneum. The post-operative course was uneventful and the patient was discharged on oral antiparasitic therapy for 2 months. The drainage tube was removed 7 days later. During 2 months of follow up, the patient was in good condition with no complications or recurrences.

Histopathological examination confirmed the diagnosis of pancreatic hydatid cyst. There are degenerated echinococcal cysts that contain abundant debris with protoscolices fragments, which is component of the larval stage (Fig. 5, red arrow).

Based on the preoperative examination, a diagnosis of pancreatic body cystic neoplasm such as mucinous cystadenoma was made. But appearance of cystic structure was a typical finding of hydatid cyst.



DISCUSSION

Hydatid disease is a parasitic infestation by the tapeworm Echinococcus species and can result in cyst formation anywhere in the body.

Primary hydatid cyst of the pancreas is an extremely rare entity, accounting for 0.14-2% of the total abdominal localizations. Pancreatic hydatid cysts are usually solitary (90%-91%) and distributed unevenly throughout the head (50%-58%), body (24%-34%) and tail (16%-19%). Hematogenous dissemination is hypothesized to be the most common mode of spread to the pancreas [3]. Clinical presentation varies and depends on mass effect or cyst complications.

Cysts located in the head can present as obstructive jaundice due to external compression of the common bile duct, and masquerade as a choledochal cyst. Cysts located in the body of the pancreas are usually asymptomatic until they become large enough to present as an abdominal lump or cause symptoms due to compression of adjacent structures. Rarely, cysts located in the pancreatic tail can results in splenomegaly, and portal hypertension.

Imaging modalities commonly employed to diagnose a pancreatic cyst are ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging or MRCP. Transabdominal ultrasonography is a sensitive tool for diagnosing hydatid cyst with characteristic findings like floating membranes, daughter cysts and hydatid debris. Presence of an undulating membrane and multiple daughter cysts within a mother cyst can suggest the diagnosis on CT and MRI. Magnetic Resonance Cholangio-Pancreatography (MRCP) is helpful in delineating the biliary tree and pancreatic duct when the pancreatic cyst is located in the head of pancreas and/or causing ductal compression.

Thus, the comparison of epidemiological, radiological (ultrasound, CT scan, MRI) and immunological analysis makes it possible, in the majority of cases, to confirm the hydatid nature

The characteristic radiological findings described for hydatid cysts are often not present, as in our case. This makes differentiating pancreatic hydatid cysts difficult from more common cystic lesions of the pancreas like pseudocysts and benign or malignant cystic neoplasms of the pancreas. Nevertheless, pancreatic hydatid cysts should always be considered in the differential diagnosis of pancreatic cystic lesions in patients from endemic areas like our country.

CONCLUSION

Pancreatic hydatid cysts are rare and misdiagnosed as other types of cysts, such as pancreatic cystadenoma or cystadenocarcinoma. Hydatid disease in the pancreas should be included in the differential diagnoses of the cystic lesions of the pancreas, especially in endemic areas.

REFERENCES:

1. Wu, Y., Gong, J., Xiong, W. *et al.* Primary pancreatic hydatid cyst: a case report and literature review. *BMC Gastroenterol* **21**, 164 (2021).
2. Cherouaqi Y, Nadi A, Idrissi A, et al. (December 22, 2021) Hydatid Cyst of the Pancreas: An Unusual Cause of Abdominal Pain. Cureus 13(12): e20614. doi:10.7759/cureus.20614
3. S. Akbulut, et al., Hydatid cyst of the pancreas: report of an undiagnosed case of pancreatic hydatid cyst and brief literature review, World J. Gastrointest. Surg. 6 (10) (2014) 190–200.
4. Masoodi MI, Nabi G, Kumar R, Lone MA, Khan BA, Naseer Al Sayari K. Hydatid cyst of the pancreas: a case report and brief review. Turk J Gastroenterol 2011; 22:430–2.

“ХОСОЛМОЛ ХОДООД” ОНОШТОЙ ӨВЧТӨНИЙГ ОНОШИЛЖ ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДОЛ

С.Отгонцэцэг[1], Ө.Цэрэнлхам[1], Ч.Баттулга[1], Ц.Цогзолмаа[1], С.Лхагвацэцэг[1]

[1]ЭХЭМҮТ, Хүүхдийн эмнэлэг, Радиологийн тасаг.

1916 онд W.Lions, W.Ladd нар анх Хосолмол ходоод эмгэгийн талаар нийтэлж эхлэсэн. Үр хөврөлийн 4 дэх долоо хоногоос гэдэсний гуурс битүүрч, битүүрсэн гуурст сувагжилт үүсэж, тэдгээрийн хоорондын таславчууд арилснаар 8 долоо хоног болоход ходоод, гэдэс бүгд сувагтай болсон байна. Энэхүү хэвийн хөгжил бүрэн хөгжилгүй зогссоноос хосолмол буюу 2 дахь ходоод бий болдог гэж үздэг. 2 ходоод хоорондоо харьцаатай, харьцаагүй гэж байна. 2 дахь ходоод уйланхай, цүлхэн, гуурс маягийн хэлбэртэй байж болно.

Хосолмол ходоод нь ховор тохиолддог гаж хөгжил бөгөөд хоол боловсруулах замын хоёрчлол нь 1:4500 харьцаатай тохиолддог бол хосолмол ходоод нь 7% тохиолддог байна. Ихэвчлэн их махиа болон ар хананд байрлалтай байдаг.

Монгол улсад хүүхдийн практикт 1999 онд ЭХЭМҮТ-д 2 хоногтой нярай хэвлийн хөндийн хавдар, гэдэсний түгжрэл оношоор мэс засалд орж ходоодны ар ханаас гаралтай гуурс, уйланхай хэлбэрийн том хос ходоод оношлогдож байсан нэг тохиолдол байна.

2017 онд хэвлэгдсэн Зэжиан их сургуулийн Хүүхдийн эмнэлэгт 2010-2015 оны хооронд хосолмол ходоодтой 4 тохиолдолд хийгдсэн судалгаагаар хэт авиа, КТГ шинжилгээ, эмнэл зүй зэргээр оношийг бүрэн батлаж чадахгүй байсан бөгөөд сэжиглэж мэс засал эмчилгээ хийж эдийн шинжилгээгээр оношийг бүрэн батлаж чадсан байна.

Тохиолдол :

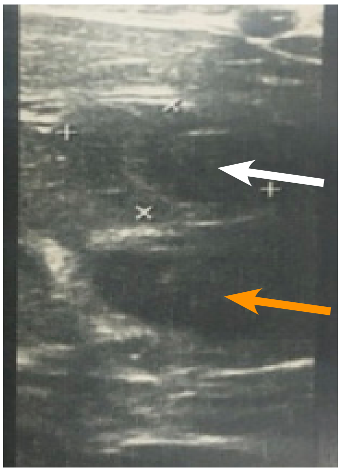
Өвчтөн Б.Э 2настай. Эрэгтэй. Сүүлийн 1 сар хоолонд дургүй болсон. Үе үе идсэн хоолоороо бөөлждөг, уйлагнана, 1 удаа халуурсан зовуурьтай. Аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлж гэрээр эм уугаад халуурах зовуурь арилсан ч бусад зовуурь хэвээр байсан тул ЭХЭМҮТ-д онош тодруулах зорилгоор ирсэн.

Үзлэгээр илэрч буй гол өөрчлөлт нь аюулхай орчимд бага зэрэг эмзэг, тэмтрэхэд уйлна.

- Шинжилгээнд : ЦДШ: II/06
  Лейкоцитоз,тромбоцитоз,СОЭ 37мм/цаг
  Цус багадалт 1-р зэрэг.
- Шээсний ерөнхий шинжилгээ:
  II/06 хулсан шар булингартай, цагаан эс 2-3-3, кетон бие +
- Биохими:
  PO2-хүчилтөрөгчийн хэсэгчилсэн даралт 33 mmHg
  Альфа амилаза 17 нэгж/л
  Нойр булчирхайн амилаза 4,1нэгж /л болж тус тус багассан

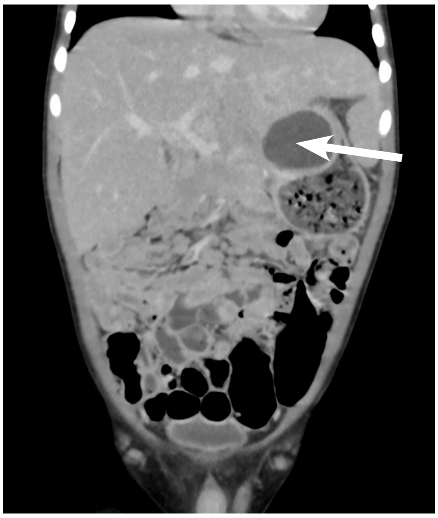
Хэвлийн эхо II/06:

***Зураг 1.** Элгэн дэхь үүсгэвэр – цагаан сум*

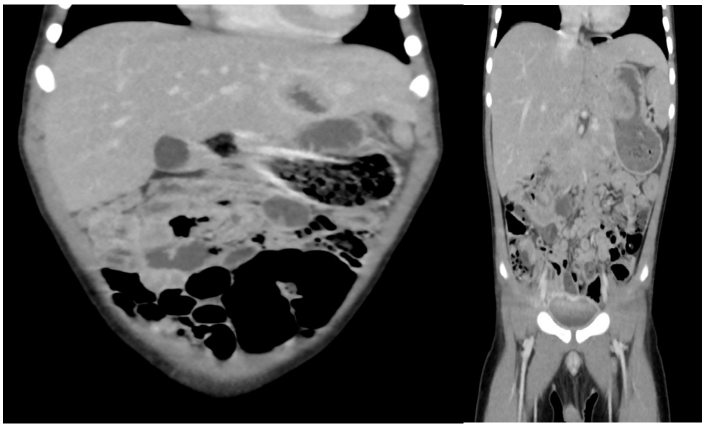


Зураг 2. *Хоёр дахь ходоод – Цагаан сум*
Жинхэнэ ходоод - Улбар шар сум

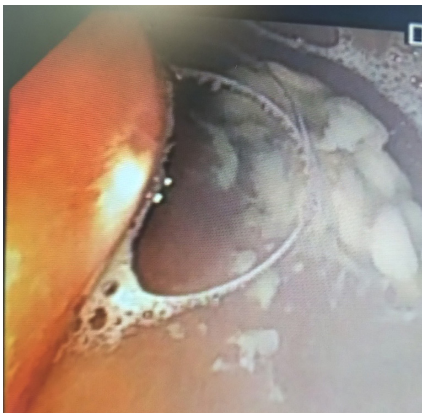
Хэвлийн болон бага аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийн тодосгогчтой КТ шинжилгээ



Зураг 3. *Нойр булчирхайн толгой, их биеийн хэсгийн зүүн дээд талд,элэгний зүүн дэлбэнгийн доор ходоодны бага махианы проекцит 3,4* 3,9 см хэмжээтэй дотроо (20,6 HU) нягт бүхий агуулагдахуунтай, 0,3 -0,4см зузаан ханатай, дугуй хэлбэртэй үйланхайт өөрчлөлттэй.*



Зураг 4. *Элэгний зүүн дэлбэнгийн II-р сегментэд дээрхи өөрчлөлттэй холбоотой2,1 *2,4 см хэмжээтэй төв хэсэгтээ бага нягтрал бүхий голомттой дугуй ээзлхүүнт өөрчлөлттэй. Хэвлийн арын зайн тунгалгийн зангилаанууд олон тоогоор 1,8 см хүртэл томорсон. элэгний зүүн дэлбэнгийн II-р сегментэд дээрхи өөрчлөлттэй холбоотой2,1 *2,4 см хэмжээтэй төв хэсэгтээ бага нягтрал бүхий голомттой дугуй ээзлхүүнт өөрчлөлттэй. Хэвлийн арын зайн тунгалгийн зангилаанууд олон тоогоор 1,8 см хүртэл томорсон.*

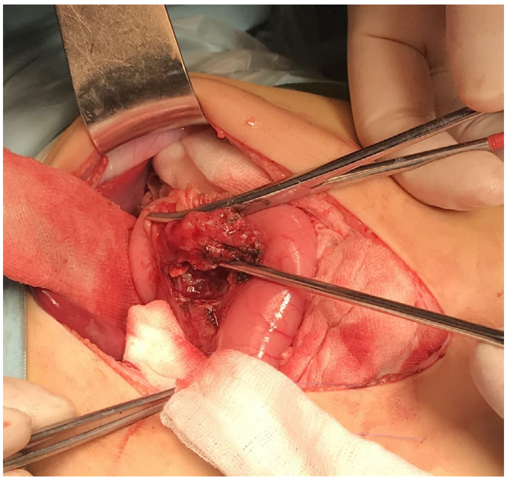


Зураг 5. *ФЭГДС: Ходоодны бага махиа дээр кардигаас доош их биерүүгээ байрлалд хананаасаа дээш овойсон үүсгэвэртэй .Голд нь салст битүүбиш,хонхойж орсон хүйстэй,түүнээс цайвар ялгадас урсаж гарна.*

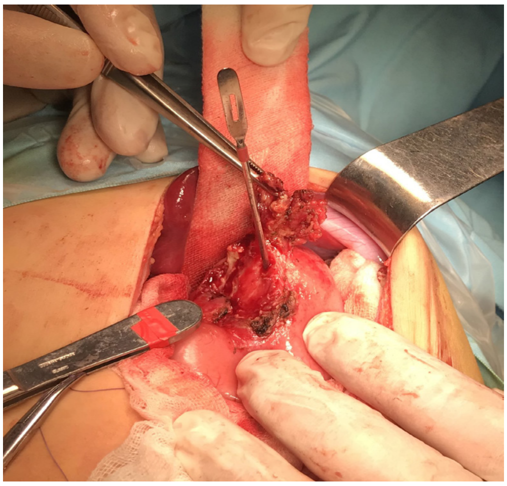
Зураг 6. *Ходоодны бага махианд хавдсан хэсэг, цагаан ялгадас гарч буй байдал.*

Онош: Төрөлхийн хосолмол ходоод ICD10-Q45.8

Мэс засал эмчилгээ хийж мэс заслын дараах эдийн шинжилгээгээр онош батлагдсан.



Зураг 7. *Хоёрдахь ходоодыг нээж хөндийг цэвэрлэсний дараа хөндийг бүрэн нээж буй байдал*



Зураг 8. *Хоёрдахь ходоод нь жинхэнэ ходоодтой холбоотой байгаа байдал. Зонд хийж шалгасан байна.*

Хосолмол ходоод төрөлх гажиг нь ховор тохиолдох гаж хөгжил бөгөөд оношлоход төвөгтэй хэдий ч бүрэн оношлох боломжтой. Дүрс оношилгооны аргууд дурангийн шинжилгээ нь энэхүү эмгэгийн оношилгоонд чухал үүрэгтэй байна. Манай орны хувьд сүүлийн 22 жилийн хугацаанд хүүхдэд оношилогдон эмчлэгдсэн **2 тохиолдол** байна.

НОМЗҮЙ:

1. Pediatric radiology 4th edition Michele M.Walters, Richard L.Robertson
2. Radiopaedia.org
3. Хүүхдийн мэс заслын өвчин . Д.Авирмэд в.2016 он.
4. Нярайн мэс засал. Ерөнхий мэс заслын тасгийн эмч нар. 2014 он.
5. Pediatric surgery I , II volume. Arnold G.Coran etc. 2012.
6. Operative Pediatric Surgey. 6th edition. Lewis Splitz and Arnold G.Coran
7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5613194/
8. www.Uptodate.com
9. The radiology assistant

НАРИЙН ГЭДЭСНИЙ АДЕНОКАРЦИНОМА

М.Эрдэмтүлхүүр[1], Б.Алтанхуяг[1], Л.Мишигдорж[1], Ч.Булган[1], Д.Энхбаяр[1], Б.Баяндүүрэн[1], Г.Батбаатар[1], М.Нарангарав[1]*

Small bowel mucinous adenocarcinoma

Erdemtulkhuur M[1], Altankhuyag B[1], Mishigdorj L[1], Bulgan Ch[1], Enkhbayar D[1], Bayanduuren B[1], Batbaatar G[1], Narangarav M[1]*
[1]Department of General surgery, Grandmed Hospital

Introduction: Small bowel cancer is rare, constituting less than 1% of new cancer diagnosed each year. There is an estimated incidence of 5300 cases per year in the United States. Among small bowel cancers, adenocarcinomas comprise 35% to 50% of all cases, carcinoid tumors comprise 20% to 40% and lymphomas comprise approximately 10% to 15%. Most patients with small intestine cancers are in their fifth or sixth decade of life. Reported risk factors for developing small intestine cancers include consumption of red meat, ingestion of smoked or cured foods, Crohn's disease, celiac sprue, hereditary nonpolyposis colorectal cancer (HNPCC), familial adenomatous polyposis (FAP) and Peutz-Jeghers syndrome. [1]

Adenocarcinoma of the jejunum and ileum usually produce nonspecific symptoms including vague abdominal pain and weight loss. Meanwhile, tumors of the duodenum tend to be manifested somewhat earlier than those in the most distal intestine because of the earlier presentation of symptoms. [2] Survival of patients with small bowel adenocarcinomas is related to the stage of disease at the time of diagnosis. Unfortunately, diagnosis is often delayed, and the disease is advanced at the time of surgery.

Treatment of small bowel adenocarcinoma is determined by location and stage. Complete resection of the primary tumor with locoregional lymph node resection is mandatory.

Case presentation: 65 years old female was brought to the emergency department because of 3 days history of severe upper abdominal pain, vomiting and obstipation.

Examination: Upon palpation, there was severe tenderness on upper abdomen.

Lab test: Mildly elevated CRP. Other results were unremarkable.

CT scan: 9.0*5.0 cm sized irregularly shaped enhancing intraluminal mass lesion within the small bowel /upper jejunum/. Significantly narrowing of the small bowel loop with dilated proximal portion up to 5.2 cm. Mesenteric LNs are enlarged up to 1.4 cm*1.0cm size.

Result: We resected cancerous lesion with negative margin and created stoma on left side of patient abdomen. There was no post op complication. The patient was discharged on day 7.

ОРШИЛ

Нарийн гэдэс нь хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны хамгийн урт эрхтэн (дунджаар 6 метр, бүдүүн гэдэснээс 4 дахин урт) буюу хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцооны гадаргуугийн талбайн 90%-г эзэлдэг. Нарийн гэдэсний хорт хавдар маш ховор тохиолддог ба жилд шинээр оношлогдож буй хорт хавдрын <1%-д багтдаг. АНУ-д 2016 онд нарийн гэдэсний хавдрын 10090 тохиолдол, 1330 нас баралт бүртгэгдсэн бөгөөд энэ нь бүдүүн гэдэсний хорт хавдрын 134490 тохиолдол, 49190 нас баралттай харьцуулбал харьцангуй бага тоо юм.

Нарийн гэдэсний хорт хавдар нь дэлхий даяар маш ховор оношлогддог боловч сүүлийн арваад жилээс тохиолдол нь бага багаар нэмэгдэж байна. Энэ нь мэдрэл дотоод шүүрлийн хавдар (neuroendocrine tumor)-н тоо ихэссэнтэй холбоотой. Нарийн гэдэсний хортой хавдарт

булчирхайлаг эсийн хавдар (31-37%), мэдрэл дотоод шүүрлийн хавдар 37-39%, стромын гаралтай хавдар 8-10%, лимфома 17-18% тай оношлогддог. Оношлогддог дундаж нас нь 65, эрэгтэйчүүдэд илүү давамгайлж тохиолддог. Хавдрын төрлөөс хамаарч нарийн гэдэсний хавдрын байрлал өөр өөр байна. Булчирхайлаг эсийн хавдар ихэвчлэн дээд гэдсэнд тохиолддог байхад карсинойд хавдар ихэвчлэн өлөн гэдсэнд тохиолддог. Лимфома болон стромын хавдрын тархалт дээд гэдэс болон өлөн гэдсэнд ижил байна.

Нарийн гэдэсний хавдар нь ховор тохиолдолд багтдаг учир одоогоор нарийн гэдэсний хавдрыг илрүүлэх албан ёсны скрийнинг хийгддэггүй. Тийм учраас ихэнх тохиолдолд хэвлийн болон нурууны өвдөлтийн үед санамсаргүй хийгдсэн үйл оношийн шинжилгээний явцад нарийн гэдэсний хавдар санамсаргүй оношлогддог.

Түлхүүр үг: *аденокарцинома, мэс засал, нарийн гэдэс*

ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч Б.Ц 65 настай эмэгтэй. 2023 оны VIII сарын 03-ны өдөр хэвлийн дээд хэсгээр хүчтэй хатгуулж базалж өвдөнө, бөөлжинө, доошоо өтгөн хий гарахгүй гэсэн зовуурьтай Грандмед эмнэлгийн хүлээн авахаар ирж үзүүлсэн.

Өвчний түүх: VII сарын 16-ны өдрөөс эхлэн бөөлжүүлж, суулгаж эхэлсэн. VII/21 өдрөөс бөөлжилт болон суулгалтын тоо нэмэгдсэн. VIII/1 өдрөөс хэвлийн дээд хэсгээр хүчтэй өвдөх зовуурь эхэлсэн. Гэрээр Дротаверин, Мезимфорте тус тус 7ш уусан боловч үр дүн өгөөгүй тул тухайн эмнэлэгийн яаралтай тусламжаар хүргэгдэн ирсэн.

Бодит үзлэг: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, ухаан саруул орчиндоо харьцаатай, царай цонхигор шаналангүй, хэл чийглэг, арьс салст цэвэр чийглэг, эмгэг тууралтгүй, хялгасан судасны эргэн дүүрэлт <2 сек, Зүрхний авиа тод хэм жигд уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, захад хавангүй. Артерийн даралт 150/100, ЗЦТ 73, Сатурац 93%, Биеийн халуун 36.3, Амьсгалын тоо 17, БЖИ 24.4

Хэсэг газрын үзлэг: Хэвлийн дээд хэсгээр гүний тэмтрэлтээр эмзэглэл зовуурь ихтэй, булчин чангаралтай, хэвлийн дээд хэсгээр хэнгэргэн хэмжээ эрс ихэссэн.

ЛАБОРАТОРИ ШИНЖИЛГЭЭ:

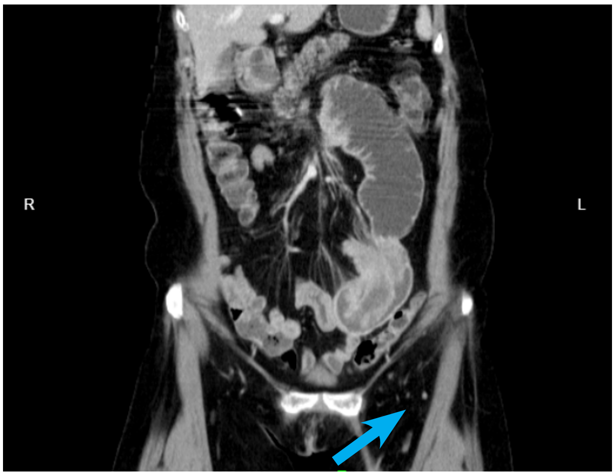
Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ: WBC 7.25, RBC 4.85, HGB 13.5, PLT 303,

Биохими: ALT 13.1, AST 13.9, GGT 12, d.Bil 5, Protein 58.9, Lipase 29.4, Creatinine 57, CRP 5.13

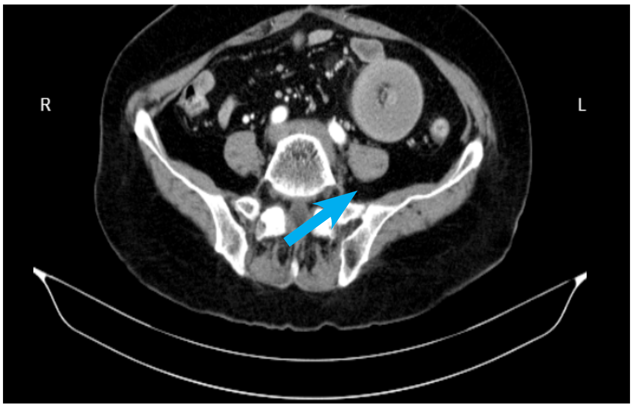
Цусны бүлэгнэлтийн шинжилгээ: Fib 4.1, INR 0.87

ҮЙЛ ОНОШИЙН ШИНЖИЛГЭЭ:

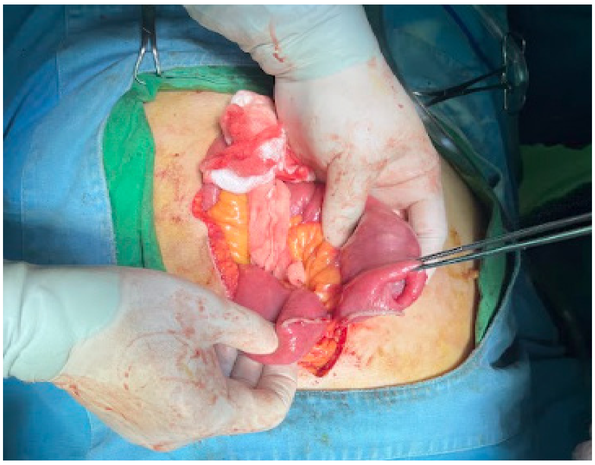
Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: Нарийн гэдэсний өлөн хэсгийн хөндийд байрласан ойролцоогоор 9.0*5.0 см хэмжээтэй жигд бус зах ирмэгтэй тодосгогч бодист тодрол бүхий ээлхүүнт үүсгэвэр илэрсэн. Нарийн гэдэсний хөндий нарийсч бөглөрсөн. Чацархайн тунгалагийн булчирхайнууд 1.4*1.0 см хүртэлх хэмжээтэй томорч олширсон. Уг голомтоос дээших хэсгийн хөндий 6.4 см хүртэл өргөссөн, шингэнээр дүүргэгдсэн.



Coronal plane



Arterial phase, Axial plane



Intraoperative picture

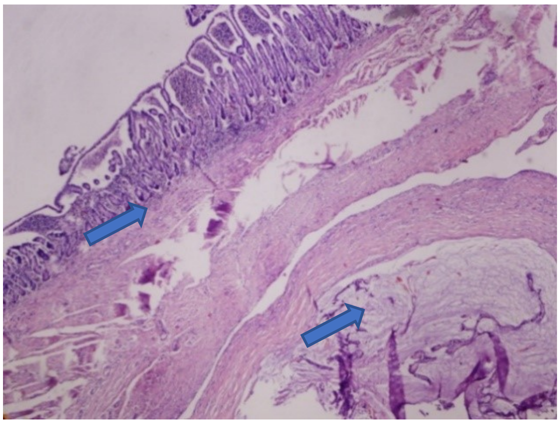
Мэс заслын явц:

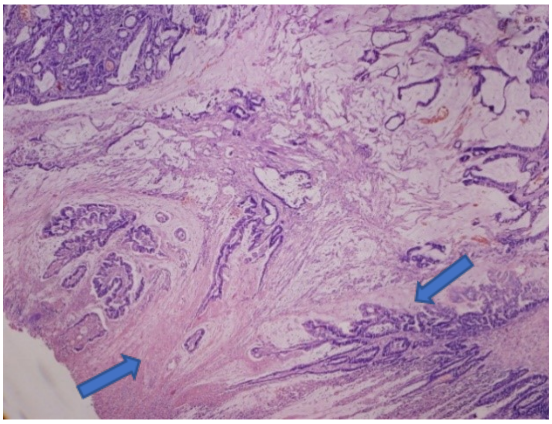
Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор хэвлийн голын зүслэгээр хэвлийг нээж шалгахад нарийн гэдэсний гогцоо бага аарцгийн хөндийд болон хэвлийн өмнөд хананд наалдсан, Treitz-ийн холбоосоос доош 20 см орчим зайд нарийн гэдэсний гогцоо хавагнаж тэлэгдсэн байв. Тэмтэрч шалгахад тэр хэсэгтээ дотогш ургасан хатуу тогтоцтой, хавдар төст үүсгэврээр бөглөрсөн, бөглөрлөөс дээш нарийн гэдэсний хана хавагнаж зузаарсан, өргөссөн байлаа. Бөглөрлөөс доош нарийн гэдэс агууламжгүй хэвийн байв. Нарийн гэдэсний хавдар бүхий өөрчлөлттэй хэсгийг Roux-en-Y аргаар тайрч нарийн гэдэсний цорго гаргав. Нарийн гэдэсний цоргоор Декомпрессын гуурс байрлуулан мэс заслыг дуусгав.

The surgical specimen

Эд эсийн шинжилгээ:

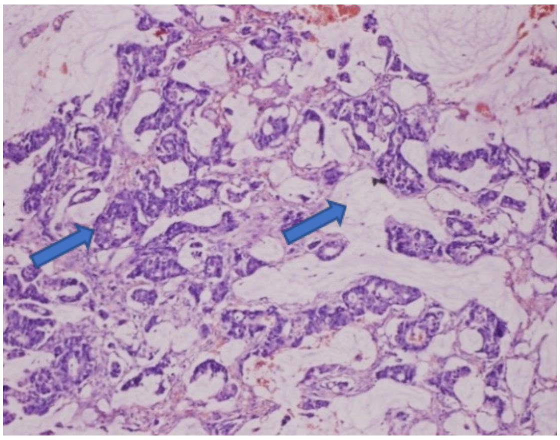
Мэс заслын үед авсан эдийг эдийн шинжилгээнд явуулахад mucinous adenocarcinoma гарсан.

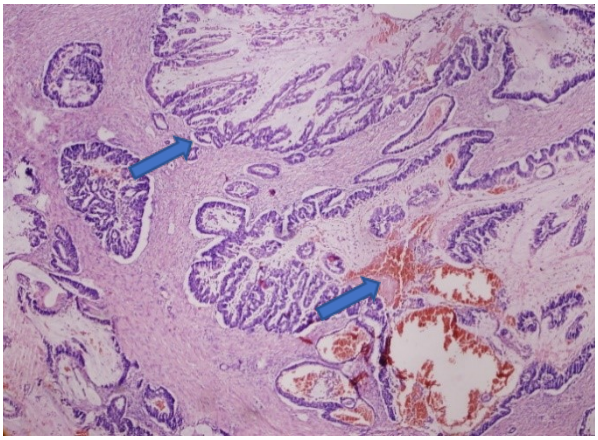




Зүүн зураг: Нарийн гэдэсний салст, салстын доод давхар/дээд зүүн талын сум/ . 2. Булчингийн давхар дахь салсархаг булчирхайлаг өмөнгийн нэвчилт /доод сум/. Будаг Г-Э, өсгөлт x20.

Баруун зураг: Нарийн гэдэсний булчингийн давхар / зүүн талын сум/. 2. Түүний дундуур нэвчсэн салсархаг булчирхайлаг өмөн /баруун талын доош харсан сум/. Будаг Г-Э, өсгөлт x40.





Зүүн зураг: Хэвшинжгүй, гажигшилтай булчирхайнууд янз бүрийн хэмжээ, хэлбэртэй. / зүүн талын сум/. 2. Өмөнгийн ялгаруулсан их хэмжээний салст /баруун сум/. Будаг Г-Э, өсгөлт x40.

Баруун зураг: Нарийн гэдэсний ханаар нэвчсэн салсархаг булчирхайн өмөнгийн булчирхайнууд их хэмжээгээр томорсон / зүүн сум/ дотроо салст болон цус дүүрэлттэй судсууд агуулсан нь / баруун сум/. Будаг Г-Э, өсгөлт x40.

Эмчлүүлэгчид мэс заслын дараа ямар нэгэн хүндрэл илрээгүй бөгөөд эрчимт эмчилгээнд 5 хоног, энгийн тасагт 2 хоног хэвтэн эмчлүүлж биеийн байдал сайжирсан учир эмнэлгээс 7 дахь өдрөөс гаргасан.

Post operative picture (Day 14)

ХЭЛЦЭМЖ:

Нарийн гэдэсний хавдар нь хоол боловсруулах замын ховор тохиолддог хавдар бөгөөд мэс заслын болон хими эмчилгээ шаардагддаг өвчин юм. Нарийн гэдэсний хавдар нь дотроо хортой болон хоргүй, ямар эсээс гаралтайгаараа, мөн нарийн гэдэсний хаана байрласнаас хамаарч зовуурь шинж тэмдэг болон тавилан харилцан адилгүй байдаг. Үүнээс нарийн гэдэсний аденокарцинома бусад нарийн гэдэсний хортой хавдрууд дотроос 50% эзэлж байна. [3]

Дээд гэдсийг хамарсан аденокарцинома нарийн гэдэсний бусад хэсгийн хавдартай харьцуулахад эрт үедээ оношлогддог бөгөөд энэ нь шарлалт болон архаг цус алдалт зэрэг шинж тэмдгээр илэрдэг. [2] Харин өлөн болон цутгалан хэсгийг хамарсан хавдар хэвлийн өвдөлт, жин бууралт гэх мэт тодорхойгүй, өвөрмөц бус шинж тэмдгээр илэрдэг.

Нарийн гэдэсний хавдрын тавилан хэзээ оношлогдсон хугацаанаас хамаардаг. Харамсалтай нь өвчин хожуу шатанд орсон үедээ оношлогдох нь олонтоо бөгөөд энэ нь нарийн гэдэсний хавдарт өөрийн гэсэн өвөрмөц шинж тэмдэг байдаггүйтэй холбоотой.

Өвчин ховор илэрдгээс шалтгаалж нарийн гэдэсний хавдрыг эрт илрүүлэх скрийнинг, эрсдэлтэй бүлэгт хийгдэх оношлогоо эмчилгээний удирдамж албан ёсоор байдаггүй учир ихэнх тохиолдолд хэвлийгээр хүчтэй өвдөх, суулгаж бөөлжих, жин буурах зэрэг шинж тэмдэг илрэх хүртэл нарийн гэдэсний хавдар оношлогддоггүй. [4]

Нарийн гэдэсний хавдрын үндсэн эмчилгээнд хавдартай хэсгийг ойролцоох тунгалгийн булчирайтай хамт мэс заслын аргаар тайрах багтдаг. [2]

ДҮГНЭЛТ:

Нарийн гэдэсний хортой хавдар нь ховор тохиолддог хавдар юм. Нарийн гэдэсний хортой хавдрын үед илэрдэг өвөрмөц, онцгой шинж тэмдэг байдаггүй учир өвчин ихэнхдээ хожуу шатанд хүрэх хүртлээ оношлогддоггүй. Нарийн гэдэсний хорт хавдрын тохиолдол сүүлийн 10 жилд аажмаар нэмэгдэж байгаа учир энэ өвчний талаар нэмэлт судалгаа шинжилгээ хийж оношлогooo эмчилгээний удирдамж боловсруулах нь чухал байна.

НОМЗҮЙ:

1. F.Charles Brunicardi , Dana K.Andersen, Timothy R.Billiar, David L.Dunn, John G.Hunter, Jeffrey B.Matthews, Raphael E.Pollock Schwartz's Principles of Surgery tenth edition 2014. 1159-1162
2. Courtney M.Townsend, B.Mark Evers, R.Daniel Beauchamp, Kenneth L.Mattox Sabiston textbook of surgery 20th edition 2017. 1276-1278
3. Michael J Overman, Katrina S Pedersen, Laurel Fisher. Diagnosis and staging of small bowel neoplasm 2023.
4. John E.Niederhuber MD Abeloff's Clinical Oncology 2019. 1211-1219
5. Divya Khosla, Treshita Dey, Renu Madan, Rahul Gupta, Shikha Goyal, Narendra Kumar and Rakes Kapoor Small bowel adenocarcinoma: An overview 2022. Feb 15; 14(2): 413-422
6. Emerson Y.Chen MD and Gina M.Vaccaro MD Small Bowel Adenocarcinoma 2018. Sep; 31(5): 267-277
7. Katrina S.Pedersen Kanwal Raghav Small Bowel Adenocarcinoma 2019. sep 17-9

АНХДАГЧ ХӨХНИЙ БУГЛАА ЭРЭГТЭЙ ХҮНД ТОХИОЛДСОН НЬ

М.Эрдэмтүлхүүр[1], Б.Алтанхуяг[1], Д.Мөнхшүр[1]*
[1]Грандмед эмнэлэг, ЕМЗ тасаг

RARE CASE OF BREAST ABSCESS IN MALE PATIENT: A CASE REPORT

Erdemtulkhuur.M[1], Altankhuyag.B[1], Munkhshur.D[1]*
[1]Department of General surgery, Grandmed Hospital

INTRODUCTION:

Mastitis is a relatively common breast condition. It can affect patients at any time in their lifetime. Breast infections are divided into lactational and non-lactational categories. The vast majority of these infections occur in females, but they can occur in males as well. Breast abscesses develop most commonly when mastitis does not respond to antibiotic treatment. Breast abscesses in nonlactating patients occurred more commonly in those with diabetes and smokers. When a non-lactating patient presents with a breast abscess, a more nefarious etiology such as an inflammatory carcinoma should be considered.

Case presentation: 47 years old male was brought to the emergency department because of right mastalgia and fever for 5 days. History of the present illness: The patient said that he felt small lump on his right breast 20 days ago. Size of the lump gradually increased and started to cause pain from day 15. The patient took 12 tablets of flemoxin and 6 tablets of ibuprofen. The patient underwent emergency surgery

Examination: The whole right breast was red, warm and swollen. There was accumulation of pus within the center of breast. Upon palpation, there was severe tenderness

On laboratory: WBC 10.51 - 10^3/uL, CPR - 226.65 mg/L, HbA1c – 11.1%

Discussion. Primary breast abscess in male is extremely rare and accounts for <1% of all breast abscess. Breast abscess can develop as primary or it can occur as a complication of another disease process (secondary) such as periductal mastitis, skin infection over the breast, or granulomatous lobular mastitis.

Non lactational abscesses are classified as central, peripheral, or skin associated Central abscesses are usually due to periductal mastitis. Peripheral abscesses are less common than central abscesses and are sometimes associated with underlying disease states such as diabetes, rheumatoid arthritis, steroid treatment, and trauma

Conclusion: Non-lactational breast abscess mostly occurs in females but in rare case, it can occur in males too. Factors including smoke and diabetes increase the risk of breast abscesses. When primary breast abscess is diagnosed, inflammatory cancer must be ruled out

Keywords: Primary breast abscess, non-lactational mastitis

ОРШИЛ:

Хөхний эдийн үрэвсэл нь түгээмэл тохиолддог хөхний эмгэг юм. Энэ эмгэг нь өвчтөний аль ч насанд тохиолдож болох бөгөөд ихэвчлэн хөхүүл эмэгтэйчүүдэд оношлогддог. Хөхний үрэвсэл нь сүү үүсэлттэй холбоотой болон сүү үүсэлттэй холбоогүй хэмээн дотроо ангилагддаг бөгөөд халдварын болон халдварын бус шалтгааны дунд үүсдэг. Маститын үед цаг хожимдолгүй арга хэмжээ авч антибиотик эмчилгээ хийх нь хүндрэлээс урьдчилан сэргийлдэг. [1]

Антибиотик эмчилгээнд үр дүнгүй болон оройтож арга хэмжээ авснаар хөхний эд доор шингэний хуримтлал үүсч буглаа үүсдэг. Хөхний мастит нь нийт хөхүүл эхийн 2-3%д илэрдэг бөгөөд үүнээс 5-11%д буглаа үүсдэг байна.[2] Хөхний буглаа нь анхдагч байдлаар эсвэл өөр

өвчний хүндрэл болж жишээ нь: хөхний сувгийн мастит (хоёрдогч) байдлаар илэрч болдог. Мэс засал эмчилгээ шаардлагатай анхдагч хөхний буглаа оношлогдсон 89 өвчтөний 14% нь сүү үүсэлттэй холбоотой маститын хүндрэл байсан бол 86% нь сүү үүсэлттэй холбоогүй маститын хүндрэлээс үүссэн байна.[3]

Сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа нь ихэнх тохиолдолд залуу насны эмэгтэйчүүдэд тохиолддог боловч маш ховор тохиолдолд эрэгтэй хүнд тохиолдож болдог. Сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа үүссэн тохиолдолд хорт хавдар зэрэг өвчнийг ялган оношлох зайлшгүй шаардлагатай. Судалгаанаас харахад сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа оношлогдсон ихэнх өвчтөнүүд тамхи татдаг, чш хэвшинж 2 оношлогдсон болон таргалалттай байсан байна. Тамхи татах нь хөхний товчны доод сувгийн гэмтэл үүсгэдэг бөгөөд энэ нь эдийн үхжил болон халдварын эх үүсвэр болдог. Тамхинд агуулагддаг хортой бодис нь хөхний сувгийг шууд байдлаар эсвэл хэсгийн гипокси үүсгэх байдлаар хоруу чанараа үзүүлдэг. Сувгийн мастит оношлогдсон 139 Өвчтөнд 89% нь тамхи татдаг байсан байна. [3]

Үүнээс үзэхэд сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа нь ихэнх тохиодолд эмэгтэй хүнд тохиолддог ч эрэгтэй хүнд ховор тохиолдолд илэрдэг бөгөөд чш хэвшинж 2, тамхи, таргалалт зэрэг нь энэ өвчний эрсдлийг нэмэгдүүлдэг байна. Мөн энэхүү эмгэгийн үед хөхний хорт хавдрыг зайлшгүй ялган оношлох шаардлага гардаг.

ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч Г.Б 47 настай эрэгтэй. 2023 оны 3 сарын 24-нд Грандмед эмнэлгийн яаралтай тусламжаар хүргэгдэн ирсэн.

Ирэх үеийн зовуурь: Баруун хөх хавдаж улайн чинэрч лугшиж өвдөнө. Халуурна.

Өвчний түүх: 2023 оны 3 сарын 5ны өдрөөс баруун хөхөнд жижиг бэрсүүтэй зүйл тэмтрэгдэж эхэлсэн.Бэрсүү бага багаар томорсон бөгөөд 3 сарын 19 өдрөөс хавдаж улайн чинэрч лугшиж өвдөх болсон. Гэрээр флемоксин 500мг 12ш, ибупрофен 400мг 6ш уусан.

Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, Баруун хөх нилэнхүйдээ хавдаж улайсан, төвдөө зөөлөрч бүлхалзсан идээт голомттой, эмзэглэл ихтэй, товчны дээд хэсэгт арьс нь үхжсэн, ногоон идээ гарна.

Шинжилгээнд: WBC 10.51 - 10^3/uL, CPR - 226.65 mg/L, HbA1c – 11.1%

Picture: Intraoperative picture

Picture: Preoperative picture

МЭС ЗАСЛЫН ЯВЦ:

Эмчлүүлэгчид илэрч буй шинж тэмдэг, бодит үзлэг дээр үндэслэн яаралтай журмаар судас унтуулган дор хөхний буглааг нээх мэс засал хийхээр шийдвэрлэв.

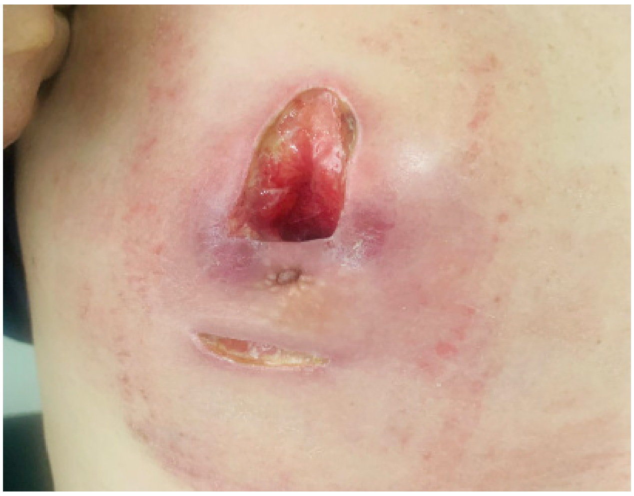
Эмчлүүлэгчээ судас унтуулган дор зохих ёсны доогуур орон дээр байрлуулсны дараа баруун хөхний дээд талд 12 цагийн байрлалд босоо, нарны цацрагийн дагуу ойролцоогоор 3 см зүслэг хийн шархыг нээхэд өтгөн ногоон идээ олгойдон гарав. Хөхний бүх хэсгийг хамарсан том хэмжээний буглаа байсан тул хөхний товчны дор ойролцоогоор 3 см хөндлөн зүслэг хийн холбов. Шархыг 0.9% NaCl уусмалаар сайтар угааж хуурайшуулан урсгуур байрлуулан, шарханд ариун боолт хийсэн.

Picture: Post-operative day 3

Picture: Post-operative picture

	2023-03-24	2023-03-29	2023-04-08
Биохимийн шинжилгээ			
CRP	226.62	13.33	1.01
Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ			
WBC	10.51	7.24	
NEUT	7.68	4.66	
NEUT %	73	64.3	

Мэс заслын дараах хяналт: Мэс засал эмчилгээний дараа антибиотик эмчилгээ 3 хоног хийгдсэний дараа эмчлүүлэгчийн биеийн байдал сайжирч шарх анхдагчаар эдгэрч байсан тул эмнэлгээс гарган цаашид амбулаторийн хяналтанд шилжүүлсэн.



Picture: Post-operative day 14

Picture: Post-operative day 20

ЯЛГАН ОНОШЛОГОО: Сүү үүсэлтэй холбоогүй хөхний буглааны үед үндсэн ялган оношлогоон хөхний хавдар байдаг тул хөхнөөс 1.5 см цайвар эд аван гистологи шинжилгээнд илгээхэд идээт үрэвсэлтэй гэсэн хариу гарсан байна.

ХЭЛЦЭМЖ: Анхдагч хөхний буглаа нь антибиотик эмчилгээнд үр дүн өгөөгүй мастит эсвэл арга хэмжээ аваагүй удсан маститын үр дүнд үүсдэг эмгэг юм. Мастит нь хөхний түгээмэл тохиолддог эмгэгт тооцогддог бөгөөд хүний аль ч насанд тохиолдож болдог. Хөхний үрэвсэл нь сүү үүсэлттэй холбоотой үүсдэг, холбоогүй үүсдэг хэмээн 2 ангилагддаг. Мөн Мастит нь бактерийн болон бактерийн бус шалтгаантай байдаг. [4]

Сүү үүсэлттэй холбоогүй үүсдэг хөхний буглаа нь ихэвчлэн хөхний цоргын гаралтай хөхний үрэвсэл болон шалтгаан тодорхойгүй мөхлөгөнцөрт маститаас үүсдэг. Сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа нь ихэнх тохиолдолд залуу насны эмэгтэйчүүдэд тохиолддог боловч маш ховор тохиолдолд эрэгтэй хүнд тохиолдож болдог. Судалгаанаас харахад тамхины хэрэглээ, чихрийн шижин хэв шинж 2 болон таргалалт нь анхдагч хөхний буглаа үүсэх эрсдэлийг нэмэгдүүлдэг байна.

Сүү үүсэлттэй холбоогүй хөхний буглаа нь дотроо төвийн, захын болон арьсны гаралтай гэж ангилагддаг. Төвийн гаралтай хөхний буглаа нь ихэвчлэн хөхний цоргын маститын үр дүнд үүсдэг. Захын гаралтай хөхний буглаа нь илүү түгээмэл бус илэрдэг бөгөөд чихрийн шижин хэв шинж 2, стеройд эмчилгээ, ревматойд артрит болон гэмтлийн дараа үүсдэг.

Сүү үүсэлттэй холбоогүй анхдагч хөхний буглаа оношлогдсон 98 эмчлүүлэгчид судалгаа хийхэд 63 эмчлүүлэгч чихрийн шижин хэв шинж 2 оношлогдсон байсан бол 8 эмчлүүлэгчид чихрийн шижин хэв шинж 2 шинээр оношлогдсон байна. Үлдсэн эмчлүүлэгчээс 7 эмчлүүлэгчид мэс заслын дараа 5 жилийн дотор шинээр ЧШ хэвшинж 2 оношлогдсон байна. [5]

Сүү үүсэлттэй холбоогүй мастит анхдагч хөхний буглаагаар хүндэрсэн үед хавдрыг зайлшгүй ялган оношлох нь чухал байдаг.

ДҮГНЭЛТ:

Сүү үүсэлттэй холбоогүй анхдагч хөхний буглаа нь ихэвчлэн залуу насны эмэгтэйчүүдэд тохиолдох боловч ховор тохиолдолт эрэгтэй хүнд тохиолддог. Чихрийн шижин хэв шинж 2, тамхины хэрэглээ болон таргалалт нь анхдагч хөхний буглаа үүсэх эрсдлийг нэмэгдүүлдэг. Сүү үүсэлттэй холбоогүй анхдагч хөхний буглаа оношлогдсон үед хорт хавдраас урьдчилан сэргийлэх нь чухал.

НОМ ЗҮЙ:

1. J Michael Dixon, Kenneth M Pariser Nonlactational mastitis in adults Oct 04, 2022
2. Melodie M Blackmon, Hao Nguyen, Pinaki Mukherji Acute Mastitis July 21, 2023
3. Victor Costa Morais Oliveira, Nadia Cubas-Vega, Paola Lypez Del-Tejo, Djane C. Banada-Silva, Michel Araъjo Tavares, Izabella Picinin Safe, Marcelo Cordeiro-Santos, Marcus Vinнcius Guimarres Lacerda, Fernando Val Non lactational Infectious Mastitis in the Americas: A systematic review
4. J Michael Dixon Primary breast abscess Aug 09, 2022
5. F.Charles Brunicardi , Dana K.Andersen, Timothy R.Billiar, David L.Dunn, John G.Hunter, Jeffrey B.Matthews, Raphael E.Pollock Schwartz's Principles of Surgery tenth edition 2014. 836-837

ХОНШООРЫН ЛЕФОРТ I, II, III АНГИЛАЛЫН БОЛОН ЭРҮҮНИЙ ХАВСАРСАН ЗӨРӨӨТЭЙ ХУГАРЛЫГ МЭС ЗАСЛЫН АРГААР ЭМЧЛЭХДЭЭ ХУЙХНЫ ДАЛБАНГИЙН (CORONAL FLAP) ХҮРЦ АШИГЛАСАН ТОХИОЛДОЛ

Д.Батболд[1]

[1]Өвөрхангай аймаг дахь БОЭТ-ийн Эрүү нүүрний мэс засал, толгой хүзүүний мэс заслын их эмч

УДИРТГАЛ

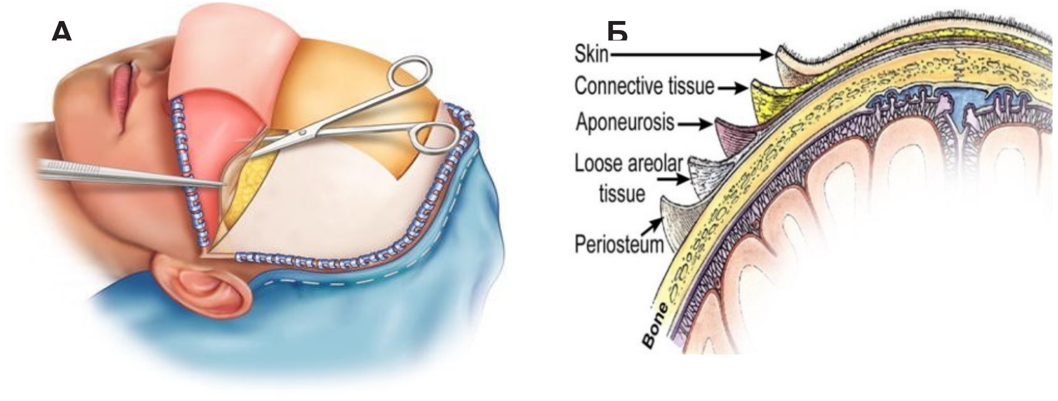
Эрүү хоншоор ясны хугарлыг эмчлэх хамгийн тохиромжтой мэс заслын арга нь хугарлын зөрүүг арилгаж, хадаж бэхлэн бүтэц, үйл ажиллагаа болон гоо сайхныг сэргээх юм. Хугарлын зөрүүг арилгах мэс заслын зүслэгийн дан болон хэд хэдэн техникийг хослуулан хийх хэдий ч арьсан талд хийгдэх хүрцийн сул тал нь харагдахуйц сорви үлдээдэг. Тиймээс хүрц ихтэй, сорви бага үлдээх техникийн сонгодог арга нь хуйхны далбан юм. Хуйхны далбангаар нүүрний дээд ба дунд хэсгийн ясыг бүрэн ил гаргах боломжтой.

Сүүлийн үед олон улсын эрүү нүүр, толгой хүзүү, гавал тархины болон гоо сайхны мэс засалчид сорви гэмтэл бага үүсгэх мэс заслын талбайн хүрцийг нэмэгдүүлэхийн тулд хуйхны далбанг илүүд үзэх болсон. Энэ нь эрүү нүүрний гэмтэл, гавал-нүүрний нөхөн сэргээлт, хавдрын тайралт зэрэг олон төрлийн тохиолдлуудад зайлшгүй шаардлагатай болох нь батлагдсан. Хуйхны далбан нь хоншоорын Лефорт II, III ангилалын хүнд хэлбэрийн хавсарсан, зөрөөтэй, нарийн төвэгтэй хугарлуудыг мэс заслын аргаар эмчлэхэд хүрц нэмэгдэх сайн талтай.

Бид зам тээврийн шалтгаант ослын улмаас *ЛеФорт I,II,III ангилалын хугарал, эрүүний үений толгойн 2 талын бяцарсан хугарал, зүүн талын оочноос бие хэсгийг хамарсан хавсарсан зөрөөтэй хугарлууд* бүхий эрүү нүүрний мэс заслын практикт тохиолддог бүх хугарлууд нэг дор үүссэн хүнд, ховор тохиолдлыг танилцуулж байна.

Хуйхны далбанг хэрэглэн хугарлыг эвлүүлж, хадаж бэхлэх мэс заслын үе шат.

SCALP - хуйхны давхаргуудыг үечлэн нээж, судас мэдрэлийн багцуудыг ялган цусыг тогтоож, ясны хальсанд хүрч ясыг даган мэс заслын ажиллах талбайг хангалттай хэмжээнд хүргэнэ. Чамархайн артери болон венийн судсуудыг чөлөөлж, хадгалж үлдээн, нүүрний мэдрэлийн дээд салаанууд, *supraorbital, supratrochlear artery and nerve*-г гэмтээлгүйгээр хамар духны заадал, хоёр талын шанааны нум, ухархайн урд болон хажуу ханаы зөрөөг илчилснээр хугарлуудыг эвэнд оруулан бэхлэж хадах боломжийг бүрдүүлнэ.



Зураг I: *(А) Хуйхны далбан сөхсөн байдал.* ***(Б)*** *Хуйхны мэс заслын анатоми, үе давхаргууд (сумнууд)*

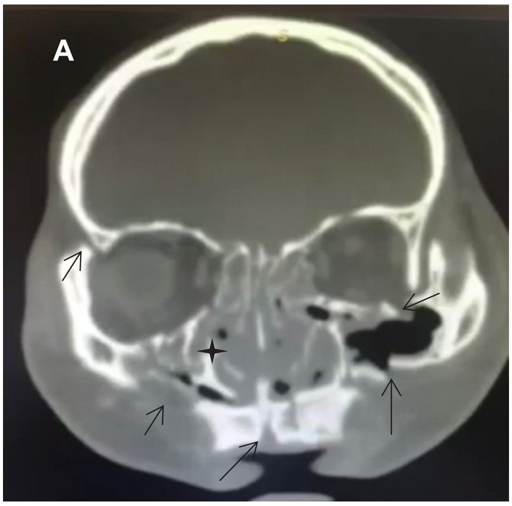
ТОХИОЛДОЛ

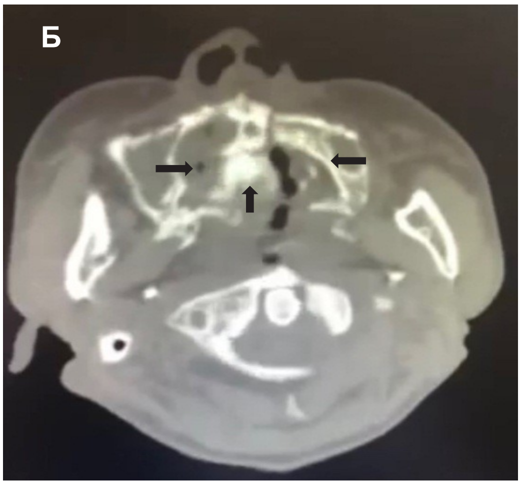
47 настай, эмэгтэй, зам тээврийн ослын улмаас нүүр чихэгдэн, нүүрний тэгш хэм, хэлбэр алдагдсан. КТ шинжилгээнд ЛеФорт I,II,III ангилалын хугарлын шугамаар, хоёр талын шанааны нумны зөрөөтэй хугарал, хамар духны заадсын зөрөөтэй хугарал, зүүн талын ухархайн доод ирмэгийн зөрөөтэй хугарал, лийр нүхний чихэгдсэн болон дээд түүшийн зөрөөтэй хугарал, хоёр талын эрүүний үений толгойн бяцарсан хугарал, эрүүний зүүн талын ооч бие хэсгийн зөрөөтэй хугарлууд болон аман доторх үзлэгээр тагнайн голын шугам заадсаар зөрсөн, зуултын алдагдсан, эрүү хоншоорын хавсарсан хугарлууд оношлогдсон.

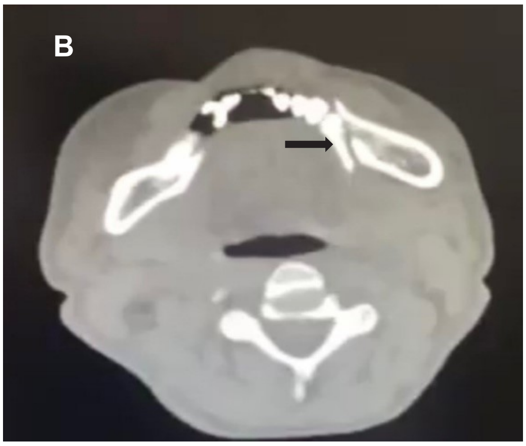
Онош: Хоншоорын Лефорт I, II, III ангилалын болон 2 талын шанаа хоншоор ухархай ясны хавсарсан хугарлууд, эрүүний үений толгойн 2 талын бяцарсан хугарал, зүүн талын ооч бие хэсгийн хавсарсан зөрөөтэй хугарал

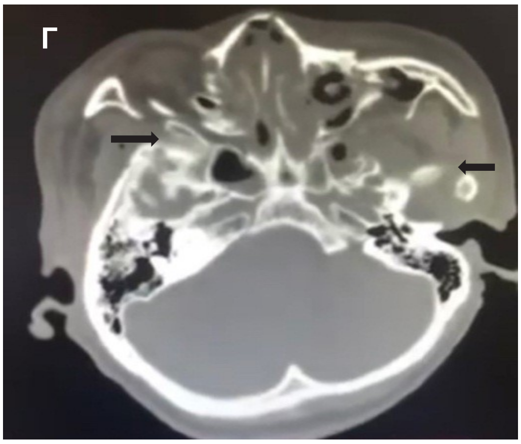
DS: Maxillary fracture Le Fort Class I, II, III, Zygomatico maxillary orbitaly complex, arch and mandibular condyle processes of the both side and left sided mandibular body fracture.

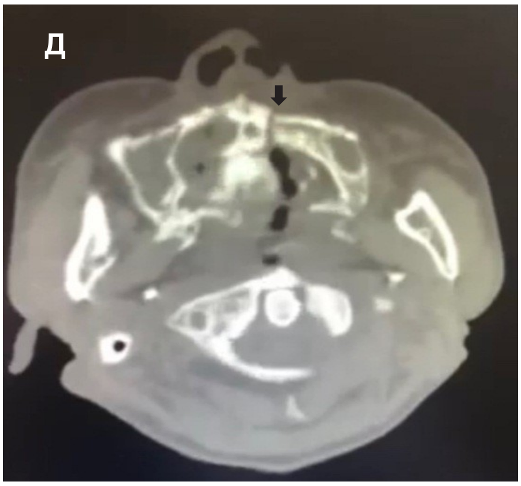
***Зураг** II: **(А), (Б), (В), (Г)** Эмчлүүлэгчийн мэс заслаас өмнөх үеийн эмнэл зүйн фото зургууд*



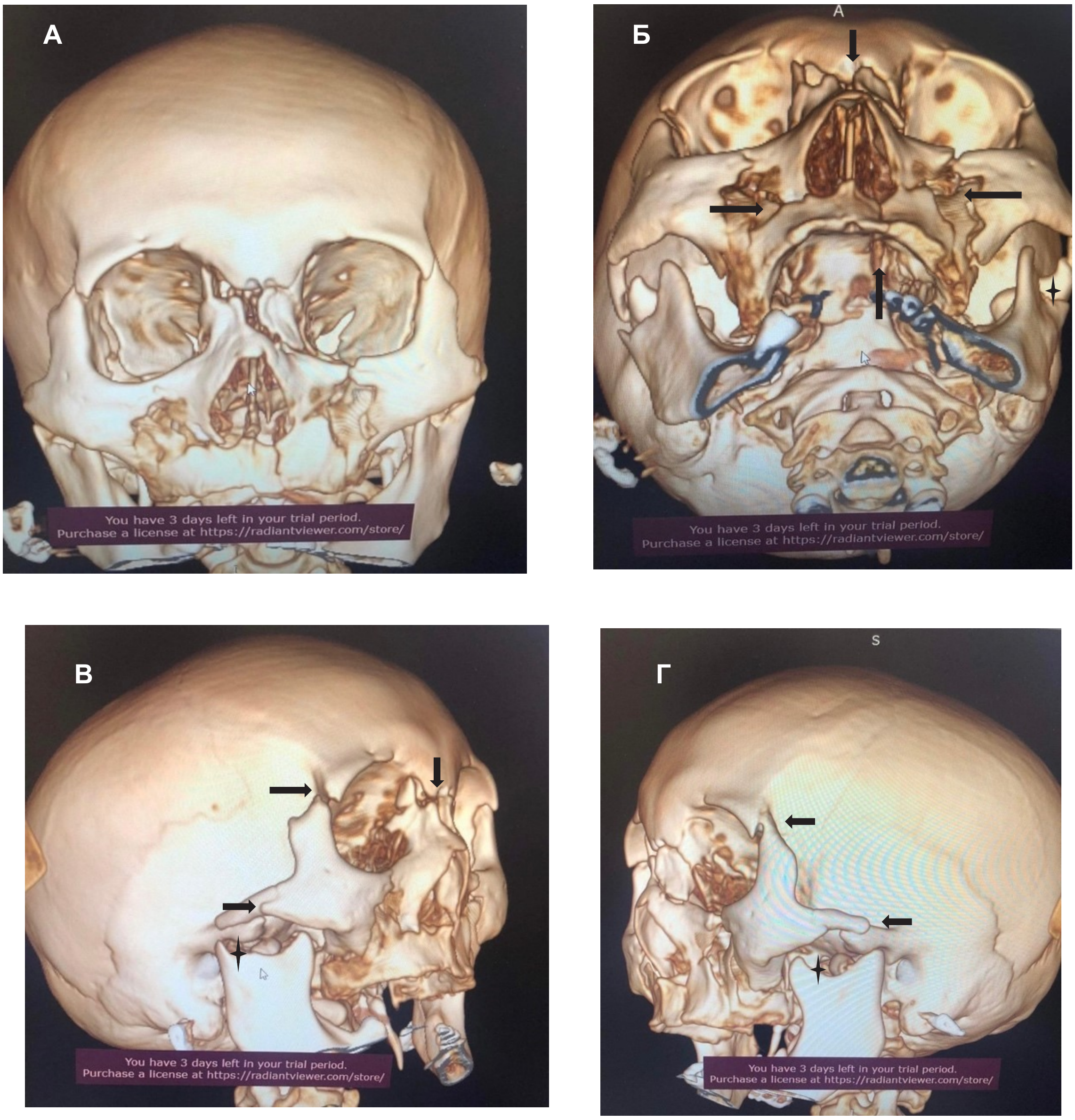








***Зураг III:* *(А)* *Корональ зүслэгийн КТ зурагт хоншоорын урд, хажуу, ухархайн доод хана, тагнайн хугарлуудыг (сумнууд) харуулсан.* *(Б)* *Аксиаль зүслэгийн КТ зурагт хоншоорын урд хана, тагнайн хугарал, хоншоор хөндийд хурсан цус (сумнууд) харагдана.* *(В)* *Аксиаль зүслэгийн КТ зурагт эрүүний хугарлыг (сум) харуулж байна.* *(Г)* *Аксиаль зүслэгийн КТ зурагт эрүүний үений толгойн бяцарч чихэгдсэн хугарлыг (сумнууд) харагдана.* *(Д)* *Аксиаль зүслэгийн КТ зурагт тагнайн хугарлыг (сум) харуулж байна.*



Зураг IV: (А) *3D КТ зурагт Лефорт I, II, III ангилалын хугарлууд харагдаж байна.* ***(Б)*** *Хоншоорын урд хананы 2 талын зөрөөтэй хугарал, лийр нүхний чихэгдсэн хугарал, тагнай, ухархайн хугарлууд болон хамар духны заадлын (сумнууд) хугарлууд, эрүүний үений толгойн 2 талын чихэгдсэн хугарлуудыг (од) харуулсан.* ***(В), (Г)*** *2 талын ухархайн хажуу хана, шанааны нумны 2 талын зөрөөтэй хугарлууд, хамар духны заадлын зөрөөтэй хугарлууд (сумнууд) харагдана. Мөн 2 талын эрүүний үений толгойн бяцарч чихэгдсэн хугарлууд (од) харагдана.*

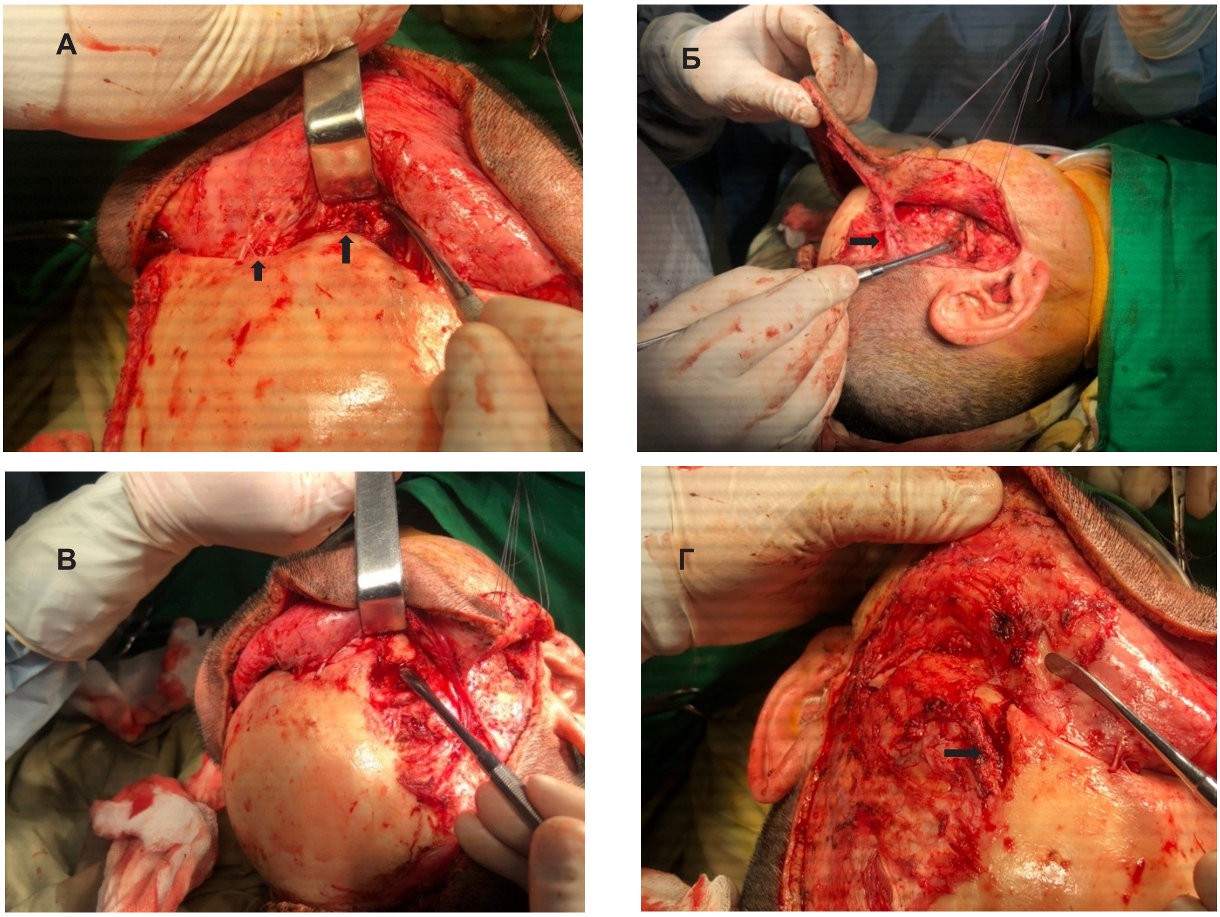
МЭС ЗАСЛЫН ТЕХНИК:

Зүслэг хийх хэсгийн үсийг хусч ажиллах талбайг чөлөөлөн хуйхыг үечилж нээн дессекци хийн цусыг тогтоон ясны хальс хүртэл хүрцийг хийж хуйхыг сөхнө. Хамар духны заадсын зөрөөтэй хугарлыг илчилж зөрөөг гарган хадаж бэхлэв.

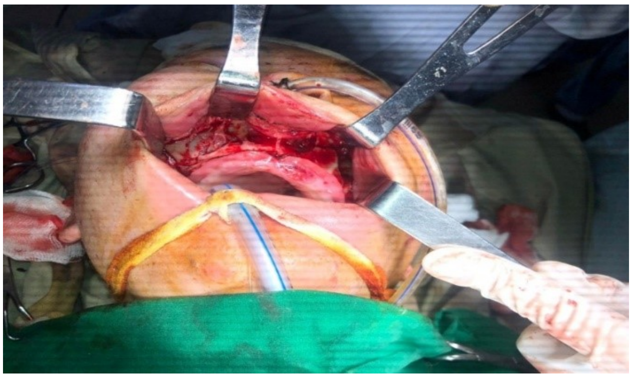
Үүний дараагаар хоёр талын шанааны нумны зөрүүг арилган хадсан. Аман дотор дээд түүшийн шилжих нугалаасаар 16-с 26 шүдний сурвалжийн түвшинд зүслэг хийн хоншоорын урд хананы зөрүүг гарган, лийр нүхний чихэгдсэн хугарлын зөрүүг гарган татаж эвлүүлэн хадаж, доош суулт үүсгэж хонхойлгохгүйн тулд хамрын

доод жимээр хоншоорын хөндийд Фолея гуурс оруулж хоншоорын урд хана болон ухархайн доод гадаргууг тулж тогтоов. Бяцарч хугарсан эрүүний үений толгойг авлаа. Доод түүшийн шилжих нугалаасаар оочны бие дагууд зүслэг хийн эрүүний ясны хугарлыг ил гарган зөрүүг гаргаж оочны мэдрэлийг хадгалж үлдээн миниплейтийн тусламжтай давхар бэхэлгээгээр хадаж бэхлэн шархыг угаан хааж мэс заслыг дуусгав.

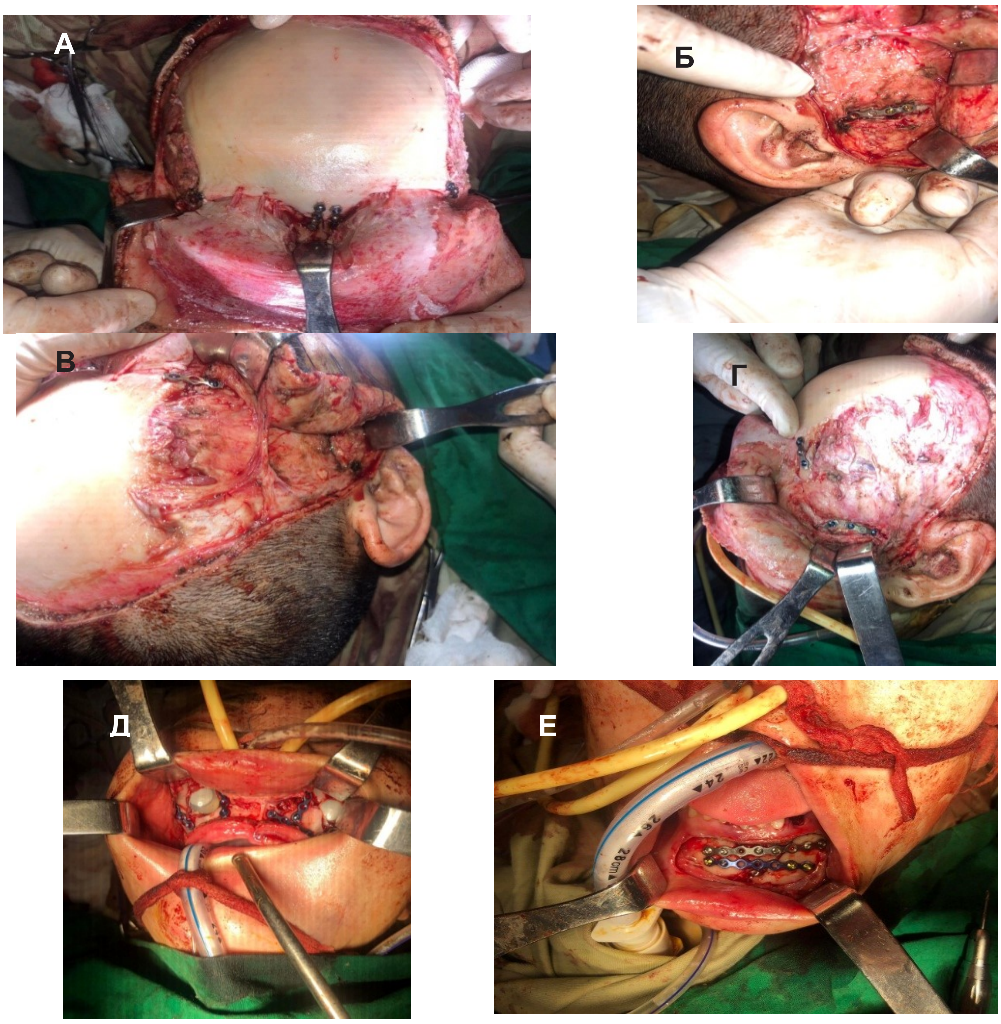
Мэс заслын явц, хугарлыг хадаж бэхэлсэн байдал



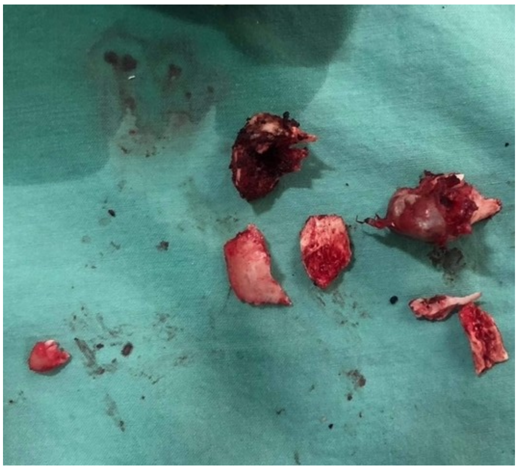
Зураг V: (А) *Мэс заслын үед авсан фото зурагт хуйхны далбанг эргүүлж хамар духны заадлын хугарал (сум-баруун) болон supraorbital, supratrochlear artery and vein-г хадгалж үлдээсэн нь (сум-зүүн) харагдана.* ***(Б)*** *Баруун талын шанааны нумны хугарал (элеватороор заасан), superficial temporal artery and vein (сум) хадгалж үлдээсэн харагдаж байна.* ***(В)*** *Баруун талын ухархайн хажуу хананы хугарал харагдана.* ***(Г)*** *Зүүн талын ухархайн хажуу хананы хугарал харагдана.*



Зураг VI: *Мэс заслын үед авсан фото зурагт амны салстын Лефорт I зүслэгээр хоншоорын урд болон хажуу хана, лийр нүхний хажуу ханаы зөрөөтэй хугарлууд харагдаж байна.*



Зураг VII: (А), (Б), (В), (Г) *Мэс заслын үед авагдасан фото зургуудад хугарлуудыг эвэнд оруулан зөрүүг гаргаж, ялтас, шрупын тусламжтай хадаж бэхэлсэн байдал харагдаж байна. (Д) зурагт амны салст талаас хугарлуудыг хадаж бэхэлсэн байдал болон хоншоор хөндийд Foley гуурс байрлуулж хоншоорын урд хана, ухархайн доод гадаргууг хийлж тулсан байгаа нь харагдаж байна. (Е) зурагт эрүүний хугарлыг доод түүшингийн шилжих нугалаасаар илчилж давхар бэхэлгээгээр хадаж бэхлэн оочны мэдрэлийг хадгалж үлдээсэн байгаа нь харагдаж байна.*



Зураг VIII: *Мэс заслын үед авагдсан фото зурагт бяцарсан эрүүний үений толгой, авагдсан байдал харагдана.*

Зураг IX: (А), (Б), (В) *Мэс заслын дараах өдрүүдэд авагдсан фото зургууд*

Зураг X: *Мэс заслаас хойш 14 дэх хоног хуйхны шархны эдгэрэлтийг харуулсан эмнэл зүйн фото зураг*

Зураг XI: (А), (Б), (В), (Г)

Мэс заслаас хойш 7 сарын дараах фото зургуудад, эмчлүүлэгчийн нүүрний гадаад төрх болон тэгш хэм харагдаж байна.

ДҮГНЭЛТ

1. Авто ослын шалтгаанаар ЛеФорт I,II,III ангилалын хугарлууд үүсдэг хэдий ч бидний тохиолдолд эрүү хоншоорын бүх хугарлууд нэг хүнд тохиолдлоо.
2. Олон төрлийн хавсарсан хугарлуудад амны хөндийгөөс хугарлын зөрүүг гаргаж эвлүүлэхэд талбайн хүрц хангалтгүй учир дийлэнх тохиолдолд гадна талаас хийгддэг. Энэ нь зөөлөн эдэд гэмтэл их үүсгэх, судас мэдрэлийн багцуудыг гэмтээх, төлөвлөж байгаагүй эрсдэл мөн нүүрэнд үлэмж хэмжээний сорви үүсгэдэг нь үйл ажиллагаа болон эстетик талаас дутагдалтай байна.. Эстетик талаас хуйхны далбангийн зүслэгийг чихний ардуур болон үсний ирмэгийн дагуу болон хуйханд хийснээр ил харагдах сорвигүй үлдэж байгаа нь чухал ач холбогдолтой байна.
3. Хуйхны далбан нь ажиллах талбайг хангалттай хэмжээтэй болгож, мэс заслын дараах шархны эдгэрэлийг хянахад ихээхэн ач холбогдолтой болох нь бидний тохиолдол болон үүнтэй ижил төстэй гадаадын судалгаануудтай таарч байна.

НОМ ЗҮЙ

1. Qing-Bin ZHANG, Yao-Jun DONG, Zu-Bing LI, Ji-Hong ZHAO Coronal incision for treating zygomatic complex fractures. Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery (2006) 34, 182–185.
2. Nicholas Hardt , Johannes kuttenberger ; Craniofacial trauma diagnosis and management.
3. Kerawala CJ, Grime RJ, Stassen LF, Perry M: The bicoronal flap (craniofacial access): an audit of morbidity and a proposed surgical modification in male pattern baldness. Br J Oral Maxillofac Surg 38: 441–444, 2000.
4. Srinivas Ganti, Ritesh Rajan, Bhaskar Reddy P, Dinesh Jhawar, Abinand P, K Shanmukha Reddy, Pradeep Muralidhar M V Coronal Approach to Craniofacial Trauma - Report of Two Cases with Review of Literature. J Res Adv Dent 2013; 2:3s:58-63.
5. Suhas S Godhi, Pankaj Kukreja, Vishal Singh, Sonia Goyal Versatility of the Coronal Approach in Maxillofacial Surgery. .J Oral Health Comm Dent 2010;4(1)16-21.
6. Shepherd DE, Ward-Booth RP, Moos KF: The morbidity of bicoronal flaps in maxillofacial surgery. Br J Oral Maxillofac Surg 23: 1–8, 1985.
7. Luo et al. A new coronal scalp technique to treat craniofacial fracture: The supratemporalis approach. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio 2012; 113:177-182
8. Fonseca - Oral and Maxillofacial Trauma, 4th edition – chapter 17

ОЛОН ГОЛОМТОТ ГЛИОБЛАСТОМА ХАВДРЫН ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДЛУУД БА СУДЛАГДСАН БАЙДЛЫН СУДАЛГАА

*Н.Шаравжамц[1,2], Х.Тэлмэн[1,2], О.Энхээ[3], Б.Ариунтунгалаг[4], Д.Мөнхбаатар[1], Х.Дэлгэрдалай[1,4]**

[1]АШУҮИС, АУС, Радиологийн тэнхим, [2]Грандмед эмнэлэг, [3]Эмгэг Судлалын Үндэсний Төв, [4]Медпортал эмнэлэг

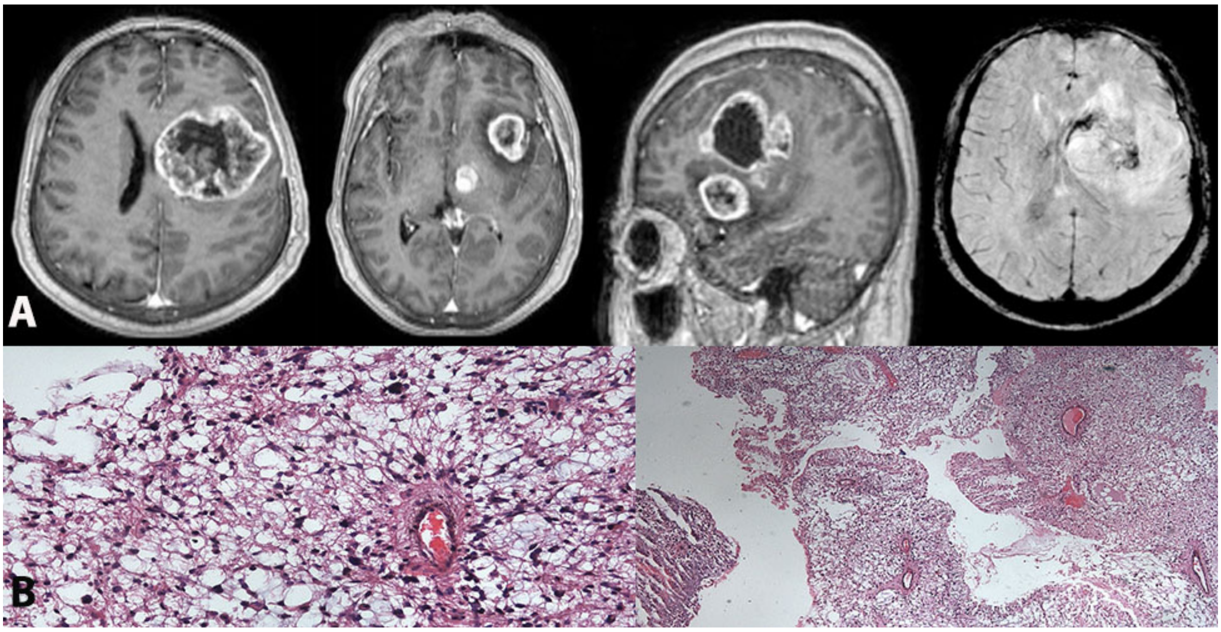
ХУРААНГУЙ

Үндэслэл: Глиобластома нь глий эсийн гаралтай IV зэрэглэлийн астроцитома бөгөөд хамгийн түгээмэл тохиолддог тархины анхдагч, хортой хавдар юм. Глиобластома нь маш давшингуй явцтай, тавилан муутай ба амьдрах хугацаа 1.5 жилээс бага байдаг. Глиобластома ганц тооны байдаг бөгөөд маш ховор тохиолдолд олон голомтот хэлбэрээр ургадаг. Олон голомтот глиобластомаг үсэрхийлэл болон олон тооны буглаанаас ялган оношлох нь төвөгтэй ба оношлогдсоноос хойш амьдарсан хугацаа дунджаар 4 сар байна.

Зорилго, зорилт: Олон голомтот глиобластома хавдрын тохиолдлуудыг олон улсад судлагдсан судалгаатай харьцуулан судаллаа.

Материал, арга зүй: Медпортал эмнэлгийн 2018-2023 оны 5 жилийн датаг шүүж олон голомтот глиобластома хавдар оношилогдон, эмгэг судлал ба эмнэлзүйн бусад шинжилгээгээр батлагдсан 4 тохиолдлыг олон улсад судлагдсан бусад судалгаануудтай харьцуулан судаллаа.

Үр дүн: Олон голомтот глиобластома тохиолдлууд нь цагаан бодист T1-ийн изо эсвэл бага, T2 ба FLAIR-ийн их эрчимтэй, жигд бус барзгар зах хүрээтэй, үхжилт уйланхайт агууламж бүхий холимог бүтэц хэд хэдэн тооны эзлэхүүнт үүсгэвэрээс тогтсон байсан ба орчны эддээ вазогеник хавантай, масс эффект ихтэй, перфузын CPT-д rCBV-ийн их утга гэсэн нийтлэг шинжүүдийг үзүүлж байлаа. Хавдрын голомтын тоо, хэмжээ, хаван их байх нь тавилан муутайг илэрхийлж байлаа. Хими, туяа эмчилгээ ба мэс засал эмчилгээ хийгдсэн олон голомтот глиобластома бүхий өвчтнүүдэд оношилогдсоноос хойших дундаж амьдрах хугацаа нь 537-701 хоног байсан. Уг хавдрыг эрт оношилж, оновчтой эмчилгээг цаг алдалгүй хийх нь тавилан сайжруулж байна.



Зураг.1. *(А) Их тархины зүүн тал бөмбөлгийн духны дэлбэн, суурийн зангилааг хамарсан 6.3*5.1см, 1.7*1.5см тус тус хэмжээтэй, зах хүрээгээрээ тодосгогч бодисын тод тодрол*

бүхий дотроо цус, үхжилт агуулсан, динамикийн СРТ шинжилгээнд r-CBV ихэссэн голомтот өөрчлөлтттэй. (B) Гистологийн шинжилгээнд гиперхроматик үхжилт эс, плеоморфик суурин дээрх митоз хуваагдал харагдаж байна.

ДҮГНЭЛТ:

Олон голомтот глиобластомын голомтууд нь нэг тооны глиобластоматай төстэй зарим дүрслэлийн шинжүүдийг үзүүлж байлаа. Ялангуяа перфузийн СРТ ба ПЕТ нь хэв шинжийн бус глиобластомаг эрт оношилон, оновчтой эмчилгээг хийж, тавиланг сайжруулахад ач холбогдолтой байна.

***Түлхүүр үг**: Тархины хавдар, глиобластома, үсэрхийлэл, тархины олон тооны голомт*

GALLBLADDER CLEAR CELL CARCINOMA: A CASE REPORT

Bayanduuren B*, Altankhuyag B, Enkhbayar D, Batbaatar G, Mishigdorj L, Bulgan CH, Gonchigsuren D

Grand Med Hospital, Ulaanbaatar, Mongolia

ABSTRACT

Introduction: Worldwide, the highest incidence rates (up to 7.5 per 100,000 in men and 23 per 100,000 in women) occur among populations in the Western part of South America (Chile and Peru), in North American Indians, in Mexican Americans, and in northern India. The best characterized risk factor for the development of gallbladder cancer is chronic inflammation associated with gallstones. Metastatic clear cell carcinoma in the gallbladder is extremely rare, with reported frequencies of less than 0.6% in large autopsy reviews.

Case presentation: A 54 years old female, with no prior medical conditions presented with a 10 days history of upper abdominal pain. Last 4 days ago right abdomen upper quadrant pain, vomiting. Routine hematological leukocytosis and biochemical tests were CRP increased. An abdominal ultrasound revealed the gallbladder is enlargement, about 6.0*3.0cm like the mudstone in the gallbladder. GB wall thickening/double. Common bile duct is dilated 1.2 cm. Computerized tomography imaging: Moderate thickening with surrounding mild edematous changes in wall of the gallbladder. Size of the GB is moderated dilated with diffuse sludges. IHBD is no dilated; CBD is mild dilated 1.2 cm and no sign of biliary tract obstruction. An open cholecystectomy, upon pathologic investigation, the morphologic and immunophenotypic features supported a diagnosis of clear cell variant of gallbladder carcinoma.

Discussion: Gallbladder cancer was first described in 1777. Clear cell gallbladder carcinoma was first reported in 192. Clear cell carcinoma represents on average over 90% of all malignancies of the kidney. Approximately 20% to 30% of patients with clear cell carcinoma have metastatic disease at presentation and nearly 50% of patients with advanced disease die within 5 years of diagnosis.

CONCLUSION

Clear cell carcinoma very rare disease, our team diagnosed during surgery and histological analysis. As a result of the surgery patient was completely healed and discharged from hospital. After from hospital discharged, we sent to national cancer center

Keywords: *Clear cell carcinoma; Gallstone disease; Open cholecystectomy; Intraoperative cholangiogram; Gallbladder tumor*

INTRODUCTION

Incidence of 6500 cases annually in the United States, gallbladder cancer is the fifth most common gastrointestinal tract malignancy in this country. Incidence increases with age and is two to six times higher in women than in men [1,2,3]. Worldwide, the highest incidence rates (up to 7.5 per 100,000 in men and 23 per 100,000 in women) occur among populations in the Western part of South America (Chile and Peru), in North American Indians, in Mexican Americans, and in northern India [4,5]. The best characterized risk factor for the development of gallbladder cancer is chronic inflammation associated with gallstones [6,7]. Although only 0.5% to 3% of patients with cholelithiasis will develop gallbladder cancer, gallstones are present in 70% to 90% of patients diagnosed with gallbladder cancer [8,9]. However, the 20 years risk of developing cancer for patients with gallstones is less than 0.5 percent for the overall population and 1.5 percent for high risks groups. Polypoid lesions of the gallbladder are associated with increased risk of cancer, particularly in polyps larger than 10 mm [4,10,11]. The calcified "porcelain" gallbladder is associated with more than a 20 percent incidence of gallbladder carcinoma [1,3-5,8]. When diagnosed, about 25 percent of gallbladder cancers are localized to the gallbladder wall, 35 percent have regional nodal involvement and/or extension into adjacent liver, and approximately

40 percent have distant metastasis. Metastatic tumors to the gallbladder are uncommon. The most common metastatic tumors to the gallbladder are metastatic melanomas and metastatic carcinomas from stomach, pancreas, ovary, bile ducts, colon and breast [1]. Metastatic clear cell carcinoma in the gallbladder is extremely rare, with reported frequencies of less than 0.6% in large autopsy reviews [5,6]. Clear cell carcinoma is a rare tumor accounting for 3% of all malignancies in adults and 85% of primary renal tumors. The most frequent sites of metastasis are lung (55%), regional lymph nodes (34%), liver (33%), bones (32%), adrenal (19%), contralateral kidney (11%) and CNS (6%) [3,11,12].

CASE PRESENTATION

Patient was a 54 years old female. Patient was right upper abdominal pain and epigastric middle pain. Nausea and vomiting, pain was started 10 days ago, after ate dumplings. No history of previous any gastrointestinal disease. The physical examination: Tenderness in right hypochondrium. Lump in the hypochondrium. Murphy's sign was positive.

The patients in blood test increased white blood cell and C-reactive protein (Table 1). No cancer tumor markers were performed at the time.

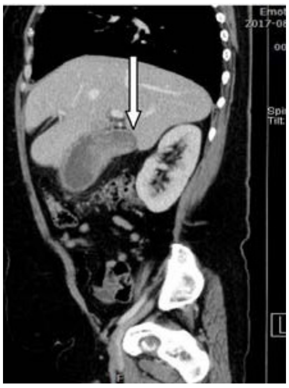
Radiology examination

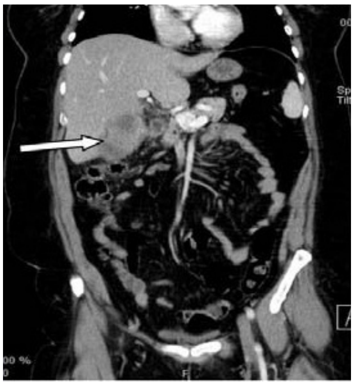
Abdominal ultrasound examination: Gallbladder enlargement is about 6.0 cm Ч 3.0 cm like the mudstone in the gallbladder. GB wall thickening/ double, common bile duct is dilated 1.2 cm (Figure 1).

Abdominal contrast CT examination: Moderate thickening with surrounding mild edematous changes in wall of the gallbladder. Size of the GB is moderated dilated with diffuse sludges. IHBD is no dilated CBD is dilated 1.2 cm and no sign of biliary obstruction and normal parenchymal contour and thickness of both kidneys. No renal masse (Figures 2-4).

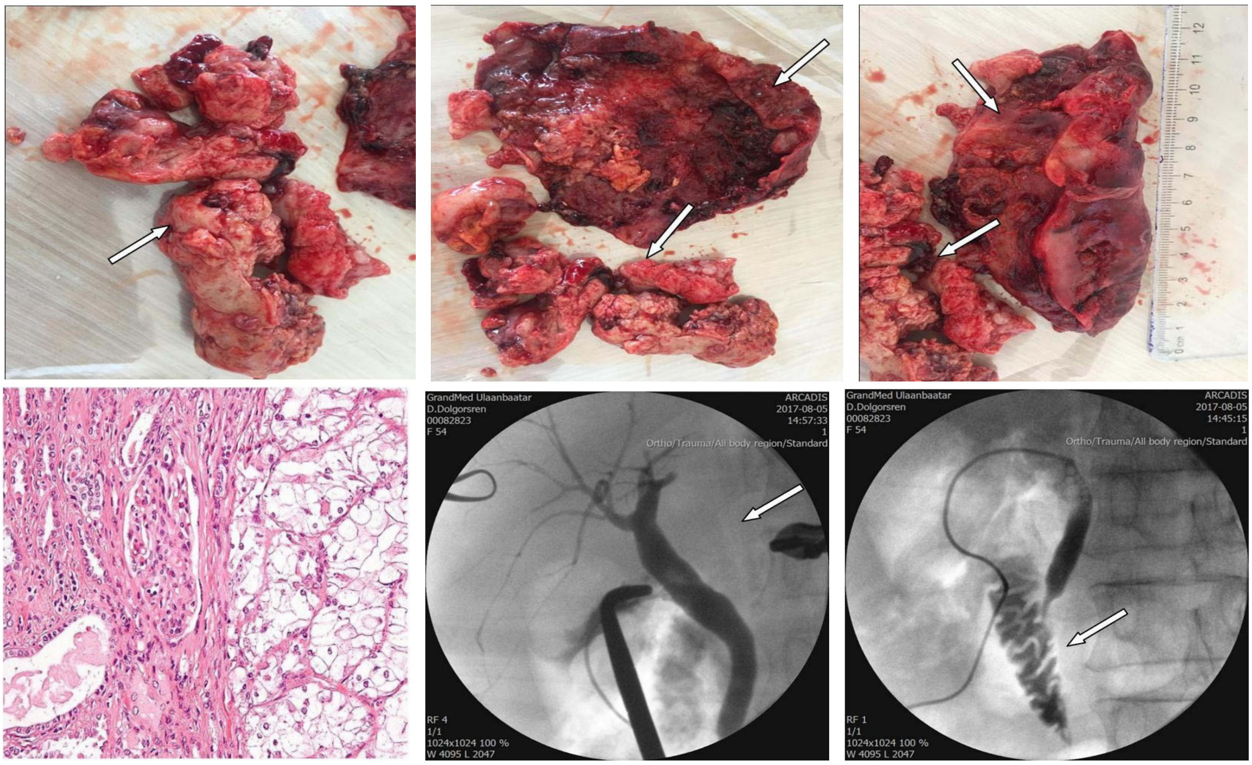
Treatment: We were emergency surgery of under general anesthesia open cholecystectomy and intraoperative cholangiogram. During surgery gallbladder was distended and gallbladder wall very thickness, hardness (Figures 5-7). In cholangiogram common bile duct no obstructive sign (Figure 8 and 9).

Histology examination: Undifferentiated carcinoma on the background of chronic cholecystitis. Done consultation from Campus medicus Europa.





Campus medicus Europa: This is rare case of a clear cell carcinoma in the gallbladder with a high mitotic activity. A metastatic renal cell carcinoma has to be ruled out (Figure 10).



DISCUSSION

Gallbladder cancer was first described in 1777 [3,5,6,11]. Clear cell gallbladder carcinoma was first reported in 1926 [1,3,6]. Clear cell carcinoma represents on average over 90% of all malignancies of the kidney [5,6,8]. Approximately 20% to 30% of patients with clear cell carcinoma have metastatic disease at presentation and nearly 50% of patients with advanced disease die within 5 years of diagnosis [1,12].

The risk factors for gallbladder cancer are the presence of a stone larger than 2 cm in diameter inside the gallbladder, polyps larger than 1 cm in diameter inside the gallbladder, choledochal cysts, typhoid and opisthorchis disease, primary sclerosing cholangitis, porcelain gallbladder, and excessive consumption of red meat and tobacco [5,6]. High risk factors include of gallbladder cancer associated with 80% to 90% in cholelithiasis [8,3]. Laboratory tests of tumor markers, such as CA19-9 and CEA, usually were positive [1,8,10-13]. Surgical treatment of gallbladder cancer varies by case. Stage of the disease, tumor localization and whether it was the first identified tumor or recurred tumor are important factors that will decide surgical method [1,4,11]. While in some appropriate patients, cholecystectomy is sufficient, some cases may require major operations such as hepatectomy, resection of the bile duct and pancreaticoduodenectomy [5,12,13]. In stage I (T1, N0) gallbladder cancer cases have reported a 100% 5-year survival with only cholecystectomy [4,13]. Prior to establishing that clear cell carcinoma is a primary gallbladder cancer, it is appropriate to clinically investigate possible secondary focuses, in particularthe kidneys in terms of metastasis [1,3]. Global incidence of RCC continues to grow steadily with the increase in incidentally discovered lesions during imaging studies [8,12]. Up to 50% to 60% of RCCs may be incidentally found in asymptomatic patients at abdominal imaging studies performed for other indications [4,5]. Recent advances in the understanding of the genetic basis of RCC have provided unique insights into the underlying histologic and biological diversity of renal cancer

[2,4,5,7]. Renal cell carcinoma is considered a byproduct of genetic events that may involve gain of function of protooncogens, loss of function of cancer suppressor genes, or both [1,6,11]. Different histologic subtypes of renal cell carcinoma have characteristic clinical, genetic, and biological profiles [12,13]. Clear cell carcinoma is the approximately 70% to 75% of all renal cell carcinomas [10-13]. Acute cholecystitis as a clinical presentation is associated with poor prognosis [12]. The five-year survival rate following cholecystectomy for RCC is 35% to 50%. According to Chung et al. 63% of patients with one gallbladder metastasis have a 2 years survival, while in the case of multiple metastases this rate decreases to 23% following cholecystectomy [9-12]

CONCLUSION

Clear cell carcinoma very rare disease, our team diagnosed during surgery and histological analysis. As a result of the surgery patient was completely healed and discharged from hospital. After from hospital discharged, we sent to national cancer center.

REFERENCES

1. Agha RA, Fowler AJ, Saeta A, Barai I, Rajmohan S, Orgill DP, et al. The SCARE statement: Consensus-based surgical case report guidelines. Int J Surg. 2016;34:180-86.
2. Sheth S, Bedford A, Chopra S. Primary gallbladder cancer: recognition of risk factors and the role of prophylactic cholecystectomy. Am J Gastroenterol. 2000;95(6):1402–10.
3. Wistuba II, Gazdar AF. Gallbladder cancer: Lessons from a rare tumour. Nat Rev Cancer. 2004;4(9):695-706.
4. Duffy A, Capanu M, Abou-Alfa GK, Huitzil D, Jarnagin W, Fong Y, et al. Gallbladder cancer (GBC): 10-year experience at Memorial Sloan- Kettering Cancer Centre (MSKCC). J Surg Oncol. 2008;98(7):485-89.
5. Levy AD, Murakata LA, Rohrmann CA Jr. Gallbladder carcinoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2001;21(2):295–314.
6. Surveillance, Epidemiology and End-Results Program (SEER). The Four Most Common Cancers for Different Ethnic Populations 2013. Bethesda, MD: National Cancer Institute; 2013.
7. Albores-Saavedra J, Henson DE, Sobin LH. The WHO histological classification of tumors of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. A commentary on the second edition. Cancer. 1992;70(2):410–14.
8. Gakiopoulou H, Givalos N, Liapis G, Agrogiannis G, Patsouris E, Delladetsima I. Hepatoid adenocarcinoma of the gallbladder. Dig Dis Sci. 2007;52(12):3358–62.
9. Bittinger A, Altekrьger I, Barth P. Clear cell carcinoma of the gallbladder: A histological and immunohistochemical study. Pathol Res Pract. 1996;191(12):1259–65.
10. Lazcano-Ponce EC, Miquel JF, Mucoz N, Herrero R, Ferrecio C, Wistuba II, et al. Epidemiology and molecular pathology of gallbladder cancer. CA: Cancer J Clin. 2001;51(6):349–64
11. Wistuba II, Albores-Saavedra J. Genetic abnormalities involved in the pathogenesis of gallbladder carcinoma. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 1999;6:237–44.
12. Misra S, Chaturvedi A, Misra NC, Sharma ID. Carcinoma of the gallbladder. Lancet Oncol. 2003;4(3):167–76.
13. Albores-Saavedra J, Molberg K, Henson DE. Unusual malignant epithelial tumors of the gallbladder. Semin Diagn Pathol. 1996;13(4):326–38.

СИНУСЫН ЗАНГИЛААНЫ ТӨРӨЛХИЙН ДУТАГДАЛ

Ц.Саруул[1], Л.Энхээ[2], Б.Бямбажамц[1], Э.Бямбажав[1], П.Амаржаргал[1], Д.Мөнхбаатар[1]

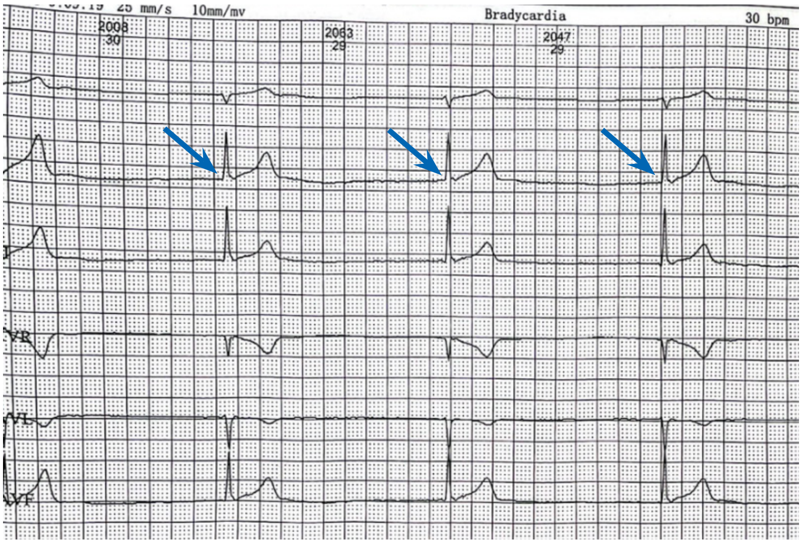
[1]Шастины Улсын Гуравдугаар Төв Эмнэлэг, [2]Далхас эмнэлэг

ҮНДЭСЛЭЛ

Сүүлийн үеийн судалгаагаар төрөлхийн синусын зангилааны сулралын хам шинжтэй өвчтөнд SCN5A генийн мутаци илэрч байгаа талаар судлан тогтоосон байдаг. SCN5A ген нь зүрхний миокардын үйлийн потенциалыг эхлүүлэх, сэрэл дамжуулах натрийн сувгийн үйл ажиллагааг зохицуулдаг ген юм. SCN5A генийн мутацийн үед удамшлын шалтгаант амь насанд онцгой аюултай хэм алдагдлууд ихээр тохиолдох ба эдгээр эмгэгүүдийг нийтээр нь натрийн сувгийн эмгэг хэмээн нэрлэдэг. Эдгээр эмгэгт QT уртсах хам шинж III хэв маяг, Бругада хам шинж, зүрхний хэм дамжуулалтын даамжирсан дутагдал, нярайн зүрхний гэнэтийн үхэл, синусын зангилааны төрөлхийн дутагдлын хам шинж хамаарна. SCN5A генийн эмгэг дэлхий нийтэд ховор тохиолдох ба манай оронд одоогоор бүртгэгдсэн тохиолдол үгүй билээ.

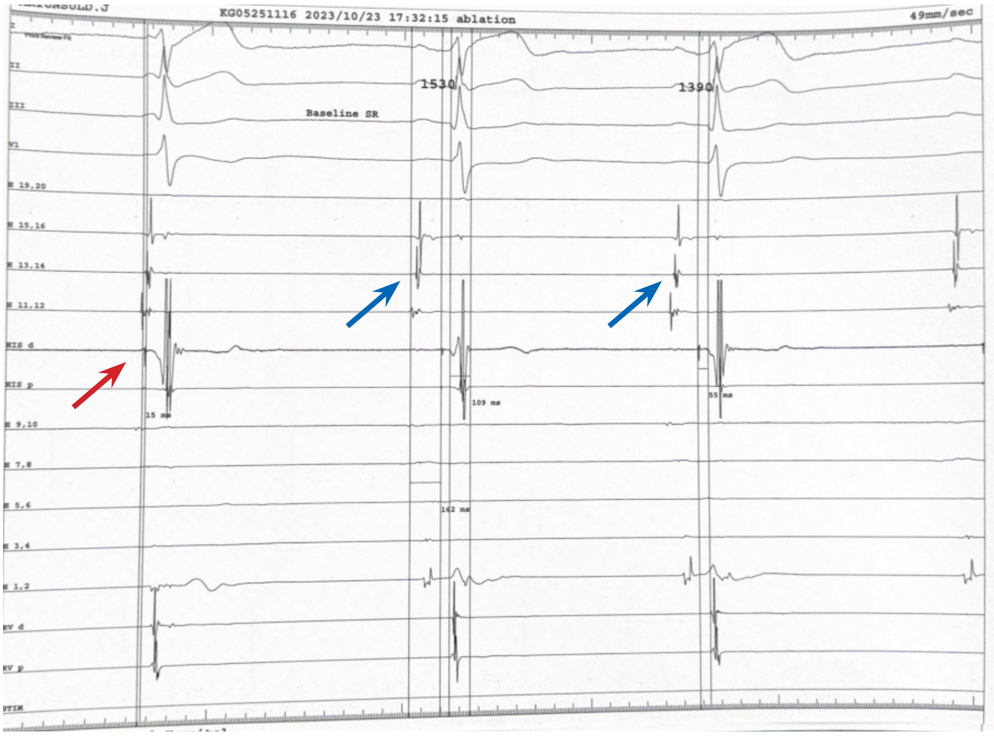
ТОХИОЛДОЛ

Бие суларч, толгой эргэх зовуурьтай 18 настай эрэгтэй манай эмнэлэгт оношилгоонд орохоор хандав. Зовуурь анх хэдийгээс эхэлснийг сайн мэддэггүй боловч, 7 жилийн өмнө хийлгэсэн ЗЦБ-т тосгуурын жирвэгнээ илэрсэн байв. Холтер ЗЦБ-т хоногийн нийт ЗЦТ цөөн буюу нийт 65399 цохилт, AB зангилааны хэмүүд, мөн ховдлын тогтворгүй тахикарди (Зураг 1) илэрнэ. Зүрхний хэт авиан шинжилгээгээр зүрхэнд бүтцийн өөрчлөлтгүй, эмнэл зүйн бусад шинжилгээнд өөрчлөлт илрээгүй. Өвчтөний гэр бүлийн өгүүлэмжинд төрсөн эрэгтэй дүү нь бага насандаа зүрхний гэнэтийн үхлээр нас барсан хэмээн өгүүлэв. Гэр бүлийн бусад гишүүд ямар нэгэн зовуурь шаналгаагүй гэв.



Зураг 1. *Өвчтөнийн холтер ЗЦБ. Өглөөний 9 цагт AB зангилааны хэм бичигдэнэ, ЗЦТ 29 удаа/мин*

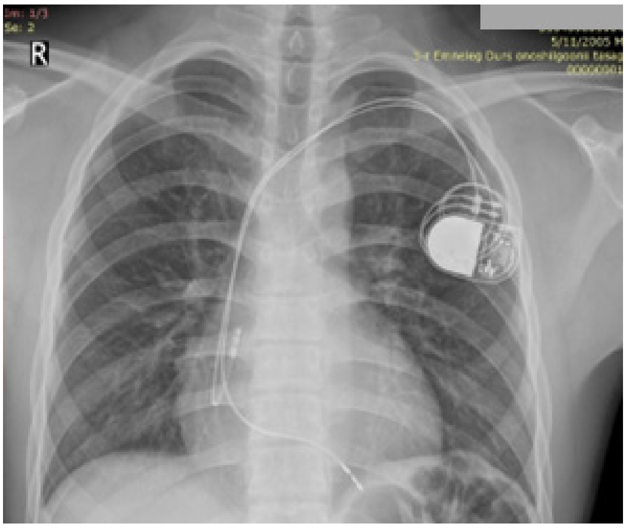
Зовуурь, гэр бүлийн өгүүлэмж, үзлэг, ЗЦБ-т илэрсэн өөрчлөлтөд үндэслэн генийн шалтгаант зүрхний дамжуулалтын эмгэг оношлох зорилгоор электрофизиологийн шинжилгээ хийхээр төлөвлөв.



__Зураг 2.__ Электрофизиологийн шинжилгээ. Өвчтний зүрхний үндсэн хэм AB зангилааны хэм (шар сум), синусын хэм (хөх сум) илэрнэ

Электрофизиологийн шинжилгээгээр өвчтөнд синусын зангилааны сэрэл үүсэлт хангалтгүй, тосгуурт өндөр хүчдэлээр 10V хүртэл сэдээлт өгөхөд тосгуур сэрэх чанар нь маш бага буюу зогсонги тосгууртай (Atrial stand-still), синусын зангилааны үйл ажиллагааны сорилоор синусын зангилааны дутагдал, AB зангилааны хэм тасралтгүй илэрнэ. Ховдлын програмчилсан сэдээлтээр ховдлын тогтворгүй тахикарди илэрнэ.

Синусын зангилааны сулралын хам шинжийн улмаас бид өвчтөнд хоёр хөндийн байнгын пейсмейкер суулгац суулгахаар шийдэв. Тосгуурын электродыг баруун тосгуурт байрлуулахад баруун тосгуурын цахилгаан сэрэл дамжуулалт маш бага буюу 0,5 мВ-оос хэтрэхгүй, электродоор дамжуулан тосгуурт сэдээлт хийхэд 5мВ-ын сэдээлтийг хүлээн авахгүй байгаа нь илрэв. Ховдлын электродыг баруун ховдлын оройд (Зураг 3) байрлуулав.



__Зураг 3.__ Хоёр хөндийн байнгын пейсмейкер суулгац суулгасны дараах зураг

Пейсмейкер суулгац суулгасны дараа өвчтөний биеийн байдал сайжирч, зовуурь шаналгаа багасав. Гэр бүлийн бусад гишүүдэд зүрхний эмгэг илрүүлэх зорилгоор зүрхний цахилгаан бичлэг, холтер зүрхний цахилгаан бичлэг хийхэд өвчтөний ээжид синусын зангилааны хориг илрэв.

ДҮГНЭЛТ

Энэ тохиолдлоор бид синусын зангилааны төрөлхийн сулрал нь SCN5A генийн мутацитай холбоотой үүссэнийг электрофизиологийн шинжилгээнд үндэслэн тогтоолоо.

НОМ ЗҮЙ

1. Keisuke Abe, Taku Machida, Naokata Sumitomo, Hirokazu Yamamoto, Kimie Ohkubo, Ichiro Watanabe, Takeru Makiyama, Satoki Fukae, Masaki Kohno, Daniel T. Harrell, Taisuke Ishikawa, Yukiomi Tsuji, Akihiko Nogami, Taichi Watabe, Yasushi Oginosawa, Haruhiko Abe, Koji Maemura, Hideki Motomura, Naomasa Makita. Sodium Channelopathy Underlying Familial Sick Sinus Syndrome With Early Onset and Predominantly Male Characteristics. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7:511-517.

2. D. Woodrow Benson, Dao W. Wang, Macaira Dyment, Timothy K. Knilans, Frank A. Fish, Margaret J. Strieper, Thomas H. Rhodes, Alfred L. George, Jr. Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (SCN5A). *J. Clin. Invest.* **112**:1019–1028 (2003). doi:10.1172/JCI200318062.

АРХИНЫ БУС ШАЛТГААНТ ВЕРНИКИЙН ЭНЦЕФАЛОПАТИЙН СРТ-Д ИЛРЭХ ХЭВШИНЖИТ БУС ӨӨРЧЛӨЛТ

Х.Тэлмэн[1], Э.Мөнхбаяр[3], *Д.Мөнхбаатар[1,4], Х.Дэлгэрдалай[1,4]*
[1]Грандмед эмнэлэг, [2]АШУҮИС, АУС, Радиологийн тэнхим,[3]Люксмед эмнэлэг, [4]АШУҮИС, Монгол-Япон сургалтын эмнэлэг

ABSTRACT:

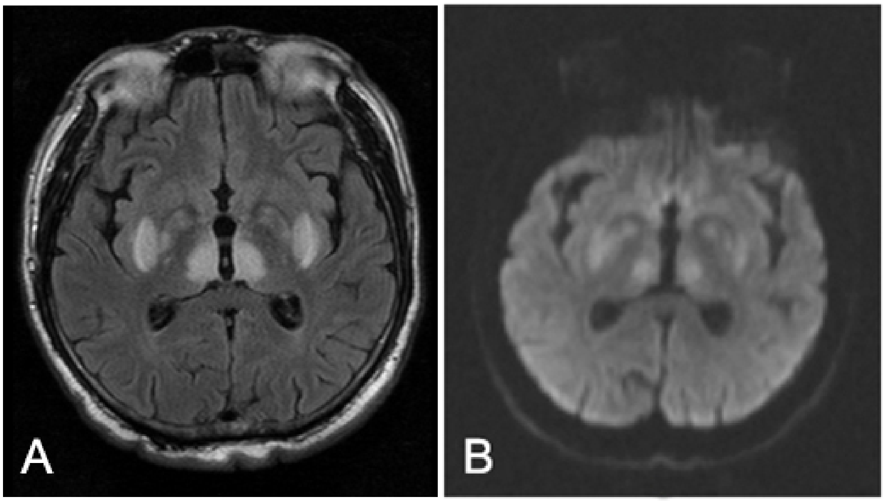
A 44-year-old man with history of inability to walk, ataxia with no other significant past medical or surgical history and did not have a habit of alcoholism. Magnetic resonance imaging (MRI) showed symmetrical changes involving the bilateral basal ganglia. The patient was diagnosed with Wernicke's encephalopathy (WE) based on clinical history, presentation, and imaging findings. Here we report a case, non-alcoholic adult patient with WE who revealed bilateral basal ganglia changes on MRI. WE should be always considered in the differential diagnosis for bilateral basal ganglia lesions. MRI has proven useful in diagnosing WE in patients who present with occasional neurological symptoms and atypical imaging findings.

ТОВЧ ХУРААНГУЙ

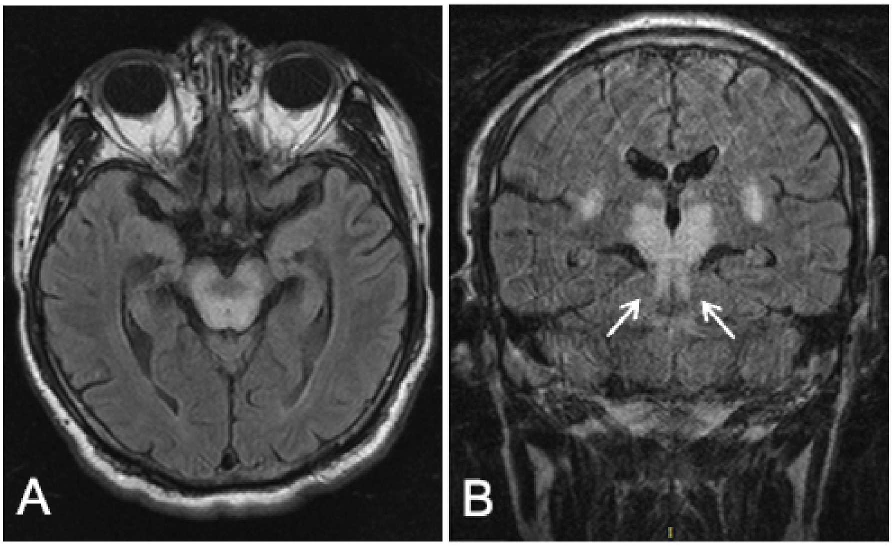
Верникийн энцефалопати нь тиамин буюу витамин В1-ийн дутагдалтай холбоотой үүсдэг мэдрэлийн цомгог хамшинж юм. Верникийн энцефалопатийн сонгомол гурвал шинж нь эмнэлзүйд илрэх нь бага байдаг учир оношилгоонд соронзон резонанст томографи (СРТ) шинжилгээ хийх нь ач холбогдол өндөртэй гэж үздэг. Верникийн энцефалопатийн үеийн СРТ -ийн шинжилгээнд хэвшинжит буюу хараапы товгор (thalamus), хөхлөг бие (mammillary body), дунд тархины дээвэр (tectal plate), усан суваг орчмын байрлалд (periaqueductal area), мөн хэвшинжит бус буюу тархи, гавал тархины мэдрэлийн бөөм, улаан бөөм (red nuclei), шүдлэг бөөм (dentate nuclei), сүүлт бөөм (caudate nuclei), эвэрлэг бие, их тархины холтослог давхаргад тэгш хэмтэйгээр өөрчлөлтүүд илэрдэг. Суурийн зангилааг хамарсан өөрчлөлтийг өмнө нь хүүхдийн бодисын солилцооны онцлогтой холбоотой илэрдэг өвөрмөц шинж бөгөөд насанд хүрэгсдийн эмгэгээс ялгах шинж болдог гэж үздэг байсан. Гэвч сүүлийн үед суурийн зангилаа хамарсан өөрчлөлт насанд хүрэгсдэд мөн илрэх боломжтой гэсэн судалгааны мэдээлэл болон тохиолдлууд гарч байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Үйлчлүүлэгч 44 настай, эрэгтэй алхах чадваргүй тэнцвэрийн өөрчлөлттэй, юм мартана, нойрондоо муу, ядарч сульдана гэсэн зовуурьтай АШУҮИС-ийн түшиц эмнэлэгт ирж шинжилгээ хийгдсэн. Удамшлын болон хорт зуршил, гэмтэл, мэс заслын асуумжийг үгүйсгэсэн. Бодит үзлэгт амин үзүүлэлтүүд хэвийн, ухаан санаа бүдэг, орчиндоо сул харьцаатай, асуусан асуултад тодорхой хариулахгүй, хэл яриа сунжруу, бүрэн зогсож чадахгүй, өнгөц болон гүний мэдрэхүй хэвийн. Лабораторийн шинжилгээнд: цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, биохимийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй. СРТ шинжилгээнд T1WI, T2WI, FLAIR, DWI, ADC, SWI горимын зүслэгүүд хийгдсэн. Тархины СРТ шинжилгээнд T2WI, FLAIR-т хоёр талд суурийн зангилааг хамарсан дохионы эрчим ихэссэн өөрчлөлттэй (Зураг 1, 2). Өөрчлөлттэй хэсгүүдийг дэлгэрэнгүй дурдвал харааны товгор (thalamus), дунд тархи (midbrain), усан суваг орчмын бүс (periaquductal area), хуягт бөөмийн арын хэсэг (posterior putamen), цайвар бөмбөлөг (globus pallidus), гадна капсул (external capsule), гүүрний арын хэсэгт (posterior part of pons) хоёр талтай тэгш хэмтэй, T2WI, FLAIR-т дохион эрчим ихэссэн, DWI-т нэвчилтийн хоригтой, T1WI дохионы эрчим бага зэрэг буурсан өөрчлөлтүүд илэрсэн. Сээр нурууны СРТ -ийн шинжилгээ мөн хийгдсэн бөгөөд ямар нэг оношийн ач холбогдолтой өөрчлөлт илрээгүй. Эмнэлзүй, бодит үзлэг, шинжилгээнд үндэслэн Верникийн энцефалопати онош тавигдан, яаралтай тиамин 500мг судсанд дуслаар өдөрт 3 удаа 2 өдрөөр, дараа нь өдөрт 1 удаа 5 өдрөөр эмчилгээ хийсэн. Мэдрэлийн тогтолцооны өөрчлөлтүүд эмнэлзүйн хувьд сайжирсан.



Зураг 1. (A) *FLAIR аксиал зүслэгт хуягт бөөмийн арын хэсэг, гадна капсул, харааны товгорт хоёр талд тэгш хэмтэй дохионы эрчим ихэссэн өөрчлөлттэй.* ***(B)*** *DWI аксиал зүслэгт нэвчилтийн хоригтой.*



Зураг 2. *FLAIR аксиал зүслэгт* ***(A)****, коронал зүслэгт* ***(B)*** *дунд тархинд буюу усан суваг орчмын бүс, дунд тархины дээвэр, гүүрний арын хэсэгт (цагаан сумаар заасан) хоёр талд тэгш хэмтэй дохионы эрчим ихэссэн өөрчлөлттэй.*

ХЭЛЦЭМЖ

Верникийн энцефалопатийн бодит тархалт нь эмнэлзүйн практикт оношлогдож буй тархалтаас илэрхий илүү байдаг учир уг эмгэгийн оношилгооны асуудлыг сайжруулах СРТ-ийн шинжилгээ нь оношилгоонд ач холбогдолтой нь батлагдсаар байна. Эмнэлзүйн оношилгоог сайжруулахын тулд Кайны эмнэлзүйн шалгуурыг хэрэглэх болсон ба энэ шалгуурын дагуу дараах 4 шинжээс 2 нь илэрсэн тохиолдолд Верникийн энцефалопати гэж үзэн оношийг батлах шинжилгээ хийдэг байна: хүнс тэжээлийн дутагдал, нүдний шинж тэмдэг, бага тархины шинж тэмдэг, ухамсарт ухааны өөрчлөлт эсвэл бага зэргийн ой санамж алдагдал[3-5]. Лабораторийн шинжилгээнд өмнө нь улаан эсийн транскетолаза ферментийн идэвхийг үздэг байсан бол сүүлийн үед цусанд тиамин болон түүний органофосфатыг илрүүлэх HPLC (High Performance Liquid Chromatography) буюу өндөр чадлын шингэний хроматографийн

шинжилгээг хийх болсон. Гэхдээ лабораторийн шинжилгээ нь оношилгооны мэдрэг чанар багатай байдаг байна[5]. Монгол улсад одоогоор дээрх шинжилгээнүүд хийгддэггүй. Хоёр талын суурийн зангилаа болон харааны товгорыг хамарсан өөрчлөлтүүд олон эмгэгүүдийн үед илрэх боломжтой байдаг. Эдгээр эмгэгүүдэд хорт бодисын хордлого (CO, цианид г.м), системийн бодисын солилцооны өөрчлөлтөд эмгэгүүд (элэгний эмгэг, гипер эсвэл гипогликеми, Вилсоны эмгэг, осмос миелингүйжих эмгэг г.м), зарим нэг дегенератив эмгэгүүд (Хантингтоны эмгэг, Кройцфелд-Якобын өвчин г.м), судасны шалтгаант эмгэгүүд (артери венийн инфаркт), хэсэг газрын халдварын өөрчлөлт (токсоплзмоз, вирусийн халдвар г.м) эсвэл хавдар (лимфома, PBTG (primary bilateral thalamic glioma) буюу хоёр талын харааны товгорын анхдагч глиома г.м) зэрэг ордог[9]. Верникийн энцефалопатийг эрт оношилж эсвэл сэжиглэсэн тохиолдолд витамин B1 буюу тиаминыг хэрэглэхэд үр дүнтэй байдаг боловч эмчилгээ хийгдээгүй эсвэл эмчилгээ хоцорсон тохиолдолд мэдрэл сэтгэцийн эргэшгүй өөрчлөлт гарах, нас барах хүртэл хүндрэх боломжтой.

ДҮГНЭЛТ:

Шим тэжээлийн дутагдал, архины архаг хэрэглээ, хоол боловсруулах замын мэс засал хийгдсэн, хүнд хэлбэрийн бөөлжих зовуурьтай, шинжилгээнд суурийн зангилааг хамарсан өөрчлөлттэй үед ялган оношилгоонд Верникийн энцефалопати үргэлж бодож байх нь чухал. Уг эмгэгийг сэжиглэсэн тохиолдолд яаралтай тиамин эмчилгээ авах нь хүндрэл, нас баралтаас сэргийлнэ.

Түлхүүр үгс: суурийн зангилаа, тиамины дутагдал, путамен

НОМ ЗҮЙ:

1. Zuccoli G, Pipitone N: Neuroimaging Findings in Acute Wernicke's Encephalopathy : Review of the Literature. AJR Am J Roentgenol 192 : 501-508, 2009
2. Manzo G, De Gennaro A, Cozzolino A, Serino A, Fenza G, Manto A : MR imaging findings in alcoholic and nonalcoholic acute Wernicke's encephalopathy: a review. Biomed Res Int 2014 : 503596, 2014
3. Harper CG, Giles M, Finlay-Jones R : Clinical signs in the Wernicke-Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131 cases diagnosed at necropsy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 49(4) : 341-345, 1986
4. Antunez E, Estruch R, Cardenal C, Nicolas JM, Fernandez-Sola J, Urbano-Marquez A : Usefulness of CT and MR imaging in the diagnosis of acute Wernicke's encephalopathy. AJR Am J Roentgenol 171 : 1131-1137, 1998
5. Galvin R, Brethen G, Ivashynka A, Hillbom M, Tanasescu R, Leone MA : EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. Eur J Neurol 17 : 1408-1418, 2010
6. Zuccoli G, Siddiqui N, Bailey A, Bartoletti SC : Neuroimaging findings in pediatric Wernicke encephalopathy: a review. Neuroradiology 52(6) : 523-529, 2010
7. Zuccoli G, Cravo I, Bailey A, Venturi A, Nardone R : Basal Ganglia involvement in Wernicke encephalopathy: report of 2 cases. AJNR Am J Neuroradiol 32(7) : E129-E131, 2011
8. Ashikaga R, Araki Y, Ono Y, Itami N, Akamatsu M, Kinoshita K, Ishida O : FLAIR appearance of Wernicke encephalopathy. Radiat Med 15(4) : 251-253, 1997
9. Hegde AN, Mohan S, Lath N, Lim CC : Differential diagnosis for bilateral abnormalities of the basal ganglia and thalamus. Radiographics 31(1) : 5-30, 2011

НАРИЙН ГЭДЭСНИЙ АНХДАГЧ ЛИМФОМА

Х.Тэлмэн[1], Г.Өрнөлтсайхан[2], Ц.Ишдорж[3], Ч.Наранбаатар[4], С.Амрита[2], Л.Оюунболд[2]

[1]Грандмед эмнэлэг, Дүрс оношилгооны тасаг, [2]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Дүрс оношилгооны төв, [3]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг, [4]УБ Сонгдо эмнэлэг, Дүрс оношилгооны тасаг

ABSTRACT:

Non-Hodgkin's lymphoma has a tendency to involve extranodal areas as its primary site and the gastrointestinal tract is the most commonly involved extranodal site. Their development, treatment and prognoses are quite different from adenocarcinomas. It is important to understand them and keep them in mind in differential diagnosis in daily clinical practice.

УДИРТГАЛ

Зангилааны гаднах лимфома нь тунгалгийн зангилааны бүсээс гадна хаана ч үүсэж болно. Хоол боловсруулах замд лимфойд эдүүд нь суурин давхарга болон салстын доорх давхаргад байдаг[1]. Хоол боловсруулах замын лимфома нь ховор тохиолддог хавдар бөгөөд нийт хоол боловсруулах замын хавдрын 0.9%-ийг эзэлдэг ба нийт Ходжикины бус лимфомагийн (NHL) тохиолдлын 20%-ийг эзэлдэг. Үүнээс тохиолдлын давтамжийг авч үзвэл ходоод (50-70%), нарийн гэдэс (20-35%), бүдүүн гэдэс, ялангуяа мухар гэдэс (5-10%), улаан хоолойд (<1%) тус тус тохиолддог[2]. Нарийн гэдэсний лимфомагийн тархалтыг байрлалын хувьд авч үзвэл: цутгалан гэдэс - 60-65%, өлөн гэдэс - 20-25%, 12 хуруу гэдэс – 6-8% байна[1,3]. ХБХ-ын лимфома дийлэнхдээ B эсийн гаралтай ба дөнгөж 8-10% нь T эсийн гаралтай байдаг[4]. Гэдэсний түгжрэл, цооролт нь хоол боловсруулах замын лимфомын ховор боловч амь насанд аюултай хүндрэлүүд бөгөөд оношлогдох үед эсвэл эмчилгээний явцад ихэвчлэн тохиолддог. Мөн хими эмчилгээг хожуу эхэлснээс үжил, олон эрхтний дутагдал зэрэг хүндрэлүүд үүсдэг[5].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Үйлчлүүлэгч 54 настай, эрэгтэй хэвлийгээр өвдөнө, цанхайна, хэвлийн зүүн доод хэсэгт хатуу зүйл тэмтрэгдэнэ, ядарч сульдана, турна гэсэн зовуурьтай Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлгийн яаралтай тусламжийн тасагт хандсан.

Асуумжаас: 1 сарын өмнөөс дээрх зовуурь илэрч эхэлсэн. Хэвлийн өвдөлт нь 1 хоногийн өмнөөс эхэлсэн ба гэрээр ибупрофен 400мг уусан гэнэ. Архаг хууч өвчин байхгүй. Мэс засал, осол гэмтэл, хорт зуршил, удамшлын анамнез үгүйсгэсэн.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа саруул, царай шаналангуй. Арьс салст цэвэр, чийглэг, эмгэг тууралтгүй. Чагналтаар зүрхний авиа тод хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. АД 120/70мм.муб, ЧСС 90 удаа. Амьсгал 2 талд ижил цулцангийн амьсгалтай. SpO2 96%. Хэвлий бага зэрэг эмзэглэлтэй, хүйсийн доод хэсгээр овгор зүйл тэмтрэгдэнэ. Захад ил хавангүй, захын тунгалгийн зангилаа томролгүй.

Лабораторийн шинжилгээнд:

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, биохимийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

Багажийн шинжилгээнд:

Цээжний рентген зурагт: Илэрхий өөрчлөлтгүй.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд: Хэвлийн баруун доод хэсгийн гэдэсний гогцоонуудын хана зузаарсан, чацархайд 2,5см хүртэл хэмжээтэй гипоэхоген тунгалгийн зангилаануудтай, бага аарцагт сул шингэнтэй.

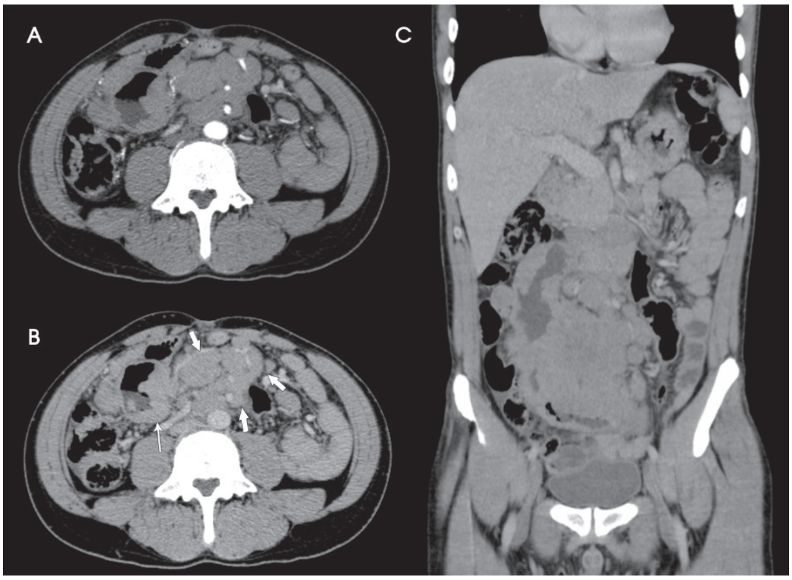
Хэвлийн тодосгогчтой компьютер томографын (КТ) шинжилгээнд:

Хэвлийн баруун доод хэсгээр проксималь цутгалан гэдэсний ~13 см урттай сегментэд гэдэсний хана жигд бус 2,5 см хүртэл зузаарсан, мөн хэвлийн дунд, доод хэсэгт дээрх сегментийн төгсгөл хэсгээр гэдэсний хана илэрхий зузаарч 10,5 x 6,5 см хэмжээтэй масс үүсгэсэн **(Зураг 1).** Чацархайн тунгалгийн зангилаанууд дээд чацархайн артерийн судас, түүний цутгалан гэдэсний салаанууд дагуу тархмал багцалж 2см хүртэл томорсон.

Дээрх шинжилгээнүүдэд үндэслэн нарийн гэдэс чацархайг хамарсан анхдагч лимфома оноштойгоор төлөвлөгөөт журмаар нарийн гэдсийг тайрч хажуу-хажуугаар залгах мэс засал хийсэн ба гистологийн шинжилгээнд В эсийн лимфоматай илүү төстэй зураглал харагдана, иммуногистохимийн шинжилгээгээр ялган оношлох шаардлагатай гэж үзсэн.

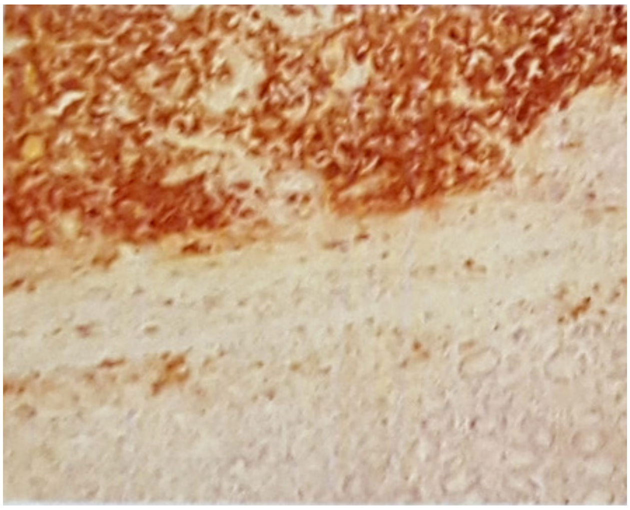
Иммуногистохимийн шинжилгээнд:

CD20 (+++), CD3 (-), CD117 (-) **(Зураг 2)** илэрсэн тул бид primary small intestinal B-cell non-Hodgkin›s lymphoma гэж оношийг баталгаажуулж химийн буюу CHOP эмчилгээг 6 курсээр хийсэн бөгөөд 3 сар, 1 жил, 2 жилийн дараа давтан хэвлийн тодосгогчтой КТ шинжилгээ хийж үзэхэд хэвлийн хөндийд илэрхий томорсон тунгалгийн зангилаа тодорхойлогдоогүй **(Зураг 3,4).**

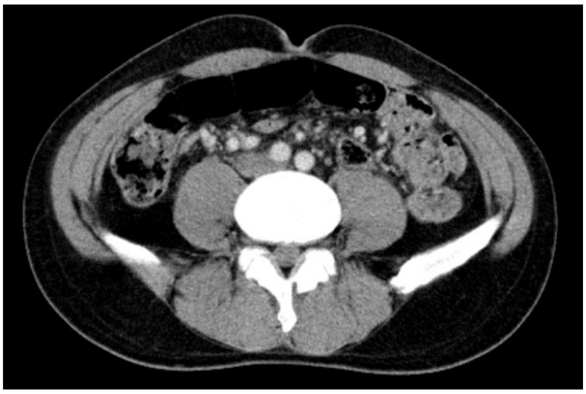


***Зураг 1.** Хэвлийн тодосгогчтой КТ шинжилгээ: **(A)** артерийн фаз, аксиал зүсэлэг **(B)** үүдэн вений фаз, аксиал зүсэлэг (С) үүдэн вений фаз, коронал зүсэлэг.*

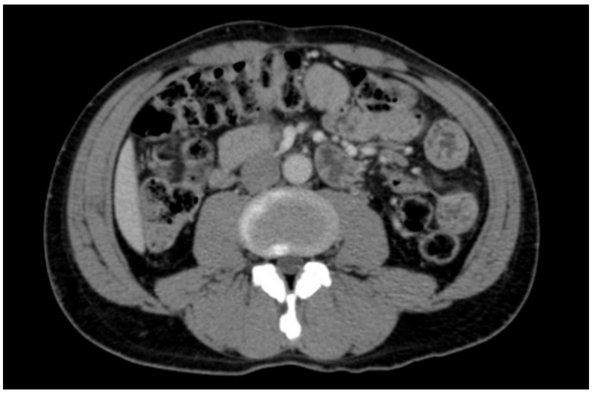
Цутгалан гэдэсний проксимал хэсгийн хана жигд бус зузаарсан (нарийн сумаар), төгсгөл хэсгийн гэдэсний хана зузаарч масс үүссгэсэн (бүдүүн сумаар).



***Зураг 2.** Иммуногистохими. CD20 (+++). Extranodal B-cell lymphoma*



Зураг 3. *3 сарын дараах хяналтын хэвлийн тодосгогчтой КТ шинжилгээнд хэвлийн хөндийд илэрхий томорсон тунгалгийн зангилаа тодорхойлогдохгүй.*



Зураг 4. *2 жилийн дараах хэвлийн тодосгогчтой КТ шинжилгээ*

ХЭЛЦЭМЖ

Хоол боловсруулах замын нь лимфойд эдээр баялаг бөгөөд гялтан хальсны арын буюу чацархайн тунгалгийн зангилаанаас үүсэлтэй лимфома нь хоёрдогчоор тохиолдох нь олонтоо байдаг. Харин анхдагч лимфома нь голчлон нэг хэсгийг хамардаг ба Давсон нарын судалгаанд тэмдэглэснээр хоол боловсруулах замын анхдагч лимфома нь дараах оношилгооны 5 шалгуурт нийцэх ёстой гэсэн байна[6]. Үүнд:

1) Өнгөц тунгалгийн зангилаанууд тэмтрэгдэхгүй
2) Цээжний рентген зурагт өөрчлөлтгүй (зангилааны томролгүй)
3) Цусны цагаан эсийн тоо хэвийн
4) Лапаротомид ихэвчлэн тунгалгийн булчирхайн хамт хоол боловсруулах замын гэмтэлтэй.
5) Элэг дэлүүнд өөрчлөлтгүй

Гэвч хоол боловсруулах замаас гаралтай давшингуй явцтай хүнд хэлбэрийн лимфома нь эмнэлзүйн төгсгөлийн шатанд тархалт нь ихсэж эмнэлзүй, дүрслэлийн шинж болон эмгэг жамын хувьд хоёрдогч лимфомаас ялгарахгүй болдог[7]. Тодорхой гистологийн төрлүүд нь тогтсон байрлалд ихэвчлэн тохиолддог бөгөөд тухайлбал MALT лимфома нь ходоодонд, мантийн эсийн лимфома нь өлөн гэдэс, цутгалан гэдэс болон бүдүүн гэдэсний төгсгөлд, нарийн гэдэсний эмгэгтэй холбоотой Т эсийн хавдар нь өлөн гэдсэнд, фолликуляр лимфома нь 12 хуруу гэдсэнд элбэг тохиолддог байна[8].

Нарийн гэдэсний В эсийн лимфома нь ихэвчлэн цутгалан гэдэсний төгсгөл хэсэгт байрладаг ба энэ хэсэгт лимфойд эдийн агууламж их байдаг[9]. В эсийн лимфома нь нарийн гэдэсний хананд том хэмжээтэй, дугуй хэлбэртэй масс байдаг дийлэнхдээ нарийн гэдэсний чацархай болон зэргэлдээх тунгалгийн зангилаанд үсэрхийлдэг. Харин Т эсийн лимфома нь ихэвчлэн өлөн гэдсийг хамардаг[10]. Нарийн гэдэсний дуран нь нарийн гэдсийг хэсэглэн харах, эдийн шинжилгээ авах боломжийг олгодог ч нарийн ажилбар арга техник шаарддаг, инвазив зэрэг сул талтай. Харин инвазив бус дүрс оношилгооны шинжилгээний дэвшилтэд аргууд болох хэвлийн компьютер томографи болон соронзон резонанст томографи нь нарийн гэдэсний үүсгэврийг оношлоход чухал ач холбогдолтой. Компьютер томографи нь хавдрын үе шатыг тодорхойлох болон мэс засал, хими эмчилгээний дараах хяналтыг тогтооход аль алинд нь хэрэглэгддэг. Орчин үед компьютер томографигаар ханын зузаан, чацархайн судасжилт, бусад холбогдох өөрчлөлтүүдийг үнэлэх боломжтой болсон[11]. Голдуу аденокарцинома, стромал хавдраас ялган оношилно. Өвөрмөц шинж байхгүй ч олон хэсгийг хамарсан, түгжрэлийн шинжгүй, гэдэсний хөндий чөлөөтэй, эмгэг судасжилтгүй, тархмал нэвчмэл эсвэл бөөгнөрсөн том масс, ойролцоох өөхөн эд хадгалагдах, тунгалгийн зангилаа томрох зэрэг шинжүүдээр нь лимфомаг сэжиглэнэ[12]. Хоол боловсруулах замын лимфомын эмчилгээ менежмент нь тухайн хавдрын онцлог, төрөл, үе шатаас хамаардаг.

Үндсэн эмчилгээ нь мэс засал болон хими эмчилгээ юм. Мэс заслаар тайрах боломжгүй том хэмжээний хавдрын үед туяа эмчилгээг хийдэг боловч нарийн гэдэсний лимфомтой тохиолдолд туяаны дараах нарийн гэдэсний үрэвслээс сэргийлж энэ эмчилгээг зөвлөдөггүй[8]. Өвчний тавилан нь нас, гистологийн хэлбэр, үе шат, шинж тэмдэг зэрэг зүйлүүдээс хамаарах ба зарим ном сурах бичгүүдэд тухайн эмгэгийн үе шат нь амьдрах чадварын хамгийн гол үзүүлэлт гэж тэмдэглэсэн байдаг[13].

ДҮГНЭЛТ:

Нарийн гэдэсний анхдагч лимфома нь харьцангуй ховор тохиолддог, эмнэлзүй болон радиологийн өвөрмөц шинж байхгүй боловч хавдруудын ялган оношилгоонд үргэлж бодож байх ёстой эмгэг юм. Харин дүрс оношилгооны шинжилгээнүүд нь өвчний үе шатыг тогтоох, хүндрэлийг илрүүлэх (цоорол, бөглөрөл, фистула) үндсэн арга болдог.

Түлхүүр үг: зангилааны гаднах лимфома, хоол боловсруулах замын лимфома, нарийн гэдэс

НОМ ЗҮЙ:

1. Ghai, S., Pattison, J., Ghai, S., O'Malley, M. E., Khalili, K., & Stephens, M. (2007). Primary gastrointestinal lymphoma: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. Radiographics, 27(5), 1371-1388.
2. DoddGD. Lymphoma of the hollow abdominal viscera. Radiol Clin North Am1990;28:771–783
3. Schottenfeld D, Beebe-Dimmer JL, Vigneau FD. The epidemiology and pathogenesis of neoplasia in the small intestine. Ann Epidemiol. 2009;19:58–69
4. KohPK, Horsman JM, Radstone CR, Hancock H, Goepel JR, Hancock BW. Localised extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the gastrointestinal tract: Sheffield Lymphoma Group experience (1989–1998). Int J Oncol2001;18:743–748.
5. Avci, T., Yabanoğlu, H., ARER, İ., Kocer, N., Caliskan, K., Borcek, P., & Ekici, Y. (2017). Primary small intestinal non-Hodgkin lymphoma diagnosed after emergency surgery. ULUSAL TRAVMA VE ACIL CERRAHI DERGISI-TURKISH JOURNAL OF TRAUMA & EMERGENCY SURGERY, 23(2).
6. DawsonIM, Cornes JS, Morson BC. Primary malignant tumors of the intestinal tract. Br J Surg1961;49:80–89.
7. YooCC, Levine MS, McLarney JK, Rubesin SE, Herlinger H. Value of barium studies for predicting primary versus secondary non-Hodgkin's gastrointestinal lymphoma. Abdom Imaging2000;25: 368–372.
8. Ghimire P, Wu GY, Zhu L. Primary gastrointestinal lymphoma. World J Gastroenterol. 2011;17(6):697-707.
9. LevineMS, Rubesin SE, Pantongrag-Brown L, Buck JL, Herlinger H. Non-Hodgkin's lymphoma of the gastrointestinal tract: radiographic findings. AJR Am J Roentgenol1997;168:165–172.
10. Rubesin, S. E., Gilchrist, A. M., Bronner, M., Saul, S. H., Herlinger, H., Grumbach, K., ... & Laufer, I. (1990). Non-Hodgkin lymphoma of the small intestine. Radiographics, 10(6), 985-998.
11. M. Galia, F. Agnello, L. La Grutta et al., "Computed tomography of bowel obstruction: tricks of the trade," Expert Review of Gastroenterology & Hepatology, vol. 9, pp. 1115–1125, 2015
12. Frampas E. Lymphomas: basic points that radiologists should know. Diagn Interv Imaging. 2013;94:131-44.
13. Vaidya R, Habermann TM, Donohue JH, et al. Bowel perforation in intestinal lymphoma: incidence and clinical features. Ann Oncol. 2013;24:2439-43.

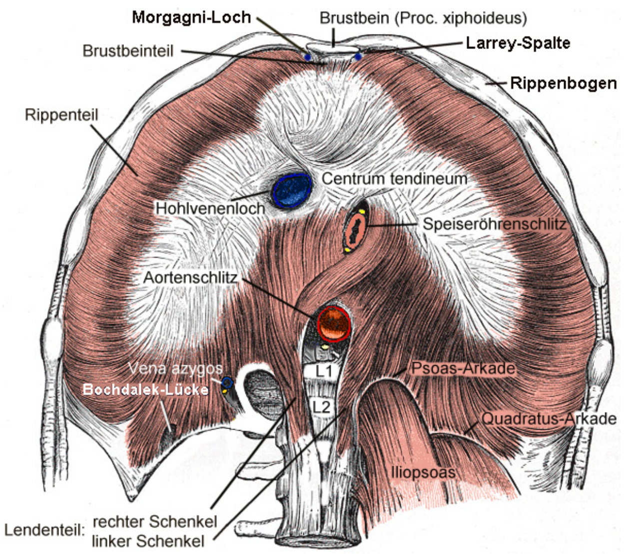
“БАРУУН ТАЛЫН БОЧДАЛЕКИЙН ИВЭРХИЙ” ОНОШТОЙ ӨВЧТӨНИЙГ ОНОШИЛЖ ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДОЛ

Б.Ариун-Эрдэнэ[1]. Ч.Баттулга[1] . Ц.Цогзолмаа[1]. С.Лхагвацэцэг[1]. Б.Уранжаргал[1].
[1]ЭХЭМҮТ.Хүүхдийн эмнэлэг. Радиологийн тасаг

Бочдалекийн ивэрхий нь төрөлхийн өрцний ивэрхийн хоёр хэлбэрийн нэг бөгөөд нөгөө хэлбэр нь Моргани ивэрхий юм. Бочдалекийн ивэрхий нь нялхсын өрцний цоорхойтой төрөлхийн гажиг бөгөөд хэвлийн хөндийн эрхтнүүд (ялангуяа ходоод, гэдэс) цээжний хөндий рүү орох боломжийг олгодог. Ихэнх ториолдолд ивэрхий үүссэн талын уушги нь жижиг, төрөлхийн гажигтай байх бөгөөд уушги шахагдсанаас амьсгалахад хүндрэлтэй болсноор амь насанд аюул учруулж болзошгүй юм. Бочдалекийн ивэрхий нь зүүн талын арын хэсэгт илүү их тохиолддог, ховор тохиолдолд баруун талд тохиолддог. (зүүн 85%, баруун талд 15%).

Бочдалекийн ивэрхийг анх 1754 онд МакКаули тодорхойлсон бөгөөд дараа нь судалж, Чехийн эмгэг судлаач Винченц Александр Бочдалек (1801-1883) нэрээр нэрлэжээ.

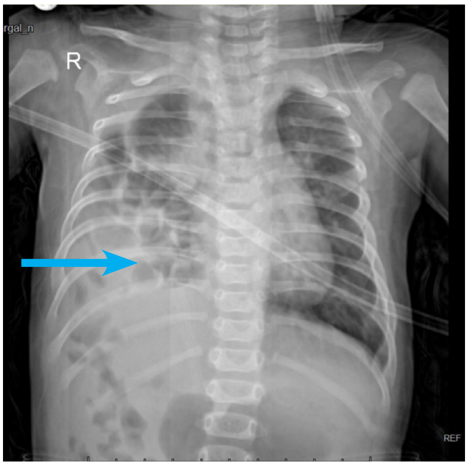
Бочдалекийн ивэрхий нь насанд хүрэгсдэд аяндаа гарч ирдэг өрцний ивэрхийн нийт тохиолдлын 0.17-6%, жил бүр 2200-12500 төрөлт тутамд нэг тохиолддог. Бочдалекийн ивэрхийтэй төрсөн хүүхдүүд ивэрхийн улмаас төрөлхийн гажигтай байх магадлал өндөр байдаг. Бочдалекийн ивэрхийтэй төрсөн хүүхдүүдийн 20 орчим хувь нь зүрхний төрөлхийн гажигтай байдаг.

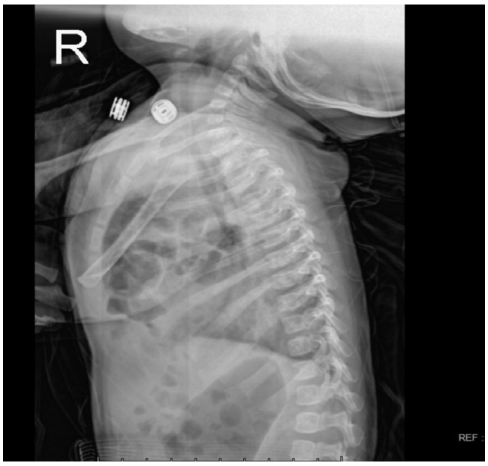


Тохиолдол :

Өвчтөн Б.Х 3 сартай. Эмэгтэй. Хоёр хоногийн өмнөөс ханиалгасан, 1 хоногийн өмнөөс амьсгалахад зовуурьтай болсон, уйлагнана, халуурсан зовууртай. Сум дундын нэгдсэн эмнэлэгт ирэхэд Sat CO2 буурсан, яаралтай рентген зураг авч харахад “Баруун талын өрцний ивэрхий” гэж оношлогдон ЭХЭМҮТ-рүү яаралтай тээвэрлэгдэн ирсэн.

- **Шинжилгээнд:**

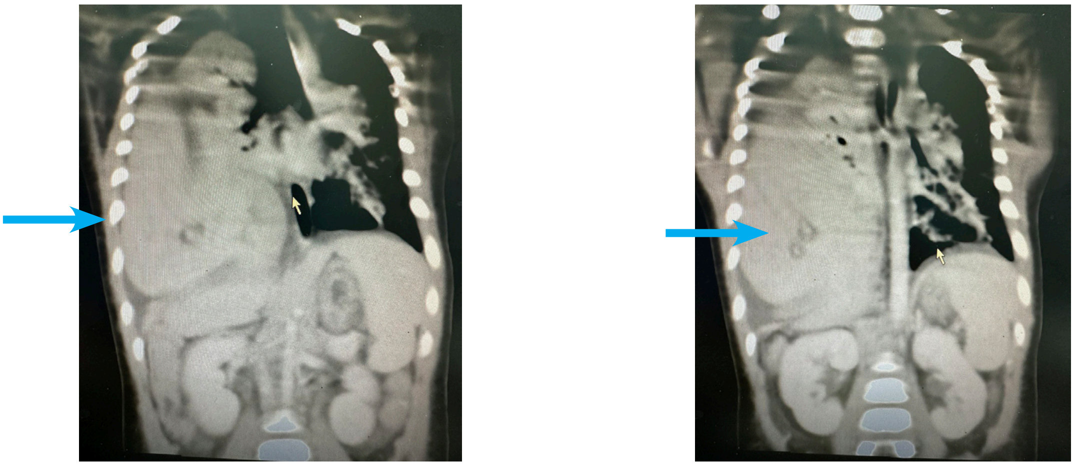




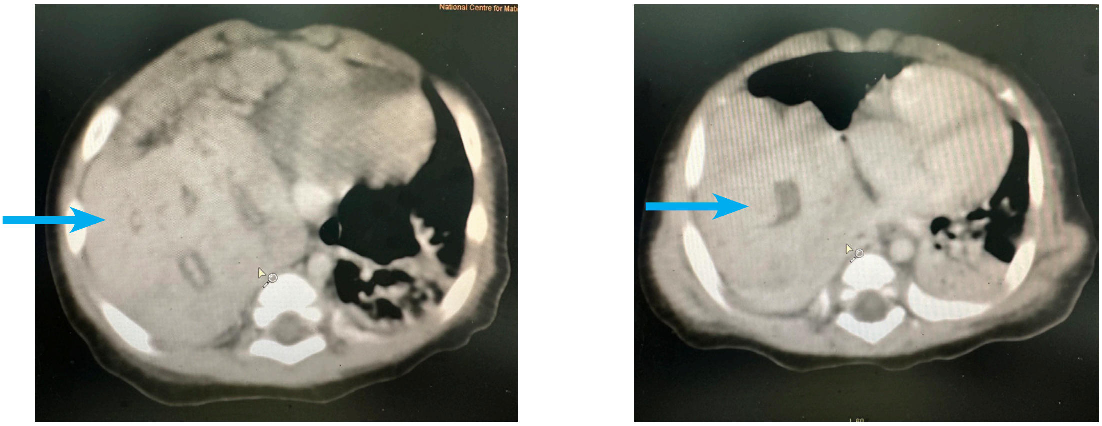
***Зураг 1**. Цээжний 2 байрлалын рентген зурагт: IX/29*

Баруун уушгины дунд доод талбайд хий шингэний түвшин бүхий олон тооны сүүдэртэй /цэнхэр сум/, тэр талын өрц синус тод ялгарахгүй. Голтын сүүдрийг бага зэрэг зүүн тийш түлхсэн байдалтай харагдана. /Сум дундын эмнэлэгт авахуулсан зураг/

Цээжний хөндийн эрхтнүүдийн тодосгогчтой КТ шинжилгээ: IX/30 ЭХЭМҮТ



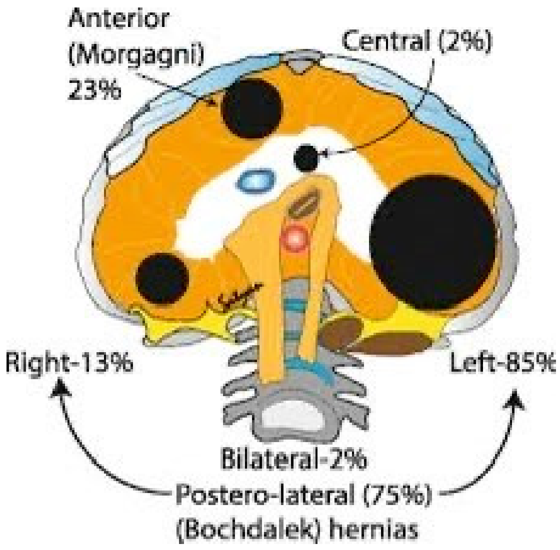
Зураг 2. *Баруун талын уушгины дээд болон доод дэлбэнгийн арын болон латераль сегментүүд агчилттай. Баруун плеврийн хөндийд бага бус хэмжээний сул шингэнтэй. Баруун талын өрцийг бүрэн ялгах боломжгүй, элэгний баруун дэлбэн бүхэлдээ дээшилж цээжний хөндийн доод хэсэг рүү өрцний арын нүхээр шилжин байрласан ба элэгний баруун дэлбэнгээс гадна бүдүүн гэдэсний элэгний булан ба нарийн гэдэсний гогцоонууд тодорхойлогдоно. /цэнхэр сум/*

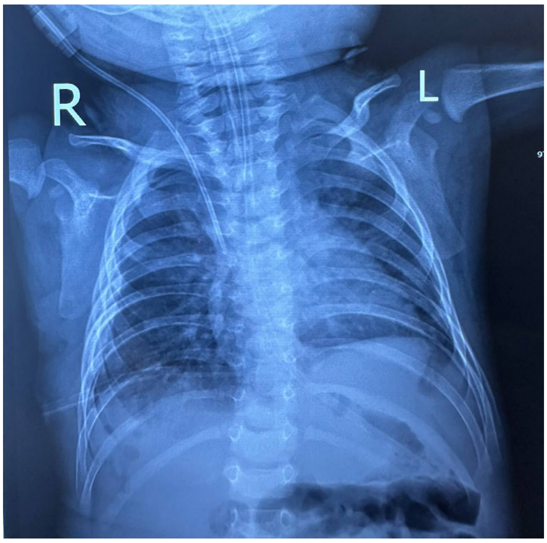


Зураг 3. *Аксиаль байрлал*

Онош: Төрөлхийн баруун талын өрцний ивэрхий ICD10-Q79.0

Яаралтай журмаар мэс засалд ороход баруун талын Бочдалекийн /цэнхэр сум/ нүхээр элэг 8 тоо хэлбэрээр орсон, мөн бүдүүн гэдэсний хэсгүүд ивэрч орсон байсныг хэвлийн хөндий рүү хэвийн байрлалд оруулсан.





Зураг 4. *Хагалгааны дараах 1 хоног.*

Цээжний эгц байрлалын рентген зураг.

НОМЗҮЙ:

1. Pediatric radiology 4th edition Michele M.Walters, Richard L.Robertson
2. Radiopaedia.org
3. Хүүхдийн мэс заслын өвчин . Д.Авирмэд в.2016 он.
4. Нярайн мэс засал. Ерөнхий мэс заслын тасгийн эмч нар. 2014 он.
5. Pediatric surgery I , II volume. Arnold G.Coran etc. 2012.
6. Operative Pediatric Surgey. 6th edition. Lewis Splitz and Arnold G.Coran
7. www.Uptodate.com
8. The radiology assistant
9. Wikipedia.org

БАРУУН ТИТЭМ АРТЕРИЙН АНЕВРИЗМ

Ц.Сумъяа[1], А.Энхтүвшин[2], Б.Гантуяа[2]

[1]Зүрх судлалын тэнхим, АШУҮИС, [2]Дотор судлалын резидент эмч, АШУҮИС

ТОВЧ МЭДЭЭЛЭЛ

Эмчлүүлэгч Э 32 настай, эрэгтэй

Асуумж

Зовуурь: Зүрх орчим хөндүүрлэж өвдөнө, үе үе цээжээр хатгуулж өвдөнө, хатгуулж өвдөх үед зүрх дэлсэж зүүн гар руу дамжина. Үе үе ухаан алдаж унасан, ухаан алдахдаа толгой эргэж нүд харанхуйлдаг. Ухаан алдалт ойролцоогоор 5сек орчим үргэлжилдэг.

Өвчний түүх: 4 жилийн өмнөөс үе үе цээжээр өвддөг байсан. Сүүлийн нэг сар дээрх зовуурь илэрч ухаан алдаж унасан. Заримдаа артерийн даралт хэлбэлзэнэ, хэлбэлзэхдээ 200мм. муб орчим болж ихэснэ. Артерийн даралт ихэссэн үед каптоприл шахмалаар ууна. Харин ухаан алдалтын шалтгаан тодорхойгүй, онош тодроогүй болно.

Амьдралын түүх: 1991 онд Улаанбаатар хотод төрсөн. Ам бүл 4, эхнэр хүүхдүүдийн хамт амьдардаг. Үйл ажиллагааны зөвлөх мэргэжлээрээ 12 жил ажилласан. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн, сургуулиар боловсрол эзэмшсэн.

Бодит үзлэг

Биеийн ерөнхий байдал дунд. Ухаан санаа саруул. Глазго оноо 15 балл. Биеийн байрлал идэвхтэй, мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй. Арьс салст цэвэр, хуурайвтар, эмгэг тууралтгүй. Амьсгалд туслах булчингууд оролцохгүй, уушги чагнахад 2 талд цулцангийн амьсгалтай, амьсгалын тоо 18/мин, зүрх чагнахад зүрхний авиа тод, хэм жигд, артерийн даралт 160/90 мм.муб, зүрхний цохилт 77/мин байв. Хэл цэвэр, чийглэг, цайвар нимгэн өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн, хэлбэр зөв, эмзэглэлгүй. Пастернацкийн шинж 2 талд сөрөг, шээсний гарц элбэг байсан.

Лабораторийн шинжилгээ

Цусны ерөнхий шинжилгээ, бүлэгнэлт, шээсний шинжилгээнд ач холбогдолтой өөрчлөлтгүй. Биохимийн шинжилгээнд холестерин 6.47 ммоль/л болж ихэссэн байсан.

Багажийн шинжилгээ

Цээжний зураг: Уушгины уг, зураглал бага зэрэг олширсон, эмгэг өөрчлөлтгүй.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: Хэвлийн цуллаг эрхтнүүд хэвийн хэмжээтэй, нойр булчирхайн эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн, хэвлийн шингэнгүй, хэвийн байв.

Зүрхний цахилгаан бичлэг (ЗЦБ): Стандарт III ба aVF холболтонд сөрөг Т шүдтэй.

Холтер 24 цагийн ЗЦБ: синусын хэмнэлтэй, ач холбогдолтой хэм алдагдал илрээгүй.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээ: зүүн тосгуур хөнгөн зэргээр тэлэгдсэн, зүүн ховдлын хэмжээ хэвийн, зүүн ховдлын ерөнхий агшилт хэвийн (EF=54%, Simpson 52%.) боловч ant sep, mid bas sep хана бага зэрэг хөшүүн харагдана.

Титэм судасны ангиографийн шинжилгээ

Баруун шууны артерийн судсанд 6F интродюсер байрлуулж, стандарт чиглүүлэгчийг судсан дотуур явуулав. Баруун титэм артерийн судасны ангиографийн шинжилгээг JR 3.5 катетр ашиглаж стандарт байрлалд оношилгоо хийв. Зүүн титэм артерийн ангиографийн шинжилгээг JL 3.5 катетр ашиглаж стандарт байрлалаар зураг авч, судсан дотуурх оношилгоо хийж гүйцэтгэсэн. Титэм судасны ангиографийн шинжилгээгээр баруун титэм артерийн дунд хэсэгт аневризм бүхий хэсэг газрын эмгэг тэлэгдсэн өөрчлөлт илэрлээ. Титэм судасны ангиографийн оношилгооны явцад аневризм бүхий өөрчлөлттэй хэсэгт тодосгогч бодис бага зэрэг үлдсэн ур мөр ажиглагдсан (Зураг 1).

***Зураг 1**. Баруун титэм судасны аневризм*

ОНОШ

Үндсэн онош: Coronary artery aneurysm and dissection, I 25.4

Дагалдах онош: Ischemic heart disease, I 25.9

Ялгах онош: тогтворгүй бах, ховдлын хэм алдагдал, ST өргөгдөөгүй зүрхний цочмог шигдээс

ЭМЧИЛГЭЭ

Эмчлүүлэгчдэд титэм судасны аневризмын өөрчлөлт илэрсэн тул эмгэг тромбо, эмболийн өөрчлөлтөөс сэргийлж антиагрегант хослол эмчилгээ (tab.aspirin 81mg, tab.clopedrogel 75mg), эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлэх хугацаанд антикоагулянт болох том молекулт гепаринаар (sol.heparin 5000ED) эмчилсэн. Зовуурь илэрсэн тохиолдолд нитроглицерин шахмалаар уух буюу хэлэн доор тавих, зүрхийг тогтвортой болгож хамгаалах зорилгоор карведолол шахмалаар өгсөн. Цаашид зүрх судсан дотуурх эмчийн хяналтанд авч эмчлүүлэхээр болов.

ХЭЛЦЭМЖ

Титэм судасны аневризм бол титэм судасны ангиографийн шинжилгээнд 0.3-4.9% хувьд илэрдэг эмгэг өөрчлөлт юм (Sheikh et al., 2019). Титэм судасны аневризмд титэм судасны тодорхой сегмент хэвийн судасны диаметрээс 1.5 дахин өргөссөн эмгэг өөрчлөлтийг хамруулдаг. Титэм судасны аневризм ихэвчлэн баруун титэм артерийн дунд хэсэгт илүүтэй ажиглагддаг болох нь бид нарын тохиолдолтой ойролцоо байлаа (Swaye et al., 2019). Титэм судасны аневризмын үед ихэнхдээ эмнэлзүйд өвөрмөц өөрчлөлтгүй, цээжний өвдөлтийн шинж бага зэрэг ажиглагддаг (Indolfi et al., 2005) бол бид нарын тохиолдолд эдгээр зовууриас гадна ухаан алдалтын шалтгаан байж болох юм.

Титэм судасны аневризм ихэвчлэн судас хатуурлын хүндрэлээс үүсдэг (Dhaz-Zamudio et al., 2009) боловч тодорхой шалтгаан болох Кавасакигийн өвчин, Такаясугийн өвчин, Аварга эсийн артерит зэрэг өвчний үед тохиолдож болно (Sheikh et al., 2019). Мөн аневризм өвчний үед матрикс металопероксидаз (MMP) энзимийн ихсэлт ажиглагдана (Newman et al., 1994). MMP нь артерийн ханын матрикс дахь бүх уургийг (эластин, коллаген, протеогликан, ламинин, фибронектин) гэмтээх чадвартай фермент юм (Lamblin et al., 2002). Бид нарын тохиолдолд эмчлүүлэгч хавсарсан өвчин илэрхий тодорхойгүй тул шалтгааныг тодорхой хэлэх боломж хомс юм.

Титэм судасны эмчилгээний үед эмийн эмчилгээхүндэрсэнэсвэлболомжтойтохиолдолд титэм судсан дотуурх эмчилгээгээр эмчилнэ (Schdchinger et al., 2003). Ялангуяа титэм судсан дотуурх эмчилгээгээр политетрафлюроэтелин бодисоор бүрхсэн стент тавих, койл эмболизаци эмчилгээ хийдэг (Sheikh et al., 2019). Зарим тохиолдолд аневризм нь бифуркаци нарийсал зэрэг төвөгтэй байрлалд байвал титэм судасны мэс заслын аргыг сонгодог (Bradbury et al., 2006). Харин бид нарын тохиолдолд титэм судсан дотуурх хэт авиан шинжилгээ болох IVUS-аар титэм судасны хана, хуулрал, ханын морфологи бүтцийг тодорхой болгох шаардлагатай (Bad-manaban et al., 2004). Хэрвээ хүндрэл гарах эрсдэл өндөр бол **политетрафлюроэтелин** бодисоор бүрсэн стент тавьж болох юм.

ДҮГНЭЛТ

Манай улс титэм судасны аневризмыг оношлох бүрэн боломжтой боловч сүүлийн үеийн технологи болох IVUS, OCT оношилгоог эмнэлзүйн практикт нэвтрүүлэх нэн шаардлагатай.

НОМ ЗҮЙ:

1. Badmanaban, B., Mallon, P., Campbell, N., & Sarsam, M. A. I. (2004). Repair of Left Coronary Artery Aneurysm, Recurrent Ascending Aortic Aneurysm, and Mitral Valve Prolapse 19 Years after Bentall's Procedure in a Patient with Marfan Syndrome. *Journal of Cardiac Surgery*, *19*(1), 59–61. https://doi.org/10.1111/j.0886-0440.2004.02052.x
2. Bradbury, A. W., Milne, A. A., & Murie, J. A. (2006). Surgical aspects of Behзet's disease. *British Journal of Surgery*, *81*(12), 1712–1721. https://doi.org/10.1002/bjs.1800811205
3. Dнaz-Zamudio, M., Bacilio-Pйrez, U., Herrera-Zarza, M. C., Meave-Gonzбlez, A., Alexanderson-Rosas, E., Zambrana-Balta, G. F., & Kimura-Hayama, E. T. (2009). Coronary Artery Aneurysms and Ectasia: Role of Coronary CT Angiography. *RadioGraphics*, *29*(7), 1939–1954. https://doi.org/10.1148/rg.297095048
4. Gulec, S. (2003). Deletion polymorphism of the angiotensin I converting enzyme gene is a potent risk factor for coronary artery ectasia. *Heart*, *89*(2), 213–214. https://doi.org/10.1136/heart.89.2.213
5. Indolfi, C., Achille, F., Tagliamonte, G., Spaccarotella, C., Mongiardo, A., & Ferraro, A. (2005). Polytetrafluoroethylene Stent Deployment for a Left Anterior Descending Coronary Aneurysm Complicated by Late Acute Anterior Myocardial Infarction. *Circulation*, *112*(5). https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.497891
6. Lamblin, N., Bauters, C., Hermant, X., Lablanche, J.-M., Helbecque, N., & Amouyel, P. (2002). Polymorphisms in the promoter regions of MMP-2, MMP-3, MMP-9 and MMP-12 genes as determinants of aneurysmal coronary artery disease. *Journal of the American College of Cardiology*, *40*(1), 43–48. https://doi.org/10.1016/S0735-1097(02)01909-5
7. Newman, K. M., Ogata, Y., Malon, A. M., Irizarry, E., Gandhi, R. H., Nagase, H., & Tilson, M. D. (1994). Identification of matrix metalloproteinases 3 (stromelysin-1) and 9 (gelatinase B) in abdominal aortic aneurysm. *Arteriosclerosis and Thrombosis: A Journal of Vascular Biology*, *14*(8), 1315–1320. https://doi.org/10.1161/01.ATV.14.8.1315
8. Schдchinger, V., Hamm, C. W., Mьnzel, T., Haude, M., Baldus, S., Grube, E., Bonzel, T., Konorza, T., Kцster, R., Arnold, R., Haase, J., Probst, P., vom Dahl, J., Neumann, F.-J., Mudra, H., Hennen, B., Thiele, L., & Zeiher, A. M. (2003). A randomized trial of polytetrafluoroethylene-membrane-covered stents compared with conventional stents in aortocoronary saphenous vein grafts. *Journal of the American College of Cardiology*, *42*(8), 1360–1369. https://doi.org/10.1016/S0735-1097(03)01038-6
9. Sheikh, A. S., Hailan, A., Kinnaird, T., Choudhury, A., & Smith, D. (2019). Coronary Artery Aneurysm: Evaluation, Prognosis, and Proposed Treatment Strategies. *Heart Views : The Official Journal of the Gulf Heart Association*, *20*(3), 101. https://doi.org/10.4103/HEARTVIEWS.HEARTVIEWS_1_19
10. Swaye, P. S., Fisher, L. D., Litwin, P., Vignola, P. A., Judkins, M. P., Kemp, H. G., Mudd, J. G., & Gosselin, A. J. (1983a). Aneurysmal coronary artery disease. *Circulation*, *67*(1), 134–138. https://doi.org/10.1161/01.CIR.67.1.134
11. Swaye, P. S., Fisher, L. D., Litwin, P., Vignola, P. A., Judkins, M. P., Kemp, H. G., Mudd, J. G., & Gosselin, A. J. (1983b). Aneurysmal coronary artery disease. *Circulation*, *67*(1), 134–138. https://doi.org/10.1161/01.CIR.67.1.134

ЭЛЭГНИЙ ПОРТАЛ ВЕНИЙН ТРОМБОЗ, АРХИНЫ ШАЛТГААНТ ЭЛЭГНИЙ ЭМГЭГ

Х.Дагиймаа[1], Б.Баяраа[1]

[1]Баянзүрх Эмнэлэг Нэгдсэн

ӨВЧТӨНИЙ МЭДЭЭЛЭЛ

Үйлчлүүлэгч: Т 26 настай эрэгтэй

Боловсрол: Бүрэн дунд

Мэргэжил: Гагнуурчин

Гэр бүлийн байдал: Айлын 6 хүүхдийн 4 дэх нь, эхнэр 2 хүүхдийн хамт амьдардаг.

1. АСУУМЖ

Эмнэлэгт ирэх үеийн зовуурь

Ам хатна, бие тамирдана, зүрх дэлсэнэ, хэвлийгээр хатгаж, өвдөнө, цардайна. Өтгөн гараагүй, шээс бага хэмжээтэй гарна.

Хорт зуршил: Архины хамааралтай.

A.morbi

Дээрх зовуурь 2 сарын өмнөөс эхэлсэн. Анх хэвлийгээр өвдөж байсан 1 сарын хугацаанд өвчин намдаах эм диклоденк, 2022.08.17 нд анх БЗДНЭ-н ЯТТ-н тасагт түргэнээр хүргэгдэж ирээд эмнэлэгт хэвтсэн. Эмнэлэгт хэвтэхээс өмнө 5 хоног архи уусан тухайн үед шар ногоон зүйлээр бөөлжиж байсан гэв. 3-4 хоногийн өмнөөс гэнэт гэдэс томорч өвдөлт ихэссэн гэнэ. Элэгний вирусийн шинжилгээ өгч байгаагүй. Ковидоор өвдөөгүй. Урьд өмнө нь ийм зовиур илэрч байгаагүй. Архаг хууч өвчин үгүй.

2.БОДИТ ҮЗЛЭГ

Биеийн ерөнхий байдал хүнд. Ухаан санаа саруул. Асуусан асуултад хариулна. Арьс салст цайвар цонхигор, уруул хатаж хуурайшсан, царай шаналангүй цонхигор. Мах мариа дунд, арьсан доорх өөхөн эдийн хөгжил сул . Хялгасан судасны эргэн дүүрэлт 3 сек орчим байна. Шууны артерт пульс 2 талд ижил, хүчдэл дүүрэлт сайн. Цусны эргэлт тогтвортой захад АД 100/60 мм муб, ЗЦ-ын тоо-103 удаа/мин байна. Хүчилтөрөгчийн хэрэгцээгүй захад SPO2-95% өрөөний агаарт, амьсгал-18 удаа/мин. Зүрхний авиа тод хэм жигд, нэмэлт шуугиангүй. Уушги 2 талд доод хэсгээр цулцангийн сулавтар амьсгал сонсогдоно. Хэвлий цардгар том, тэмтрэхэд эмзэглэл ихтэй. Шээс шар өнгөтэй, бага хэмжээтэй, мөчдөд хаван үгүй.

3.ЛАБОРАТОРЫН ШИНЖИЛГЭЭ

1. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ

Үзүүлэлт	VIII/17	VIII/22	VIII/28	VIII/31	IX/05
Лейкоцит	12,65	8,35	7,85	7,97	8,91
Эритроцит	3,96	3,71	3,03	3,73	2,99
Тромбоцит	650	1015	853	954	786
Гемоглобин	11,2	10,2	8,3	9,9	7,8
Дүгнэлт	Лейкоцитоз, тромбоцитоз, Нормохромын нормоцитын цус багадалт	тромбоцитоз, Нормохромын нормоцитын цус багадалт	тромбоцитоз, Нормохромын нормоцитын цус багадалт	Тромбоцитоз Нормохромын нормоцитын цус багадалт	Лейкоцитоз, тромбоцитоз, Нормохромын Нормоцитын цус багадалт

2. Биохимийн шинжилгээ

Үзүүлэлт	VIII/17	VIII/22	VIII/28	VIII/31	IX/05
Асат	-	-	47,2	55,1	36,9
Альбумин	29,7	27,16	22,76	23,38	24,53
Кали	2,6	-	-	-	-
Амилаза	854	510	529	510	367
С- идэвхит уураг	191,3	163,94	119,31	135,64	226,23
Нийт уураг	-	61,78	54,85	70,73	61,03
Дүгнэлт	Гипоаль буминеми, гипокалиеми, үрэвслийн зэрэг өндөр, нойр булчирхайн фермент өндөр	Гипоаль буминеми, үрэвслийн зэрэг өндөр, нойр булчирхайн фермент өндөр	Гипоаль буминеми, үрэвслийн зэрэг өндөр, нойр булчирхайн фермент өндөр	Гипоаль буминеми, үрэвслийн зэрэг өндөр, нойр булчирхайн фермент өндөр	Гипоаль буминеми, үрэвслийн зэрэг өндөр, нойр булчирхайн фермент өндөр

3. Иммунологийн шинжилгээ

Үзүүлэлт	VIII/19	VIII/31	IX/05
D-dimer	91.44	56.87	28.27
Дүгнэлт	Үрэвслийн зэрэг өндөр	Үрэвслийн зэрэг өндөр	Үрэвслийн зэрэг өндөр

4. Вирусийн шинжилгээ

- HBsAg /-/, Anti-HCV /-/ вирусын халдвар үгүй.

5. Коагулаграмм

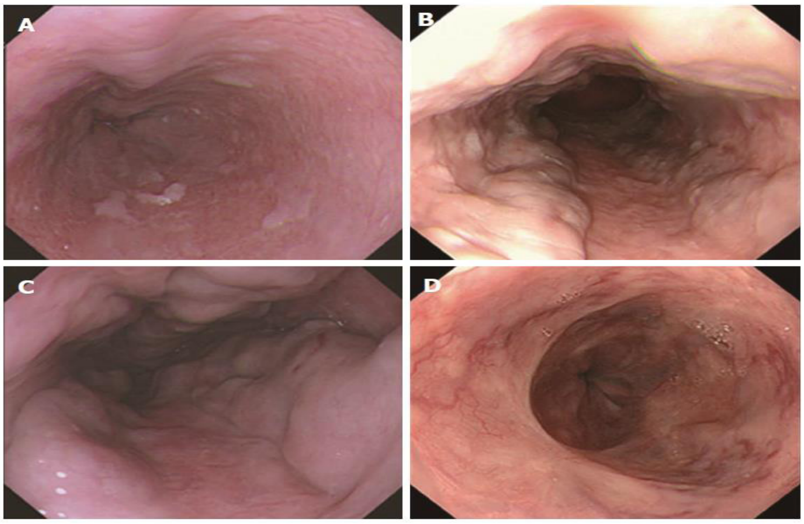
	VIII/19	VIII/22
Тромбопластин	12,8	13,4
INR	1,37	1,45
Тромбины хугацаа	19,7	20,5
Фибриноген	412	528
Зориуд идэвхжүүлсэн тромбопластины хугацаа	31,9	17,8
Дүгнэлт	Цус бүлэгнэлтийн алдагдалтай	Цус бүлэгнэлтийн алдагдалтай

4. ДҮРС ОНОШИЛГОО:

2022.08.17 Хэвлийн ЭХО: Элэгний хэмжээ хэвийн гадаргуу тэгш бус, бүтэц жигд бус, эхо ойлт ихэссэн, үүдэн венийн голч 1,3см, элгэн доторх болон гаднах цөсний суваг өргөсөөгүй, тархмал жижиг фиброзын зангилаатай, цөсний хүүдий нугаларсан, том, хана зузаан, цөс өтгөрсөн тунадастай, хэвлий дүүрэн шингэнтэй тул нойр булчирхай, дэлүү үнэлэгдэхгүй. Хэвлийн шингэн 3-р зэрэг.

2022.08.31 Хэвлий ЭХО: Элэгний хэмжээ хэвийн гадаргуу тэгш бус, жигд бус, эхо ойлт ихэссэн, үүдэн венийн голч 1,3см, элэг доторх болон гаднах цөсний суваг өргөсөөгүй, Элэгний 6-р сегментэд 4,1х3,5 см хэмжээтэй зууван хэлбэртэй, зузаан ханатай, /гиперэхогенный үүсгэвэртэй өмнөх харалтад харагдаагүй/, цөсний хүүдий нугаларсан, том, хана зузаан, цөс өтгөрсөн тунадастай, өмнөх хоралттай харьцуулахад хэвлий шингэн багассан. Хэвлий шингэн 2-р зэрэг.

Ходоодны дуран: ВРВпищевода 1ст. Диффузны поверхностный гасродуоденит. ДГрефлюкс 3ст. (А)

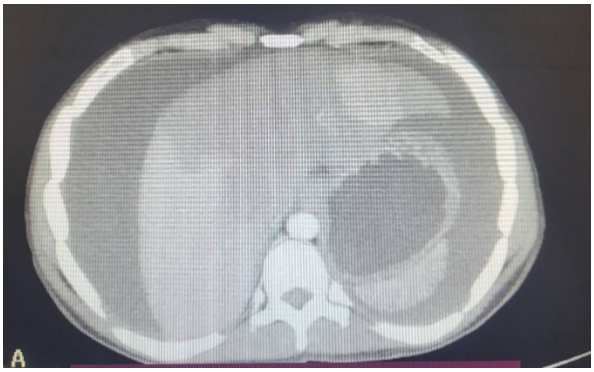


Хэвлийн тодосгогчтой КТ

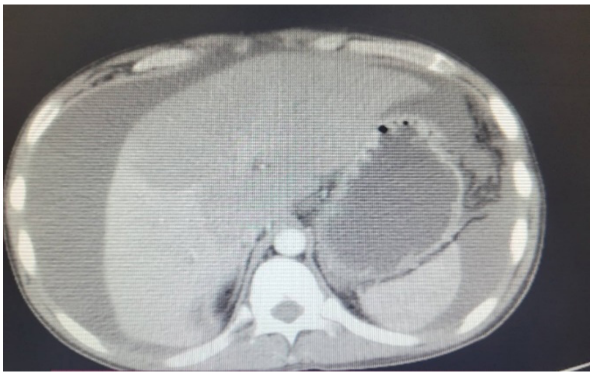
2022.08.18. Баруун уушгины суурь хэсэгт бага зэргийн ателектазтай. 2 талын плеврийн хөндийд шингэнгүй. Элэгний хэлбэр хэмжээ хэвийн, гадаргуу жигд. Элэгний эдийн нягтрал жигд бус буурсан. (SIV, SVIII, SI, SII-III сегментүүд). Элэгний SVI 3.3x4.2 см хэмжээтэй жигд зах хүрээтэй, гиподенсив голомтот өөрчлөлттэй. Портын фазад элэгний вен, портын вений урсгал чөлөөтэй, саадгүй. Үүдэн венийн салаалалтын хэлбэр хэвийн. Цөсний хүүдий хана жигд их бие хэсгээр нугаралттай, хүүдийд КТГ-н шинжилгээнд илрэх чулуу тодорхойлогдохгүй. Цөсний ерөнхий цорго 0.24мм хэвийн. Элгэн доторх болон элэгний гаднах цөсний сувгууд өргөсөөгүй. Дэлүү томгүй, паренхимийн бүтэц жигд, паренхимд голомтот болон бүтцийн өөрчлөлтгүй. Нойр булчирхайн хэлбэр, хэмжээ хэвийн, гадаргуу жигд тодорхойлогдох бөгөөд паренхимд голомтот болон эзэлхүүнт бүтцийн эмгэг өөрчлөлт үгүй. Хоёр талын бөөрний хэлбэр, хэмжээ хэвийн, гадаргуу жигд, паренхимд голомтот болон бүтцийн өөрчлөлтгүй. 2 талын бөөрний аяганцар, тэвшинцрийн бүрдэл өргөсөөгүй бөгөөд КТГ-ийн шинжилгээнд илрэх чулуугүй. Хоёр бөөрний ялгаруулах болон дамжуулах үйл ажиллагаа удааширсан. Хэвлийн хөндий, бага аарцагт их хэмжээний +10HU-+15HU дундаж нягтралтай шингэнтэй. Хэвлийн хөндийн дээд хэсгээр чацархайд зөөлөн эдийн нэвчдэстэй (omential cake). Давсгийн хана жигд зузаараагүй. Бүдүүн гэдэсний хөндлөн хэсгийн хана тархмалаар хавагнасан. Нарийн гэдэсний ханануud зузаарсан, тодосгогч бодисны шингээлт ихтэй. Шинжилгээний топограммд багтсан аарцаг, түнхний үений яс болон нурууны нугалмайн яснуудад бүтцийн эмгэг өөрчлөлтгүй.

Дүгнэлт: *S/O acute hepatitis*

- *Liver SVI hypodense lesion -S/O hydatid cyst*
- *Folded GB*
- *Severe abdominal and pelvic ascites*
- *Upper mesentery soft tissue like infiltration- R/O GI cr, tb, acute bowel inflammation*
- *Swollen transverse colo wall- suspected colitis- correlate with endoscopy*

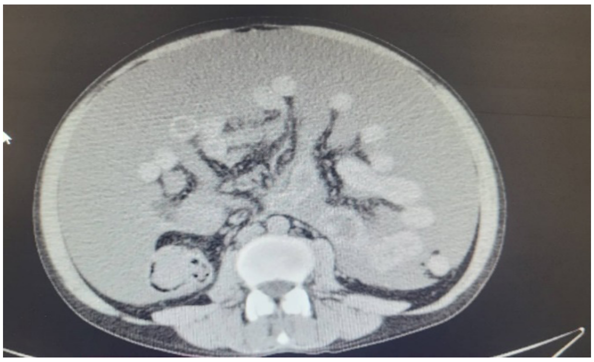


Зураг 1: *Элэгний эдийн нягтрал жигд бус буурсан.*
(SIV, SVIII, SI, SII-III сегментүүд)



Зураг 2: *Элэгний эдийн нягтрал жигд бус буурсан.*
(SIV, SVIII, SI, SII-III сегментүүд)

Зураг 3: *Liver SVI hydatid cyst*



Зураг 4: *Хэвлий хөндийд их хэмжээний +10HU-+15HU дундаж нягтралтай шингэн.*

Хэвлийн хөндийд гуурс тавьсан тухай

Зорилго: Эмчилгээ, оношилогооны зорилгоор

- Заалт: Хэвлийд сул шингэн ихтэй.
- Ажилбар: Зохих бэлтгэлийг хангасны дараа ариун нөхцөлд
- Novocain 0.5%-5.0 мл уусмалаар хэсгийн мэдээ алдуулалт хийж хэвлийн баруун доод хэсэгт (7-PR) гуурс тавьж 20 мл цусархаг шингэн авав.

- DS: Цусархаг асцит
- Бодит үзлэг, анамнез, өвчтөний зовиур холбогдох шинжилгээ, гарсан шингэн (цусархаг) зэргийг үндэслэн сүрьеэг үгүйсгэв.
- Цаашид: 1. Плеврийн шингэнд ХТН/АДА үзэх 2.Плеврийн цусархаг шингэнд хавдарын эс хайх

Сүрьеэгийн үүсгэгч G-XPERT аргаар илрүүлэх**:** ходоодны угаадас/-/, хэвлий шингэн/-/

- Аденозин Деаминаза: Плеврийн шингэн 10.6, Хэвлийн шингэн 10.6 сүрьеэгийн үүсгэгч илрээгүй.
- Амьд сорьцын шинжилгээ: Хавдрын эс хайх - илрээгүй

Хэвлийн шингэний ерөнхий шинжилгээ:

- Хэмжээ 10 мл, өнгө тод шар булингартай, цустай, экссудат +++, уураг 4.95, цагаан эс-4546, улаан эс- 58, MN-978, PMN-3568,TC-BF 4565, MN% 21.5%, PMN% 78.5%

Дүгнэлт: SAAG>1.1g/dl, лейкоцитоз, полиморфонуклеар эс ихэссэн.

Цээж гэрэлд харах: 2022.08.18.Уушгинд нэвчдэст сүүдэр үгүй. 2 уушгины доод дэлбэнгийн угийн зонд бронхын сүүдэр өтгөрч тодорсон. Уг өргөн бүтэц ялгарахгүй. Өрц дээш шахагдсан. Синус чөлөөтэй. Зүрх дээш шахагдсан, аорт хатууралтай.

2022.09.12 Цээж гэрэлд харах: 2 уушгины доод дэлбэнд нэвчдэст сүүдэртэй. Зүүн уушгинд илүү. Синус ба өрц тодорхой ялгарсангүй. Аорт хэвийн.

Хэвлийн тойм зурагт: Түгжрэлийн шинж үгүй, өрцөн доор хийгүй, хэвлий 2тийш тэлэгдсэн хэлбэртэй, рентгенд тодрох нэмэлт сүүдэр үгүй.

5. ОНОШ

1. Portap vein thrombosis (not total)

Дагалдах онош: 1. Alcoholic liver disease

2. Sepsis

3. Multiple organ dysfunction, Hypochromic microcytic anemia

Хүндрэлийн онош: 1.Portal thrombosis due to portal hypertension

2.Severe spontaneous bacterial peritonitis

3. Esophageal varices-1st

Ялган оношлогоо:

1. Primary thrombocytosis
2. Malignancy (colon, liver)
3. Trauma
4. Cirrhosis
5. Abdominal tuberculosis

Хавдарын эмчийн хамтарсан үзлэг:

- Элэгний 6-р сегментэд уйланхай төст үүсгэвэртэй, VI/VII сегментэд портын үүсгэвэр тодорхойлогдохгүй. MPV-нд хана дагасан тромбо байна.
- Архи хэтрүүлэн хэрэглэсэн анамнезыг үндэслэн: амилаза-800.....
- Онош: Элэгний цочмог дутагдал, цочмог нойр булчирхайн үрэвсэл, RPPP+MPV тромбоз (not total), Non-tumor
- Цаашид: Эмийн эмчилгээний нэг саналтай байна. Элэгний үйл ажиллагаа, Нойр булчирхайн үйл ажиллагаа дэмжих

Гастроэнтерологи эмчийн хамтарсан үзлэг / УНТЭ/

- Зовиур: хэвлий цардайна, амархан ядрана, сульдана.
- Асуумжаас: 1 сарын өмнөөс хэвлий хүчтэй өвдөж, 1 сар орчим өвчин намдаах бүх төрлийн эм уусан. Сүүлийн 5 хоног тасралтгүй архи уусан. БЗНЭ-н ЯТТ-р ирж эмнэлэгт хэвтсэн. Архаг архины хэрэглээтэй.
- Шинжилгээнд:
  ЦДШ: 2022.08.28 HGB-8.3, PLT-858, WBC-7.85
  Биохими: ALB-22.76, CRP-119.31
  Ходоодны дуран: EV-1st
  Хэвлий тодосгогчтой КТГ: Элэгний цочмог үрэвсэл, хүнд зэргийн хэвлий шингэн ихсэх
  Коагуляграмм: INR-1.45, APTT-17.8 дээрхи шинжилгээнд үндэслэн
  Онош: Архины шалтгаант элэгний өвчин, Хордлогот гепатит, Портал венийн тромбозоос шалтгаалсан үүдэн венийн даралт ихсэх хамшинж, Улаан хоолой ходоодны венийн судасны өргөсөл 1р зэрэг, хэвлийд шингэн хурах хамшинж
- Ялган оношлох: Чацархайн венийн тромбоз, анхдагч тромбоцитоз ба хоёрдогч тромбоцитоз
- Цаашид: Цусны эмчид яаралтай үзүүлэх
- Үндсэн эмчилгээ хэвээр
  - Sol.Albumin 20%-100 ml судсанд дуслаар өдөрт 4-5 удаа
  - Tab.Carvediloli 6.25 мг 1х2 удаа уух
  - Хоногийн шингэний баланс хөтлөх 1500-2000 мл барих
  - Tab.Ксарелто-15 мг 1х1 урт хугацаанд уух
  - Tab.Клопидогрел-75 мг 1х1 урт хугацаанд уух

Гематологи эмчийн хамтарсан үзлэг

- Зовиур: Хэвлийгээр үе үе хатгаж өвдөнө, турна, аюулхай дээр цанхайна.
- Асуумжаас: VIII/11-VIII/16 хооронд архи уусан. (өдөрт 2-3 шил архи 6-7лаа уусан). Дээрхи зовиур архи уухаас өмнө байсан гэнэ. Өвдөлт нэмэгдсэн тул 2022.08.17 нд БЗНЭ-т элэгний хэвтэж байгаа. 2-3 хоногийн өмнөөс баас шингэн, хар өнгөтэй гарсан.
- Шинжилгээнд: VIII/28 нд
  ЦДШ: LEU-7.8, ER-3.03, HGB-8.3, HCT-24.6%, MCV-81.2, MCH-27.4, PLT-858
  Биохими: ALB-22.76, CRP-119.31, Амилаза-529, нийт уураг-54,8
  Ходоодны дуран: EV-1 st
  Хэвлий тодосгогчтой КТГ: Элэгний SVI 3.3x4.2 см хэмжээтэй жигд зах хүрээтэй, гиподенс голомтот өөрчлөлттэй, Хэвлийн хөндийд бага аарцагт их хэмжээний +10HU-+15HU дундаж нягтралтай шингэнтэй. Хэвлий хөндийн дээд хэсгээр чацархайд зөөлөн эдийн нэвчдэстэй (omential cake), Бүдүүн гэдэсний хөндлөн хэсгийн хана тархмалаар хавагнасан.Нарийн гэдэсний ханануудзузаарсан, тодосгогч бодисын шингээлт ихтэй.
  Сүрьеэгийн үүсгэгч G-XPERTаргаар илрүүлэх: ходоодны угаадас /-/, хэвлийн шингэн /-/
  Аденозин Деаминаза: Плеврийн шингэн 10,6 U/l Хэвлий шингэн - сүрьеэгийн үүсгэгч илрээгүй.
  Амьд сорьцын шинжилгээ: Хавдрын эс хайх / илрээгүй /
- Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр, Глазго 15 балл, гемодинамик тогтвортой, арьс салст шарангуй, геморраги /-/, хөхрөлт, тууралт /-/, анемия /+/, хэвлий цардгар, шингэн ихтэй. Хэвлийд гуурстай, гуурсаар сүрлэн шар өнгөтэй шингэн гарсан байна.
- Урьдчилсан онош: Тромбоцитоз ба нормохромын цус багадалт

6. ЯЛГАН ОНОШЛОГОО:

Анхдагч тромбоцитеми, бусад байршилтай хавдар (бүдүүн гэдэсний хавдар)

7. ЭМЧИЛГЭЭ:

- Антибиотик

- Антикоагулянт
- Эрдэс нөхөх
- PPI
- Шингэн сэлбэх
- Диуретик
- Өвчин намдаах
- Үүдэн венийн даралт бууруулах
- Тархи хамгаалах
- Ижил бүлгийн цус сэлбэх
- Бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ

Эмгэг судлалын шинжилгээ: 2022.09.14

1. Шалтгаан тодорхойгүй гемоперитониум, хэвлийн хөндийд шингэн цус 2000 мл, цусан бүлэн 1330 гр, цээжний хөндийн шингэн 840 мл.
2. Тархмал перитонит, хэвлийн гялтангийн наалдац,үжил, уушиг, элэг, дэлүү,зүрхний булчингийн завсрын эдийн үрэвсэл. Дотор цуллаг эрхтний цус багадалт, бөөрний сувганцарын голомтот үхжил.
3. Элэгний бэтэгний уйланхай, архаг панкриатит.

8. ХЭЛЦЭМЖ:

The harmful use of alcohol is a causal factor in more than 200 disease and injury conditions. Worldwide, 3 million deaths every year result from harmful use of alcohol. This represents 5.3% of all deaths. Alcohol consumption causes death and disability relatively early in life. In people aged 20–39 years, approximately 13.5% of total deaths are attributable to alcohol. There is a causal relationship between harmful use of alcohol and a range of mental and behavioural disorders, other non communicable conditions and injuries. There are gender differences in alcohol-related mortality and morbidity, as well as levels and patterns of alcohol consumption. The percentage of alcohol-attributable deaths among men amounts to 7.7 % of all global deaths compared to 2.6 % of all deaths among women. Total alcohol per capita consumption in 2016 among male and female drinkers worldwide was on average 19.4 litres of pure alcohol for males and 7.0 litres for females.

Patients with alcoholic hepatitis are often between 40 and 50 years of age, with most patients presenting before the age of 60 years. Patients with alcoholic hepatitis typically have a history of daily heavy alcohol use (>100 g per day) for more than 20 years and in some cases, patients will have recently increased their alcohol intake in response to stressful life events. Patients often stop drinking as they become ill, so it is common for patients to have ceased alcohol intake several weeks prior to presentation. Drinking patterns may vary, however, and heavy drinking can be intermittent (ie, weekends only) or surreptitious, such that family members, friends, or coworkers may not recognize a pattern of problem drinking. In addition, alcoholic hepatitis can develop in patients with much shorter histories of heavy alcohol use With the rising prevalence of obesity and metabolic syndrome, co-existent alcoholic and nonalcoholic steatohepatitis is increasingly common and together often increase the severity of alcoholic liver disease.

9. ДҮГНЭЛТ

Архины тогтмол хэрэглээ нь нас, хүйс харгалзахгүй элэг, нойр булчирхайн цочмог өвчлөлд хүргэж байгаа нь харагдаж байна. Мөн үүдэн венд тромбо үүсэх шалтгаан, хүчин зүйл тухайн тохиолдолд ажиглагдсан.

10. НОМ ЗҮЙ

1. Friedmann PD. Clinical practice. Alcohol use in adults. N Engl J Med 2013; 368:365.
2. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4521252/
3. https://emedicine.medscape.com/article/170907-workup#c3
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2731245/
5. https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/alcohol
6. Jinjuvadia R, Liangpunsakul S, Translational Research and Evolving Alcoholic Hepatitis Treatment Consortium. Trends in Alcoholic Hepatitis-related Hospitalizations, Financial Burden, and Mortality in the United States. J Clin Gastroenterol 2015; 49:506.
7. https://1212.mn/BookLibraryDownload.ashx?url=%D0%90lcohol_consumption_and_industry.pdf&ln=Mn
8. Northup PG, Garcia-Pagan JC, Garcia-Tsao G, et al. Vascular Liver Disorders, Portal Vein Thrombosis, and Procedural Bleeding in Patients With Liver Disease: 2020 Practice Guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases. Hepatology 2021; 73:366.

АНГИОЛЕИОМИОМА НАРИЙН ГЭДЭСНИЙ ЧИХЭЛДЭЛТ ТҮГЖРЭЛ ҮҮСГЭСЭН ТОХИОЛДОЛ

Б.Цэрэнбат[1] , Э.Чанцалжүгдэр[1], Б.Даваасүрэн[1] , С.Түдэвдорж[1]*
Ерөнхий мэс заслын тасаг, УНТЭ[1]

ОРШИЛ

Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллага 1969 онд Лейомиомаг «боловсорч гүйцсэн гөлгөр булчингийн эсүүдийн багцаас гаралтай хязгаарлагдмал, хоргүй ба ихэвчлэн арьсны хавдар үүсгэдэг» хэмээн тодорхойлж хатуу лейомиома, судасны лейомиома (angioleiomyoma), эпителоид лейомиома (leiomyoblastoma) гэсэн гурван бүлэгт ангилжээ. Лейомиомагийн хамгийн түгээмэл байршил нь умай (95%), дараа нь арьсанд (3%), ходоод гэдэсний замд (1.5%) тохиолддог гэж үзсэн. Ангиолеиомиома нь нарийн гэдсэнд ховор тохиолддог хоргүй хавдар бөгөөд ихэвчлэн цус алдалт, түгжрэлээр хүндэрснийхээ дараа оношлогддог. Ихэвчлэн jejunum (44%), дараа нь ileum (37%) болон арван хоёр хуруу гэдсэнд (19%)-д тохиолддог. Энэхүү хавдар нь удаан хугацаанд ургадаг, хатуувтар бүтэцтэй , саарал цагаавтар өнгөтэй, дугуй, зуувандуу хэлбэртэй зангилаа бүхий үүсгэвэр байдаг. Ангиолеиомиомаг Gastrointestinal stromal tumor-с ялган оношлох нь чухал байдаг. Ангиолеиомиомагийн гистологийн шинж чанар нь өргөссөн хялгасан судаснуудаас эхлээд зузаан ханатай артери, veins with slit-like lumens зэрэг хэвийн бус судасны суваг бүхий гөлгөр булчин тодорхойлогддог. Гистологийн шинжилгээнд α-гөлгөр булчингийн актин зэрэг /α-smooth muscle actin (SMA)/ байгаа нь Ангиолеиомиомаг баталж , CD34 болон c-kit (CD117) маркер сөрөг байгаа нь Gastrointestinal stromal tumor-ийг үгүйсгэж ялган оношлох гол шалгуур нь болдог.

Бидний хувьд 49 настай эмэгтэй хэвлийгээр хүчтэй өвдөнө, өтгөн хий гарахгүй, хоол идэж чадахгүй бөөлжинө гэсэн зовуурьтай УНТЭ-ЯТТ-р ирж үзүүлэн хэвлийн тодосгогчтой КТ хийлгэж нарийн гэдэсний гогцоо гэдэсний хөндий рүү түрж чихэлдсэн байдалтай, тухайн хэсэгт гэдэсний хана 1.3см хүртэл жигд бус зузаарсан, 3.3см хэмжээтэй хэсэгт гэдэс судас болон чацархайн хамт чихэлдсэн байдалтай. Тухайн хэсгийн хөндий нарийссан, эргэн тойрон чацархайн өөхөн ийлдэст нэвчдэс тодорхойлогдоно гэж нарийн гэдэсний чихэлдэлт түгжрэл оношлогдож улмаар хэвлий нээж шалгах, нарийн гэдэсний чихэлдэлт гаргах, үүсгэвэртэй хэсгийг тайрч төгсгөл төгсгөлөөр нь залгах мэс засал хийсэн. 14 хоногийн дараа эдийн шинжилгээний хариу нь Gastrointestinal stromal tumor сэжиглэж байна гэсэн хариу гарсан ч имуногистохимийн шинжилгээг лавшруулан хийхэд CD34 болон c-kit (CD117) маркер сөрөг гарч Gastrointestinal stromal tumor үгүйсгэгдэж α-smooth muscle actin (SMA) зэрэг гарч Angioleiomyoma батлагдсан тул энэхүү ховор тохиолдлыг танилцуулж байна.

Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга

А 49настай эмэгтэй
Дархан уул аймаг Дархан сум
Жин:60кг Өндөр:158см

Зовуурь

Хэвлийгээр хүчтэй өвдөнө, өтгөн хий гарахгүй, хоол идэж чадахгүй бөөлжинө.

Асуумж

2023/7/20-с эхлэн хэвлийн дээд хэсгээр юм идэх үед өвдөж эхэлсэн. 2023/9/15-с эхлэн дээрх зовуурь хүчтэй өвдөлтөөр илэрч эхлэн Дархан-Уул аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт очиж үзүүлэн шатлал ахиулан 2023/10/3нд УНТЭ-н яаралтай хүлээн авахаар ирж үзүүлэн нарийн гэдэсний чихэлдэлт түгжрэл оношлогдон 10/3нд ЕМЗТ-т яаралтай журмаар хэвтэв. 1994онд Астма оношлогдсон, тогтмол хэрэглэдэг эм тариа үгүй харшил үгүй.

Бодит үзлэг

Биеийн ерөнхий байдал хүндэвтэр , ухаан санаа саруул, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхитэй, арьс салст цайвар чийглэг, арьсан дээр эмгэг тууралтгүй, үе мөчний хэлбэр хэмжээ хэвийн, эмзэглэлгүй, захад ил хаван үгүй Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, эмгэг амьсгал нэмэлт шуугиангүй. Sp02-97% , амьсгал 1 минутанд 18 удаа, Зүрхний авиа тод, хэм жигд,

АД-118/76, Пульс 78 Хэвлийн дээд хэсгээр нэлэнхүйдээ эмзэглэлтэй, булчин чангаралтай, гялтан цочролтой. Сим.Пастернацкий 2 талд /-/, шээс хангалттай.

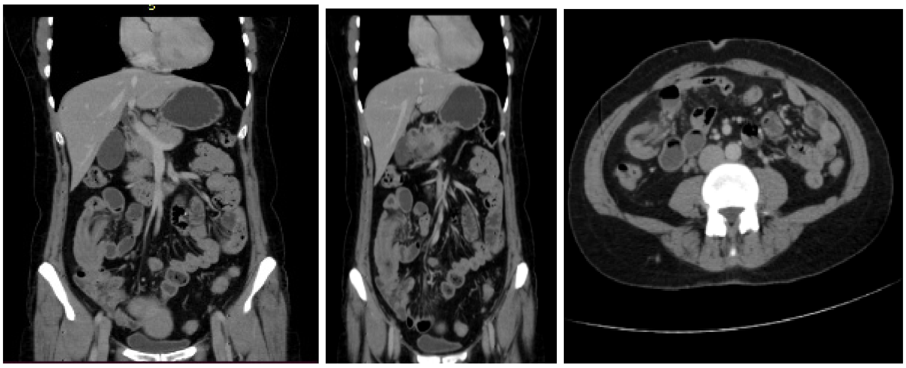
Шинжилгээнд:

Table 1: Complete blood count

	RBC	HGB	WBC	HCT	PLT	MCV	MCH
Preoperative lab tests	4.04	9.3	6.1	29.2	482	72.3	23.0
Postoperative lab tests	3.94	9.1	8.32	28.0	385	71.1	23.1

Багажийн шинжилгээнд

2023/10/03 Хэвлийн болон бага аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийн тодосгогчтой компьютерт томографийн шинжилгээнд: - Хэвлийн баруун талаар бүдүүн гэдэсний өгсөх хэсгийн дотор талаар нарийн гэдэсний гогцоо гэдэсний хөндий рүү түрж чихэлдсэн байдалтай, тухайн хэсэгт гэдэсний хана 1.3см хүртэл жигд бус зузаарсан, 3.3см хэмжээтэй хэсэгт гэдэс судас болон чацархайн хамт чихэлдсэн байдалтай. Тухайн хэсгийн хөндий нарийссан, эргэн тойрон чацархайн өөхөн ийлдэст нэвчдэс тодорхойлогдоно. Нойр булчирхайн зузаарал ердийн, сүүл хэсэгт 1.0см хэмжээтэй, таславчтай уйланхайт өөрчлөлттэй, P-duct өргөсөөгүй. Баруун бөөрний доод полюст 6мм хэмжээтэй энгийн уйланхайт өөрчлөлттэй. Дэлүү хэмжээ хэвийн, дээд полюсийн түвшинд 1.1см хэмжээтэй нэмэлт дэлүүтэй. Элэгний SVI-д 7мм хэмжээтэй уйланхайт өөрчлөлттэй. Умайн хананд олон тооны 5.6см хүртэлх хэмжээтэй миомын зангилаануудтай.



***Зураг 1**: 2023/10/03-ны Хэвлийн болон бага аарцгийн хөндийн эрхтнүүдийн тодосгогчтой компьютерт томографи /Хэвлийн баруун талаар бүдүүн гэдэсний өгсөх хэсгийн дотор талаар нарийн гэдэсний гогцоо гэдэсний хөндий рүү түрж чихэлдсэн байдалтай харагдаж байгаа нь/ А, Б-босоо зүсэг, В-хөндлөн зүслэг*

Мэс заслын өмнөх онош: DS: Нарийн гэдэсний чихэлдэлт түгжрэл

Ялган оношлогоо: Gastrointerstinal stromal tumor

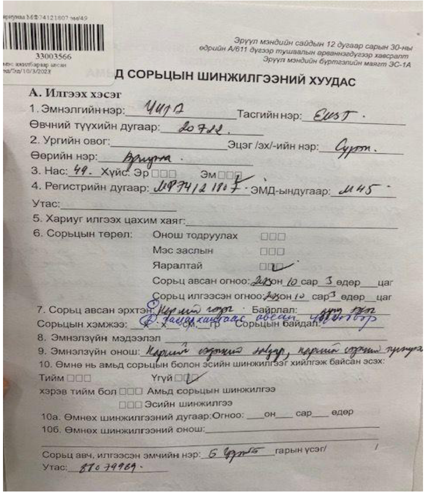
Хийгдсэн эмчилгээ: Мэс заслын болон эмийн эмчилгээ

Мэс заслын тэмдэглэл: ЕМА-ын дор хагалгааны талбайг 7.5%-ийн тамедины уусмалаар 4 удаа арчиж ариутгаж, хагалгааны талбайг ариун даавуугаар тусгаарлав. Мэдээгүйжүүлэгч эмчийн зөвшөөрсний дагуу хэвлийн голын шугам дагуу хүйснээс доош 8-10см орчим зүслэг хийн хэвлийн өмнөд ханыг нээв. Хэвлийг шалгахад нарийн гэдэсний дунд хэсэгт хавдарлаг үүсгэвэртэй, нарийн гэдэс нарийн гэдэсрүүгээ чихэлдэж орон түгжирсэн байв. Нарийн гэдэсний чихэлдэж орсон хэсгийг салган хавдарлаг үүсгэврийг тайрч аван гистологи шинжилгээнд илгээв. Тайрсан нарийн гэдсийг төгсгөл төгсгөлөөр хөвөрдөж оён залгалт хийн зангилаат оёдлоор бэхлэв. Хэвлийг угааж

соруулан хуурайлж шарик, самбай бүрэн тул бага аарцгийн хөндийд хяналтын JP гуурс байрлуулан хэвлийн баруун талаар гаргаж шархыг үечлэн хааж ариун боолт хийв. Мэс заслын дараах 7 дахь хоногт биеийн байдал сайжирсан тул зөвлөгөө өгч эмнэлгээс гаргав.

А Б В

Зураг 2: *Мэс заслын үеийн болон үүсгэвэртэй нарийн гэдэс тайрагдсаны дараах байдал /**А**/ нарийн гэдэс чихэлдэж орсон байдал, /**Б**/чихэлдэж орсон нарийн гэдсэний үүсгэвэрийн харагдах байдал, /**В**/нарийн гэдэсний үүсгэвэртэй хэсгийг тайрч зүссэн байдал*



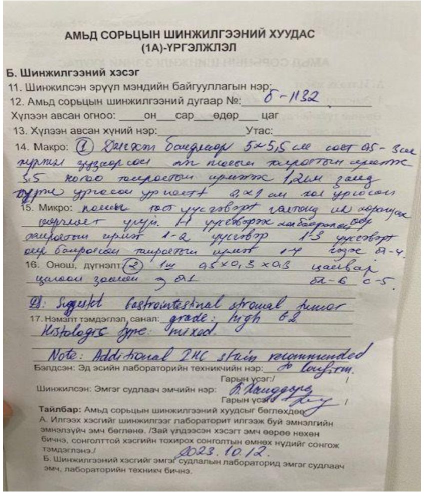
33003566

Эрүүл мэндийн сайдын 12 дугаар сарын 30-ны өдрийн А/611 дүгээр тушаалын арваннэгдүгээр хавсралт
Эрүүл мэндийн бүртгэлийн маягт ЭС-1А

АМЬД СОРЬЦЫН ШИНЖИЛГЭЭНИЙ ХУУДАС

А. Илгээх хэсэг

1. Эмнэлгийн нэр: УНТЭ Тасгийн нэр: ЕМЗТ.
Өвчний түүхийн дугаар: 20722.
2. Ургийн овог: Эцэг /эх/-ийн нэр: Сурэн.
Өөрийн нэр: Аришна.
3. Нас: 49. Хүйс: Эр Эм
4. Регистрийн дугаар: МФ74121807. ЭМД-ын дугаар: м45.
Утас:
5. Хариуг илгээх цахим хаяг:
6. Сорьцын төрөл: Онош тодруулах; Мэс заслын; Яаралтай ✓
Сорьц авсан огноо: 2023 он 10 сар 3 өдөр цаг
Сорьц илгээсэн огноо: 2023 он 10 сар 3 өдөр цаг
7. Сорьц авсан эрхтэн: Нарийн гэдэс Байрлал:
Сорьцын хэмжээ: __х__х__см, __гр Сорьцын байдал:
8. Эмнэлзүйн мэдээлэл
9. Эмнэлзүйн онош: [illegible]
10. Өмнө нь амьд сорьцын болон эсийн шинжилгээ хийлгэж байсан эсэх:
Тийм Үгүй ✓
хэрэв тийм бол Амьд сорьцын шинжилгээ
Эсийн шинжилгээ
10а. Өмнөх шинжилгээний дугаар: Огноо: __он__ сар__ өдөр
10б. Өмнөх шинжилгээний онош:
Сорьц авч, илгээсэн эмчийн нэр: [illegible] гарын үсэг/ /
Утас: 88079969.

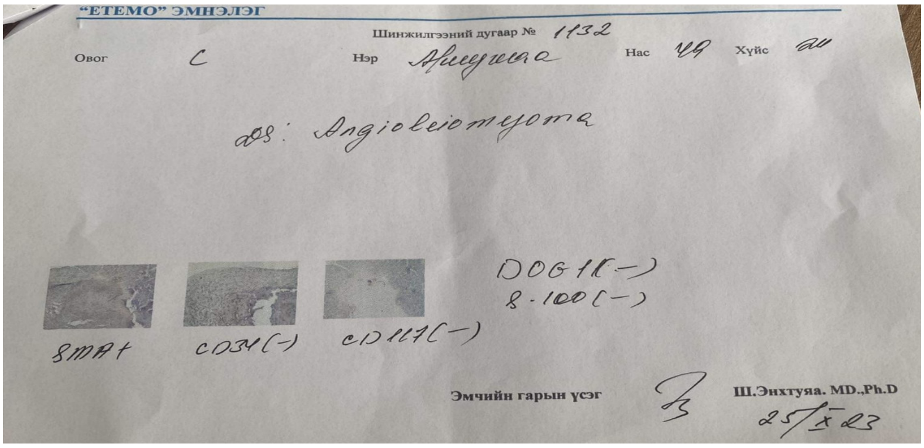


АМЬД СОРЬЦЫН ШИНЖИЛГЭЭНИЙ ХУУДАС
(1А)-ҮРГЭЛЖЛЭЛ

Б. Шинжилгээний хэсэг

11. Шинжилсэн эрүүл мэндийн байгууллагын нэр:
12. Амьд сорьцын шинжилгээний дугаар №: Б-1132
Хүлээн авсан огноо: ____он___сар___өдөр___ цаг
13. Хүлээн авсан хүний нэр: Утас:
14. Макро: [illegible] 5×5,5 см [illegible]
15. Микро: [illegible]
16. Онош, дүгнэлт: [illegible] 0,5×0,3×0,3 [illegible]
Dx: Suspected Gastrointestinal stromal tumor
17. Нэмэлт тэмдэглэл, санал: grade: high G2
Histologic type: mixed
Note: Additional IHC stain recommended
Бэлдсэн: Эд эсийн лабораторийн техникчийн нэр: [illegible]
Гарын үсэг:/ /
Шинжилсэн: Эмгэг судлаач эмчийн нэр: [illegible]
Гарын үсэг / /
Тайлбар: Амьд сорьцын шинжилгээний хуудсыг бөглөхдөө
А. Илгээх хэсгийг шинжилгээг лабораторит илгээж буй эмнэлгийн эмнэлзүйч эмч бөглөнө. /Зай үлдээсэн хэсэгт эмч өөрөө нөхөн бичнэ, сонголттой хэсгийн тохирох сонголтын өмнөх нүдийг сонгож тэмдэглэнэ./
2023.10.12.
Б. Шинжилгээний хэсгийг эмгэг судлалын лабораторид эмгэг судлаач эмч, лабораторийн техникч бичнэ.

Зураг 3*: Эдийн шинжилгээний үр дүн*



"ЕТЕМО" ЭМНЭЛЭГ

Шинжилгээний дугаар № 1132
Овог С Нэр Аришна Нас 49 Хүйс эм

ds: Angioleiomyoma

DOG1(−)
S-100(−)

SMA+ CD34(−) CD117(−)

Эмчийн гарын үсэг Ш.Энхтуяа. MD.,Ph.D
25/X 23

Зураг 4*: Иммунгистохими шинжилгээний үр дүн*

ХЭЛЦЭМЖ

Ангиолеиомиома нь нарийн гэдсэнд ховор тохиолддог хоргүй хавдар бөгөөд цус алдалтаар хүндэрсний дараа ихэвчлэн оношлогдон мэс заслын эмчилгээ хийгдэж иммунгистохимийн шинжилгээгээр баттай оношлогддог ховор тохиолддог өвчин юм. Бидний тохиолдлоор авсан эд хатуувтар бүтэцтэй , саарал цагаавтар өнгөтэй, дугуй, зуувандуу хэлбэртэй зангилаа бүхий үүсгэвэр байсан ба хэвлийн тодосгогчтой компьютер томографи, иммунгистохимийн шинжилгээ болон эмнэлзүйг үндэслэн тус оношийг баталсан. 2018 онд Хятад улсад хийгдсэн цус багадалттай, хоол боловсруулах замын цус алдалттай гэсэн өвчтөнд дурангийн шинжилгээ хийхэд өлөн гэдсэнд үүсгэвэр тодорхойлогдож эдээс нь иммунгистохимийн шинжилгээг лавшруулан хийхэд Angioleiomyoma of the small intestine оношлогдсон тохиолдол байсан ч чихэлдэлт түгжрэлд хүргэж байсан тохиолдол хомс байна. 2008 оны байдлаар American journal of case reports-д нарийн гэдэсний angioleiomyoma-ийн ердөө 7 тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг бөгөөд мэс заслын өмнө оношлогдсон тохиолдол хомс байдаг байна. 1996-2008 оны хооронд Кутахья улсын Cumhuriyet University Faculty of Medicine-д яаралтай мэс засал хийсэн нарийн гэдэсний хавдрын 13 тохиолдолд судалгаа хийхэд нарийн гэдэсний чихэлдэлт түгжрэл 1, ангиолеиомиома оношлогдсон тохиолдол 1 гарч байсан нь бидний тохиолдолтой адилхан байна.

ДҮГНЭЛТ

Нарийн гэдэсний ангиолеиомиома нь ховор тохиолддог ба шинж тэмдгүүд нь ихэвчлэн өвөрмөц бус байдаг бөгөөд ихэвчлэн хүндрэл гарч ирснийхээ дараа оношлогдож байгаа учраас цаашид оношилгоо болон шинжилгээний аргыг өргөжүүлж шинжилгээний нарийвчлалыг сайжруулах шаардлагатайг харуулж байна.

НОМЗҮЙ:

1. American journal of case reports 2018 page 1126-1128
2. Schwartz SM, Campbell GR, Campbell JH. Replication of smooth muscle cells in vascular disease. *Circ Res.* 1986;**58**:427–444. [PubMed] [Google Scholar]
3. .Mustafa Turan [1], Kursat Karadayi, Mustafa Duman, Hatice Ozer, Sema Arici, Cihan Yildirir, Osman Kozak, Metin Sen Small bowel tumors in emergency surgery Ulus Travma Acil Cerrahi Derg . 2010 Jul;16(4):327-33 [PubMed]
4. Fausto Catena [1], Luca Ansaloni, Filippo Gazzotti, Stefano Gagliardi, Salomone Di Saverio, Angelo De Cataldis, Mario Taffurelli. Small bowel tumours in emergency surgery: specificity of clinical presentation. ANZ J Surg. 2005 Nov;75(11):997-9.
5. Gregorio Santori, Mahir Gachabayov1and, Petr Mityushin1. Recurrent Midgut Bleeding due to Jejunal Angioleiomyoma Volume 2016 | Article ID 4569781
6. Umar Sadat,1 NS Theivacumar,2 Joe Vat,3 and Asif Jah2 Angioleiomyoma of the small intestine – a rare cause of gastrointestinal bleeding World J Surg Oncol. 2007; 5: 129. Published online 2007 Nov 8. [PubMed]
7. Xiao-Dong Shao,A Zhen-Dong Liang,E and Xiao-Zhong GuoF A Small Jejunal Angioleiomyoma Detected by Double-Balloon Enteroscopy: A Case Report Am J Case Rep. 2018; 19: 1126–1128. Published online 2018 Sep 24. [PubMed]

БӨӨРНИЙ ВЕНИЙН СУДАСНЫ БҮЛЭНТ БӨГЛӨРӨЛ ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДОЛ

Г.Баярбилэг[1], Б.Батсайхан Б.Эрдэнэбилэг Ш.Буянжаргал

Оршил

Урьд суурь өвчин оношлогдож байгаагүй ч эмэгтэйчүүдийн төрсний дараа өндгөвчний венийн тромбоз нь бөөрний венийн тромбоз ховор тохиолддог төрсний дараах ноцтой хүндрэл юм. Тохиолдлын 80%-д нь баруун талын талд, зүүн талд 6%-иас бага тохиолддог. Өндгөвчны венийн тромбоз нь сепсис, уушгины тромбоэмболизм, доод хөндийн венийн тромбоз, бөөрний венийн тромбоз үүсгэдэг. Компьютерийн томограф эсвэл хэвлийн эхо шинжилгээ нь илүү мэдрэг шинж чанартай. Цаг алдалгүй оношлох, эмчлэх нь өвчлөл, нас баралтыг бууруулж чадна. АНУ-д жилд дунджаар 8-12 сая хүн захын судасны эмгэгээр өвчилдөг бөгөө жилд дунджаар 413.000 хүн эмнэлэгт хэвтэж, үүнээс 88,000 өвчтөн венографийн шинжилгээнд хамрагдаж, 30,000 өвчтөн тромбоэктоми, эмболэктомийн мэс засалд ордог.

Тохиолдол

Эмчлүүлэгч Б 35 настай эмэгтэй. Ууц нуруугаар өвдөнө, хэвлийн зүүн доод хэсгээр өвдөнө. Ядарна гэсэн зовуурьтай УНТЭ-н 23.06.14 өдөр ЯТТ-т үзүүлсэн.Өвчний түүхэнд 2023 оны 8 сарын 15-нд сүүлийн биений юм ирсэн. Жирэмслэлт төлөвлөсөн. Жирэмсний хяналтанд үзүүлээд төрөх хугацаа 2023 оны 5 сарын 17-нд байсан, хяналтандаа тогтмол цаг тухайд нь үзүүлдэг байсан. 5 сарын 21-ны 19 цагт доошоо ус гарч эхэлсэн тул өргөө амаржихад үзүүлээд 22 цагийг үед хэвтсэн. 5 сарын 22-ны 06 цагийн үед устай байна гээд ус хагалсан. 10 цагийн үед төрөлт сэдээх тариа хийлгээд 13 цаг 44 минутанд төрсөн. Төрөх үед 1 литр орчим цус алдсан, урагдалтай төрлөө гээд оёдол тавьсан. Өмнөх төрөлтөн дээрээ урагдалтай төрсөн. 2023.05.23 эмнэлгээс гарахад эхогоор шалгасан, шалгах үед умайд бага зэргийн шавхаргатай байна аяндаа гарна гээд эмнэлгээс гаргасан. Эмнэлгээс гараад 2023.05.24-ны 11 цагийн үед хэвлийгээр базлаж өвдөж эхэлсэн. Зүүн хажуу талаараа хэвтэхдээ, дарахлаар өвдөлт нь намжиж байсан тул доош харж хэвтэх гэтэл гэнэт цусархаг нөж гарч ирсэн удалгүй ухаан алдаж унасан тул гэрийнхэн 103 дуудсан байсан. Эргээд ухаан ороход ирсэн 103-ийн эмч үзээд даралт чинь багассан байна, эргээд төрөх эмнэлэгтээ яаралтай үзүүлэх шаардлагатай гэж хэлээд явсан. Тухайн өдөрөө эмнэлэгт үзүүлээгүй шавхарга нь гарч байгаа юм байна гэж бодоод шөнө нь унтаад 2023.05.25 нд өргөө амаржихад үзүүлээд шууд хэвтүүлсэн. Хэвтэх үед 3 хоног эмийн эмчилгээ хийлгээд. 28 нд дотуур цэвэрлэгээ хийлгэхэд цус алдалт нь харьцангүй гайгүй байна гэж хэлсэн. 6 сарын 2 нд эмнэлгээс гарсан. Эмнэлгээс гараад баадагнасан. Баадангаа тайлахад хэвлийгээр бага зэрэг хөндүүртэй байсан тул тэмтэрч үзэхэд хатуу хийтэй ч юм шиг тэмтрэгдэж байсан тул Хан уул дүүргийн нэгдсэн эмнэлэгт урологийн эмчид эхоД харуулхад хэвлийд 8,5*5*7 хэмжээтэй сул шингэнтэй байна хэвлийн СТ хийлгэх шаардлагтай гээд Гранд мэд эмнэлэгт хэвлийн КТГ хийлгээд яаралтай эмнэлэгт хэвтэх шаардлагатай гээд 2023.06.09-нд Өргөө амаржих газарт хэвтэн эмчлүүлээд мэс засал шаардагдах, бүлэн авах, бүлэн тархахаас хамгаалах мэс засал шаардлагатай гээд УНТЭ-д шилжүүлсэн. Жирэмслэлт 4-с 3н хүүхэдтэй. 2016 онд үр хөндүүлсэн 2013 онд анхны төрөлт, анхны төрөлтөнд 2,700 мл цус алдаж ухаан алдаж шокийн байдалт орж байсан. 2015 онд 2 дох төрөлт хүндрэлгүй төрч байсан.2023 онд 3 дахь төрөлт. Жирэмслэхээс хамгаалах суулгацтай байсан 2-3 н жил болсон.

Бодит үзлэг

Биеийн ерөнхий байдал хүнд. Өөрийн ухаантай, орчиндоо харьцаатай. Хүүхэн хараа 2 талд зөв дугараг хэлбэртэй, гэрлийн урвалтай. Нүдний склер цайвар өнгөтэй. Арьс хуурайвтар эмгэг тууралтгүй. Шууны артери 2 талд ижил, хүчдэл дүүрэлт дунд зэрэг тэмтрэгдэнэ. Мөчдийн үзүүр бүлээн, хөдөлгөөн чөлөөтэй, идэвхитэй. Хялгасан судасны эргэн дүүрэлт 2 секунд. Захад хавангүй. Биеийн халуун 36.3 хэм. Цус эргэлт тогтвортой, дэмжлэггүй байхад АД 107/75

мм.муб. АДД 86мм.муб. ЗЦТ- 105 удаа/минут. Чагналтаар зүрхний авиа тод, хэм жигд. Уушги 2 тал амьсгал жигд сонсогдоно, 2 талд цулцангийн суларсан амьсгалтай. Хүчилтөрөгчийн нэмэлт хэрэгцээгүй байхад захад сатураци 94%. АТ 21 удаа/мин.Тэмтрэлтээр: Хэвлий зөөлөн тайван. Илэрхий булчин чангарлын шинжгүй, хэвлийн зүүн доод хэсгээр тэмтрэхэд эмзэглэлтэй. Гэдэсний гүрвэлзэх хөдөлгөөн сул сонсогдоно. Давсагт шээсний сувээр гуурсгүй, өөрөөрөө шээнэ. Хүлээж авснаас хойш 200мл шээс сэдээлтгүйгээр гарсан.

Лабораторийн шинжилгээнд: 2023 оны 06 сарын 14ны

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд:

RBC 3.65; HGB 10.9; HCT 33.3 WBC 10.02; PLT 213

Биохими:

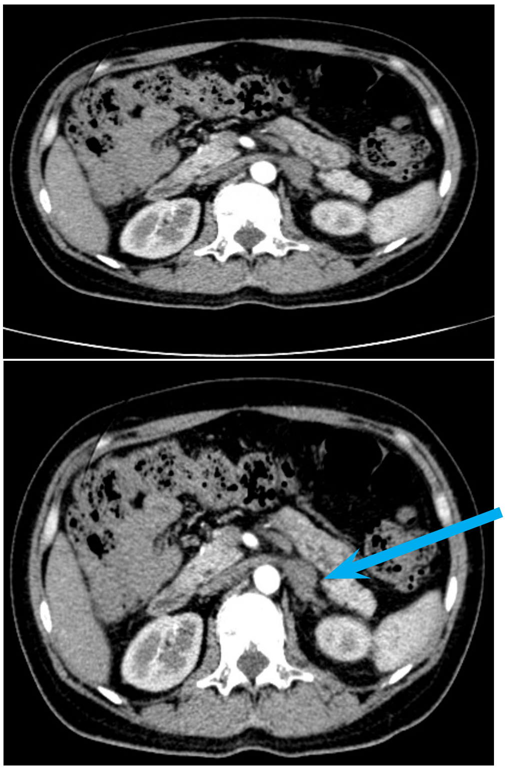
T.Bil-1,74 Asat-12,1 Alat-7 ALP-86.7 Bun-35.4 Cr-0.85 Alb-40.4 CRP-60.14 K-3.86 Na-137

Коагулограмм:

APTT-37 INR-1.05 PT%-93 Fib-1.75

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ шинжилгээнд: 23.06.09

Умай томорсон. Умайн эндометр урд хананд 1,2 см орчим дефектэй. Умайн хөндийд, ялангуяа энэ хэсэгт хийн бөмбөлгүүдтэй. Эндометр тархмал томорсон.Умайн урд ханаы булчингийн тодрол нэгэн жигд бус. Зүүн өндгөвч томорсон 8,8*6,0 см. Төвийн хэсэгт 6,2*5,3см хэмжээтэй нягт ихтэй шингэн агуулсан хэсэгтэй. Орчин тойрондоо их хэмжээний нэвчдэстэй. Зүүн өндгөвчний эргэн тойрондоо их хэмжээний өргөссөн судаснуудтай. Элэгний хэмжээ хэвийн. Гадаргуу жигд. Илэрхий харагдах голомтод өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий зураглал хэвийн. Рентгенд харагдах цөсний чулуугүй. Цөсний замд саадгүй. Нойр булчирхайн зах ирмэг, хэлбэр хэмжээ хэвийн, голомтод болон уйланхайлаг бүтэцгүй. Нойр булчирхайн суваг өргөсөөгүй. Дэлүү томгүй. Голомтод өөрчлөлтгүй. Хоёр бөөрний паремхимийн зах ирмэг болон зузаан жигд. Зүүн бөөрөнд 0,5*3,0 ёс хэмжээтэй чулуутай. Зүүн бөөрний венийн проксимал хэсэгт, зүүн өндгөвчний венийн дагуу тархмал бүлэнтэй, эдгээр судаснууд өргөссөн.Аяганцар тэвшинцэр болон шээлгүүр хоёр талд өргөсөөгүй. Шээс ялгаруулалт болон дамжуулалт 2 талдаа хэвийн.



Зураг.1 *Хэвлийн тодосгочтой КТГ (Сумаар заагдсан хэсэгт зүүн бөөрний венийн судасны тромбо)*

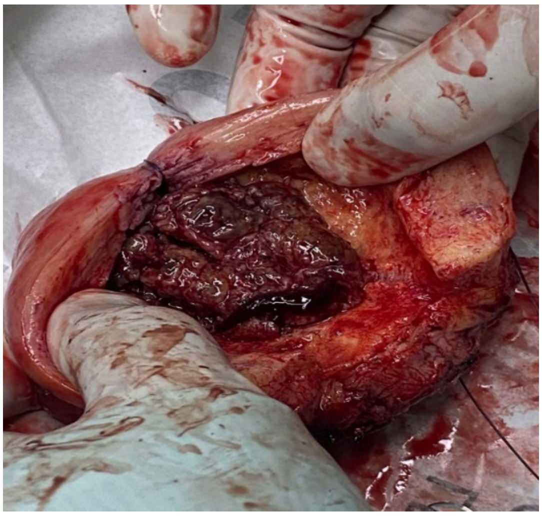
Цээжний тодосгогчтой КТГ шинжилгээнд

Зүүн уушгины доод дэлбэнгийн артерийн арын салаанд 3,5*1,6 см хэмжээтэй хана дагасан тромботой, үүнээс цааших артериолуудад хана дагасан нимгэн тромботой. Баруун уушгины доод дэлбэнгийн арын сегментийн артерийн салаа 0,9*0,6см тромбоор бүрэн бус бөглөрсөн.

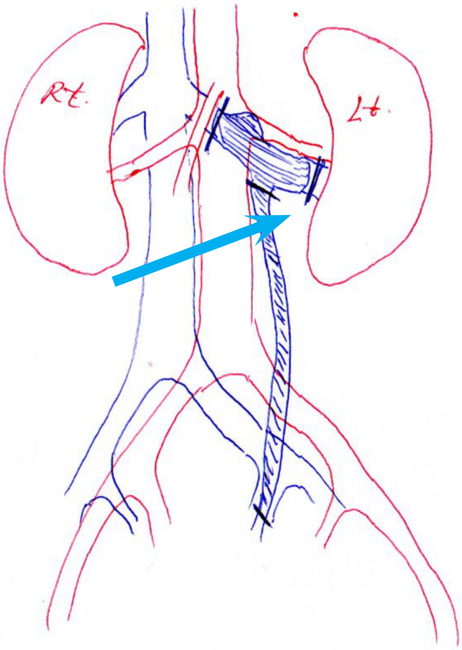
Мэс заслын явц

Хэвлийг шалгаж үзэхэд зүүн умайн гуурс, дугуй холбоос, зүүн гялтангийн арын тахир гэдэсний ард байрласан 18x10 хэмжээтэй нэвчдэс бүхий цусан хураатай байлаа. Өргөө амаржих газрын эмч болон эмэгтэйчүүдийн мэс заслын эмч нартай хамтран зөвлөлдөж умайн нэвчдэс бүхий зүүн умайн гуурсан хоолойг чөлөөлж шалгахад зүүн өндгөвч болон умайг гуурсан хоолойн доогуур умайн зүүн доод хэсгээр цоорсон байж болохоор, эсхүл тэр хэсгийн цус алдалтын улмаас зүүн гялтангийн арын цусан хураа үүссэн байж болохоор байсан тул умайг хэсэгчлэн тайрахаар шийдвэрлэв. Зүүн дайвар, гуурсан хоолойн цусан хангамжуудыг

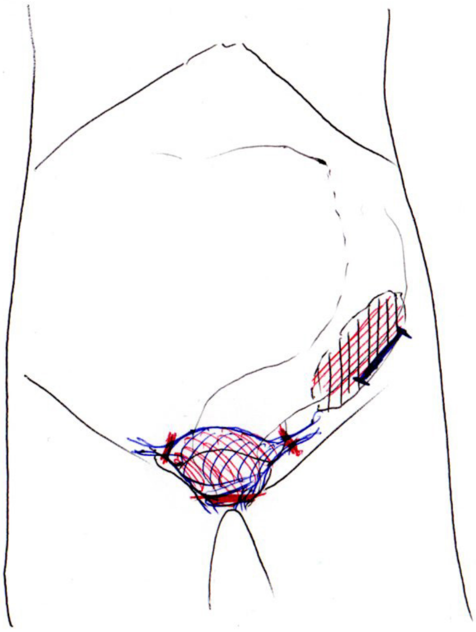
хурц мохоо аргуудаар ялган боож тайрав. Мөн баруун талаас баруун өндгөвчийг үлдээн умайн гуурсан хоолой, холбоосыг цус тогтоолттойгоор боож таслав. Умайн хүзүүний дээгүүр ампутаци хийж, цус тогтоолтыг Vycril 1/0 утсаар хийв. Умай болон зүүн өвдгөвчийг авч гистологи шинжилгээнд илгээв. **/Зураг 2/** Доод хөндийн венийн судаснаас зүүн тийш, зүүн бөөрний венийн судас болон зүүн өндгөвчийн судас хөхөрсөн хатуу диаметрийн хувьд томорсон байлаа. Зүүн өндгөвчийн венийн судсыг зүүн бөөрний венийн судсанд тулгаж боолоо. Зүүн бөөрний венийн судсыг IVC-д ойрхон давхар, бөөр талын бөөрний венийн судсыг бүрэн дөрлөж цус зогсоож хяналтад авсны дараа зүүн бөөрний венийн судсыг 1,5см орчим нээж судсан доторх бүлэнг авав. Зүүн бөөрний бүлэнг авахад Fogarty катетр ашиглав. IVC болон бөөр талын дөрлүүрийг суллаж шалгахад цусны урсгал саадгүй гарч байв. Судасны урсгал болон үлдэц бүлэн байгаа эсэхийг тодруулахаар доплер эхогоор шалгаж үзэхэд IVC болон зүүн бөөрний венийн судас үлдэц бүлэнгүй, цусны урсгал хэвийн байлаа. Бага аарцагт зүүн каналь дагасан том хэмжээний гематоми нэвчдэстэй эхо харагдана. **/Зураг 3/** Зүүн гялтангийн арын нэвчдэстэй хэсгийг шалгах зорилгоор тахир гэдэсний ар, гадна талаар 8см хэмжээтэй нээж шалгахад 3-5 см зузаан нэвчдэс бүхий ханатай 8,0х6,0см орчим хэмжээтэй цусан хураа байсныг бүлэнг авс цус тогтоолт хийн хөндийд 1ш урсгуур байрлуулж 5 ширхэг оёдол тавьж хөндийг хаалаа. **/Зураг 4/**



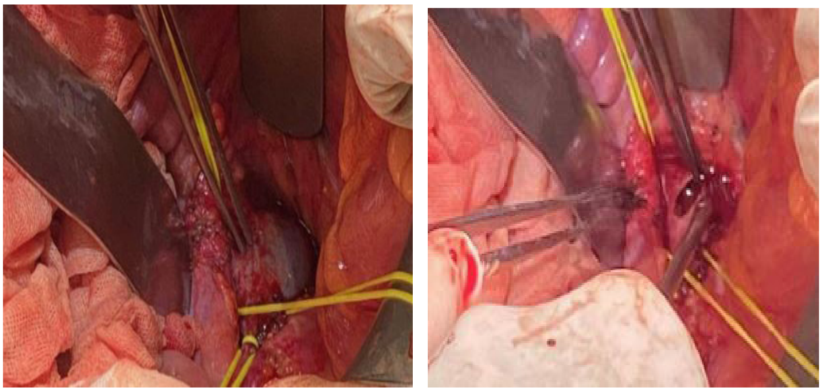
***Зураг.2** Умай*



***Зураг.2А** Зүүн бөөрний вен, өндгөвчны вен*



***Зураг.2Б** Зүүн гялтангийн арын нэвчдэст, умай*



Зураг 3. *Зүүн бөөрний венийн судас (сумаар заасан хэсэгт)*

Зураг 4. *Судсанд тодорх бүлэн*

Мэс заслын дараах шинжилгээний үзүүлэлтүүд:

Table 1.

Biochemistry test	**VI/14**	**VI/15**	**VI/16**	**VI/17**	**VI/18**	**VI/20**	**VI/24**	**VI/26**
T.Bil	1.73	1.1	1.6				0.3	
Asat	12.1	9.7	23.1				10.4	
Alat	7	6.7	76.1				10.4	
ALP	86.7	76.3	76.1				64.5	
Bun	35.4	27.2	21.7		7			
Cr	0.85	0.82	0.89	1.03	0.6	0.56	0.66	
Alb	40.4	34.5	32.1		27.8		31.6	
CRP	**60.14**	**47.08**	**97.75**	**123.15**	**128.34**	**120.53**		**34.86**
K	3.86	3.53	4.09	3.62	3.41	3.09	3.72	
Na	137	139	145	143	140	142	139	

Coagulogram	VI/14	VI/15	VI/16	VI/17	VI/18	VI/20	VI/24
PT%	93	86	71	37	65	69	99
INR	1.05	1.1	1.27	2.13	1.34	1.28	1.01
PT	13.7	14.5	16.5	26.7	17.4	16.8	13.3
APTT	37	45.4	30.8	30.6	40.9	51.3	45.8
Fib	1.75	2.33	1.67	2.56	2.89	2.87	2.99

CBC	VI/14	VI/15	VI/16	VI/17	VI/18	VI/20	VI/24
RBC	3.65	3.69	2.9	2.89	2.78	24	2.55
HCT	33.3	33.2	26.7	26	25	21.7	30.1
HGB	10.9	11.1	9.2	8.7	8.5	7.3	7.7
WBC	10.05	18.62	13.3	15.66	12.71	8.56	7.69
PLT	213	203	182	155	180	144	217

Гистологи шинжилгээний хариу:

Онош, дүгнэлт: Умай: Ихсийн полип, умай эндомиометрит, голомтлог сорвижил, булин завсрын цус харвалт, судсанд дахь бүлэн, дахин сувагжилт (ӨОУА-073.1)

Өндгөвч: Цус эргэлтийн гүнзгий хямрал, судсанд дахь бүлэн , фолликулын цэврүү

Үрийн хоолой: Цус эргэлтийн гүнзгий хямрал

Хэвлийн эхо шинжилгээнд:23.06.27

Зүүн талд гялтангийн арын зайд байрлах нэвчдэст бүтцийн хэмжээ эрс жижгэрсэн. Хэвлийн шингэн үгүй. Элэгний эхо ойлт жигд голомтот өөрчлөлт үгүй. Дэлүү томроогүй. 2 бөөрний АТ өргөсөөгүй голомтот өөрчлөлтгүй. Өнгөт допплерт судаснуудын хөндий чөлөөтэй, урсгал чөлөөтэй.

Мэс заслын дараах онош: Төрөлтийн дараах умайн цоorolтот үрэвсэл. Халдвар. Үжил. Зүүн умайн гуурс, холбоос, зүүн гялтангийн арын нэвчдэст цусан хураа. Зүүн өндгөвчний вен болон зүүн бөөрний венийн судасны бүлэнт бөглөрөл. Зүүн уушгины доод дэлбэнгийн артерийн судасны бүлэнт бөглөрөл. Төрсөны дараах байдал 23 дахь хоног. Зүүн бөөрний чулуу

Ялган оношилгоо: Бөөрний хавдар

ХЭЛЦЭМЖ

Энэхүү ховор тохиолдолын хувьд J Lerouge S Sanguin эмч нарын хэвлүүлсэн VENOUS THROMBOSIS OF THE LEFT OVARIAN AND EXTENSION TO THE RENAL VEIN нийтлэлд Амьен их сургуулийн эмнэлгийн эх барих эмэгтэйчүүдийн тасагт 2011 оны 1-р сараас 2015 оны 5-р сарын хооронд ретроспектив судалгаа хийсэн бөгөөд энэ судалгаанд төрсний дараах өндгөвчний болон бөөрний венийн бөглөрөлтэй өвчтөнүүдийг хамруулсан ба төрөлтийн дараах өндгөвчний венийн бүлэнт бөглөрөл 0,13%-тай байсан нь ховор тохиолдох эмгэгийг харуулж байна. Оношилгоог нарийвчлан хийж мэс заслын хавсарсан эмчилгээг эрт эхлэх шаардлагтай юм . Сүүлийн жилүүдэд судасны эмгэгийн оношилгоо сайжран, судасны мэс заслын үед хэрэглэгддэг чухал шаардлагатай мэс заслын хэрэгслүүд өндөр өртөгтийг төр хариуцдаг болсонтой холбоотойгоор тус эмгэг бүхий үйлчлүүлэгчдэд хийх мэс заслын хүртээмж нэмэгдэх, төрөл олширсоор байна.

ДҮГНЭЛТ

Энэхүү ховор тохиолдог судасны бүлэн бөглөрлийг оношилж өвчтөнд аюулгүй бөгөөд үр дүнтэй мэс заслыг цаг алдалгүй түргэн шуурхай хийснээрээ мэс заслын дараах үр дүн амжилттай болсон. Цаашид хэвлийн хөндийн хавсарсан эдгээр өндөр эрсдэл бүхий эмгэгүүдийг эрт оношлон, мэс заслын эмчилгээг эрт, аюулгүй, өндөр үр дүнтэй хийх шаардлагатай байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Khlifi A., Kebaili S., Hammami M., et al. Postpartum ovarian vein thrombophlebitis: report of a case and review of the literature. *North American Journal of Medical Sciences.* 2010;**2**(8):389–391. doi: 10.4297/najms.2010.2389. [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
2. Sinha D., Yasmin H., Samra J. S. Postpartum inferior vena cava and ovarian vein thrombosis—a case report and literature review. *Journal of Obstetrics and Gynaecology.* 2005;**25**(3):312–313. doi: 10.1080/01443610500106835. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
3. Kominiarek M. A., Hibbard J. U. Postpartum ovarian vein thrombosis: an update. *Obstetrical and Gynecological Survey.* 2006;**61**(5):337–342. doi: 10.1097/01.ogx.0000216564.53044.f1. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
4. Jacoby W. T., Cohan R. H., Baker M. E., Leder R. A., Nadel S. N., Dunnick N. R. Ovarian vein thrombosis in oncology patients: CT detection and clinical significance. *American Journal of Roentgenology.* 1990;**155**(2):291–294. doi: 10.2214/ajr.155.2.2115254. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
5. Maldjian P. D., Zurlow J. Ovarian vein thrombosis associated with a tubo-ovarian abscess. *Archives of Gynecology and Obstetrics.* 1997;**261**(1):55–58. doi: 10.1007/s004040050199. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
6. Brown T. K., Munsick R. A. Puerperal ovarian vein thrombophlebitis: a syndrome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology.* 1971;**109**(2):263–273. [PubMed] [Google Scholar]
7. Salomon O., Apter S., Shaham D., et al. Risk factors associated with postpartum ovarian vein thrombosis. *Thrombosis and Haemostasis.* 1999;**82**(3):1015–1019. [PubMed] [Google Scholar]
8. Winkler M., Delpiano B., Rath W. Thrombosis of ovarian veins in puerperium associated with heparin-induced thrombocytopenia type II. *Zentralblatt fьr Gynдkologie.* 2000;**122**(1):49–52. [PubMed] [Google Scholar]
9. Heavrin B. S., Wrenn K. Ovarian vein thrombosis: a rare cause of abdominal pain outside the peripartum period. *The Journal of Emergency Medicine.* 2008;**34**(1):67–69. doi: 10.1016/j.jemermed.2007.05.034. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
10. Simons G. R., Piwnica-Worms D. R., Goldhaber S. Z. Ovarian vein thrombosis. *American Heart Journal.* 1993;**126**(3):641–647. doi: 10.1016/0002-8703(93)90415-6. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
11. Basili G., Romano N., Bimbi M., Lorenzetti L., Pietrasanta D., Goletti O. Postpartum ovarian vein thrombosis. *Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons.* 2011;**15**(2):268–271. doi: 10.4293/108680811x13071180406673. [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
12. Mouhsine A., Belkouch A., Atmane E. M., et al. Renal vein thrombosis in the post-partum period: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2014;**8, article 462** doi: 10.1186/1752-1947-8-462. [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
13. Ortнn Font X., Ugarriza A., Espax R. M., et al. Postpartum ovarian vein thrombosis. *Thrombosis and Haemostasis.* 2005;**93**(5):1004–1005. [PubMed] [Google Scholar]
14. Kubik-Huch R. A., Hebisch G., Huch R., Hilfiker P., Debatin J. F., Krestin G. P. Role of duplex color Doppler ultrasound, computed tomography, and MR angiography in the diagnosis of septic puerperal ovarian vein thrombosis. *Abdominal Imaging.* 1999;**24**(1):85–91. doi: 10.1007/s002619900448. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
15. Dunnihoo D. R., Gallaspy J. W., Wise R. B., Otterson W. N. Postpartum ovarian vein thrombophlebitis: a review. *Obstetrical and Gynecological Survey.* 1991;**46**(7):415–427. doi: 10.1097/00006254-199107000-00002. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]

НҮДНИЙ ХҮНД ХЭЛБЭРИЙН СУДАСЛАГ БҮРХҮҮЛИЙН ХУУРАЛТ БҮХИЙ АЛИМНЫ НЭВТ ГЭМТЛИЙГ ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Б.Түвшинтөгс, Б.Оюун-Эрдэнэ, С.Энхтуул, Д.Энхзул

УНТЭ, НСМЗТ

УДИРТГАЛ

Нүдний гэмтэл нь хараа алдахад хүргэдэг тэргүүлэх шалтгаануудын нэг юм. Дэлхий дээр жилд 50 сая гаруй хүн нүдээ гэмтээдэг ба үүний ойролцоогоор 1.5% нь эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлэх шаардлагатай гэмтэл байдаг. Мөн 100 хүн тутмын 3.5% нь нүдний алимны нэвт гэмтэл авсан байдаг ба жил бүр 203,000 тохиолдол бүртгэгддэг байна. Үүнээс 80% нь эрэгтэйчүүд байдаг ба 10-30 насныхан илүү өндөр эрсдэлтэй байна.

Нүдний гэмтэл нь нүдний өмнөд болон арын аль ч хэсгийн хүндрэлийг үүсгэдэг. Үүнд:

- Өмнөд хэсэгт – эвэрлэгийн гэмтэл, сорви, гэмтлийн гаралтай болрын цайлт, болор хөдлөх, мултрах
- Арын хэсэгт – шилэнцэрт цус харвах, торлог хуурах, судаслаг бүрхүүл хуурах, урагдах, гэмтлийн гаралтай харааны мэдрэлийн эмгэг, шилэнцрийн идээт үрэвсэл

зэрэг хүндрэлүүд үүсдэг. Эдгээр хүндрэлийн үед менежмент хийх нь төвөгтэй ба харааг бүрэн сэргээх боломжгүй байдаг.

Нүдний алимны нэвт гэмтэл гэдэг нь нүдэнд иртэй үзүүртэй хүчин зүйлийн нөлөөгөөр нүдний бүрэн бүтэн байдал алдагдахыг хэлнэ. Нэвт гэмтэл нь хүнд хэлбэрийн хараа алдагдалд хүргэдэг.

Нүдний нэвт гэмтлийн үед ихэвчлэн эвэрлэг бүрхүүл болон склерийн урагдал тохиолддог.

Гэмтлийн байрлал болон гэмтлийн зэргийн үнэлгээнээс шалтгаалан хараа сэргэлтийг тодорхойлдог. Үүнд:

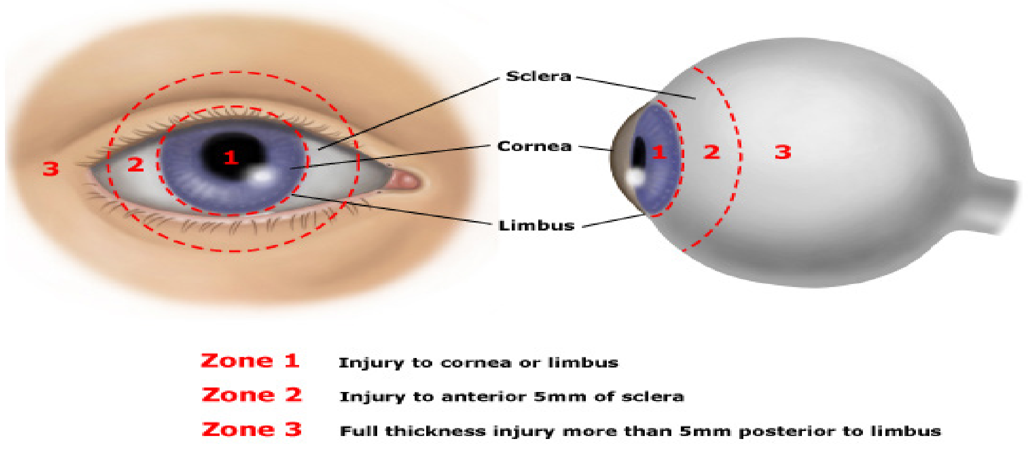
Нүдний Гэмтлийн Оноог /Ocular Trauma score/ тооцоолох арга		
Анхны хараанд нөлөөлөх хүчин зүйлс		Эхний оноо
A. Анхны харааны чадал	Гэрэл мэдрэхгүй	60
	Гэрэл мэдрэх эсвэл гарын хөдөлгөөн харах төдий	70
	0.5-9.5% хараатай	80
	10-40% хараатай	90
	50% ба түүнээс сайн хараатай	100
B. Нүдний алим урагдсан		-23
C. Нүд идээлсэн		-17
D. Алим нэвтэрсэн шархтай		-14
E. Торлог болон судаслаг бүрхүүл хуурсан		-11
F. Хүүхэн харааны эмгэг урвал		-10
Эхний оноонуудын нийлбэр нь суурь онооны нийлбэр болно.		

6 сар доторх харааны чадлыг ойролцоогоор үнэлсэн байдал						
Суурь онооны нийлбэр	Нүдний Гэмтлийн Оноо /OTS/	Гэрэл мэдрэхгүй	Гэрэл мэдрэх/ Гарын хөдөлгөөн харах төдий	0.5-9.5% хараатай	10-40% хараатай	50% ба түүнээс сайн хараатай
0-44	**1**	**73%**	**17%**	**7%**	**2%**	**1%**
45-65	**2**	28%	26%	18%	13%	15%
66-80	**3**	2%	11%	15%	28%	44%
81-91	**4**	1%	2%	2%	21%	74%
92-100	**5**	0%	1%	2%	5%	92%

Энэ нь суурь онооны нийлбэр болон нүдний гэмтлийн оноотой харьцуулан хараа сэргэлтийн хувийг тогтоосон үнэлгээ юм.

Нэвт гэмтлийг байрлалаар нь 3 бүсэд хуваадаг.

1. 1-р бүс – Эвэрлэг, лимбийн орчимд гэмтэх
2. 2-р бүс – Лимбээс 5мм хүртэлх зайд склер гэмтэх
3. 3-р бүс – Шудлэг сэртэнгээс хойш буюу лимбээс хойш 5мм-ээс арагш гэмтэх



Гэмтлийн шалтгаант торлог болон судаслаг бүрхүүлийн хуурал нь ихэвчлэн 2 ба 3-р бүсийн гэмтлийн үед тохиолддог бөгөөд энэ үед хараа алдах нь элбэг байдаг.

Эмнэлзүйн тохиолдол

Эмчлүүлэгч 27 настай, эрэгтэй. Улаанбаатар хотын иргэн. Дээд боловсролтой. Эхнэр, хүүхдийн хамт амьдардаг.

2023.10.09-16-ны хооронд УНТЭ-ийн НСМЗТ-т DS: Баруун нүдний дээд болон доод зовхины бүх давхаргыг хамарсан урагдал, склерийн нэвт гэмтэл, судаслаг бүрхүүлийн хууралт хавсарсан, нүдний дотоод даралт багассан. оноштой яаралтай журмаар хэвтэж эмчлүүлсэн байна.

Ирэх үед:

Зовуурь: Баруун нүдний зовхи урагдсан, ил шархнаас цус их гарсан, юм харахгүй.

Өвчний түүх: 2023.10.09-ний шөнө 01 цагийн үед хүнд зодуулж баруун нүд гэмтсэн. Нүүрлүү цохих, өшиглөх үед нүдний шил хагарч баруун нүд, зовхийг гэмтээсэн гэнэ. Тухайн үед ГССҮТ болон Болор Мэлмий нүдний эмнэлэгт үзүүлэхэд УНТЭ-рүү илгээсэн ба эмчлүүлэгч 2023.10.09-ний 18 цагийн үед УНТЭ-ийн НСМЗТасагт ирж үзүүлэн, яаралтай журмаар хэвтсэн.

Ерөнхий үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд зэрэг. Ухаан саруул. Орчиндоо харьцаатай. Байрлал идэвхитэй. Мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй, далайц хэвийн. Бусад эрхтэн тогтолцооны талаас эмгэг өөрчлөлт үгүй.

Нүдний үзлэгт:

Баруун нүдний хараа – HM /Hand Movements/ буюу Гарын хөдөлгөөн харна

Зүүн нүдний хараа – 6/6 буюу 100% харна

Баруун нүдний даралт – хэмжигдэхгүй (шалчгар, тонусгүй)

Зүүн нүдний даралт – хэвийн (13мм.муб)

Баруун нүдний дээд болон доод зовхи дотор буланд бүх давхаргаар урагдаж сэтэрсэн шархтай, дээд, доод нулимсны цэг харагдахгүй. Зовхи болон алимны салст улайсан, цус хурсан. Склер (гадна уураглаг бүрхүүл) 5 цагийн проекцд лимбээс 5мм зайнаас 8 цагийн проекц хүртэл ташуу үргэлжилсэн 10*1.5мм орчим нэвт гэмтсэн шархтай, шархаар судаслаг бүрхүүл харагдана. Эвэрлэг бүрхүүл доод 1/2 хэсэгт гадаргуу барзгар, нүдний өмнөд хорго гүнзгийрсэн, хүүхэн хараа хагас өргөссөн (7мм), гэрлийн урвалгүй, болор арагш шаантагласан байрлалтай, зуслэг жигд бус. Нүдний уг мананд бүдэг харагдана. Шилэнцэрт бага хэмжээний цус хурсан, харааны мэдрэлийн хөхлөгийн хил

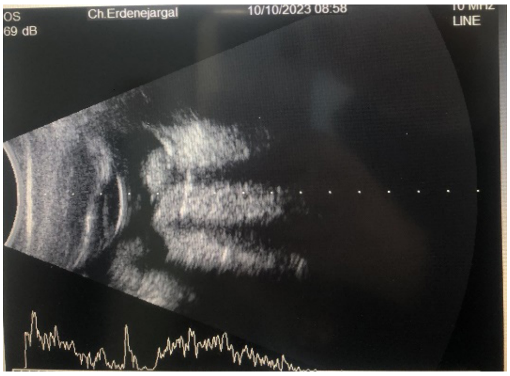
хязгаар бүдгэрсэн, өнгө улаан ягаан, төвийн хонхойлт 4/10, шар толбо рефлексгүй, торлог бүрхүүл хунирсан, судаслаг бүрхүүл хуурсан харагдана.

Зүүн нүдний өмнөд хэсэгт болон нүдний угт эмгэг өөрчлөлтгүй.

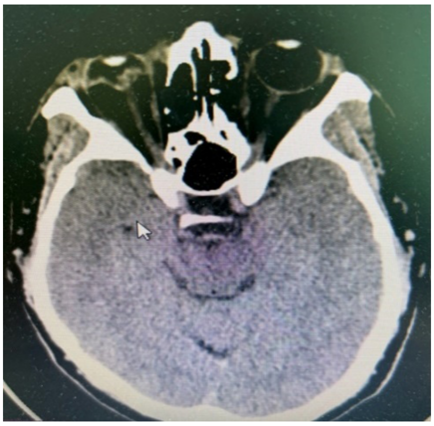
Шинжилгээнд:

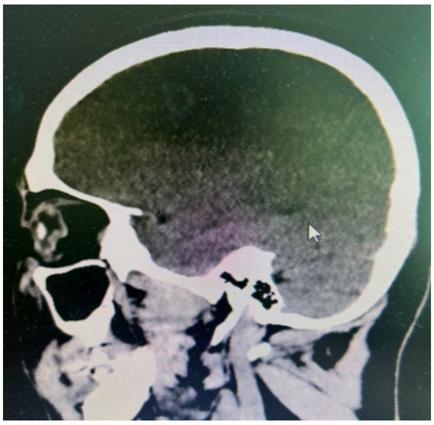
HCV /сөрөг/
HBsAg /сөрөг/
HIV /сөрөг/
TPHA /сөрөг/

B-scan (нүдний эхо): Баруун нүдний алимны хэлбэр, хэмжээ алдагдсан, алимны дагуу тэнхлэг богиноссон, болор арагш байрласан, шилэнцэрт цөөн эхо позитив өөрчлөлттэй (цустай), судаслаг бүрхүүл хуурсан, торлог бүрхүүл байрандаа харагдана.



Толгойн КТГ: Баруун нүдний ухархайн ханын бүрэн байдал алдагдаагүй, ухархайн арын зайд нэмэлт өөрчлөлтгүй, нүдний алим болон ухархайд гадны биет тодорхойлогдохгүй.





ОНОШ

Баруун нүдний дээд болон доод зовхины бүх давхаргыг хамарсан урагдал, склерийн нэвт гэмтэл, судаслаг бүрхүүлийн урагдал ба хууралт хавсарсан

(OD – Traumatic Upper and Lower lids full thickness laceration, Scleral penetrating trauma with choroidal rupture and detachment)

ХҮНДРЭЛ

Баруун нүдний гэмтлийн дараах болрын цайлт ба цочмог нүдний дотоод даралт багассан байдал

(OD – Posttraumatic cataract and acute hypotony)

Ялгах онош

- Нүдний алимны битүү гэмтэл (Нүдний алимны битүү гэмтэл гэдэг нь мохоо хүчин зүйлийн нөлөөгөөр нүдний алим гэмтэхийг хэлнэ. Энэ тохиолдолд хурц иртэй, үзүүртэй зүйл буюу шилээр нүдний алим зүсэгдэж гэмтсэн тул нэвт гэмтэл гэж ялгана.)
- Нүдний алим болон ухархайн гадны биет (Толгойн КТГ болон нүдний эход гадны биет тодорхойлогдоогүй болно.)

ЭМЧИЛГЭЭ

Мэс засал эмчилгээ

2023.10.09-ний өдөр:

Яаралтай журмаар баруун нүдэнд шилэнцэрт ванкомицин 1мг-0.1мл, цефтазидим 2.25мг-0.1мл тус тус тарив.

2023.10.10-ны өдөр:

Баруун нүдний склерийн болон дээд, доод зовхины шарханд мэс заслын анхдагч цэгцлэлт хийв.

Мэс заслын явц: Хэсгийн мэдээ алдуулалтын доор баруун нүдний склерийн шархыг шалгахад склерт 5 цагийн проекцд лимбээс 5мм зайнаас 8 цагийн проекцруу доод шулуун булчин хүртэл ташуу үргэлжилсэн 12*1.5мм орчим нэвт гэмтсэн шарх байв. Шархаар судаслаг бүрхүүл ил харагдана. Шархыг цэвэрлэж, склер ба судаслаг бүрхүүлийн дундах цусыг гадагшлуулж, 8.0 викрил утсаар склерт 4 ширхэг зангилаат оёдол, салстад хөвөрдөх оёдол тавив. Зовхины шархыг шалгахад дотор буланд дээд, доод нулимсны цэгээс гадагш 2-3 мм зайд зовхины бүх давхаргыг (арьс, зөөлөн эд, булчин, мөгөөрс, салст) хамарсан том хэмжээний зүсэгдсэн, урагдсан шарх байв. Нулимсны зам дээд, доод сувгаар чөлөөтэй угаагдана. Зовхины шархыг 6.0 викрил, 6.0 нейлон утсаар үечлэн оёж цэгцлэв. Мэс заслын үед гарсан хүндрэл үгүй.

ЭМИЙН ЭМЧИЛГЭЭ

Хэсэг газрын (антибиотик, стероид болон циклоплегийн дусаалга)

- Sol.Gatifloxacini 0.5%, 1 цагаар дусаах
- Sol.Prednisolone acetate 1%, 30 минут тутам дусаах
- Sol.Atropine sulfate 1%, өдөрт 3 удаа дусаах
- Ung.Erythromycini 10000ED, өдөрт 3 удаа зовхины шарханд түрхэх

Системийн (антибиотик тариа, стероид уухаар болон бусад)

- Cefazoline 1.0, 8 цагийн зайтай тарих
- Tab.Prednisolone 5 mg, 16 ширхэгээр өдөрт 1 удаа уух
- Tab.Omeprazoli 20mg, өдөрт 2 удаа уух
- Sol.Acidi ascorbini 10.0 + Sol.Natrii chloridii 0.9%-100.0, судсанд дуслаар тарих

2023.10.11-нд /мэс заслын дараах эхний өдөр/:

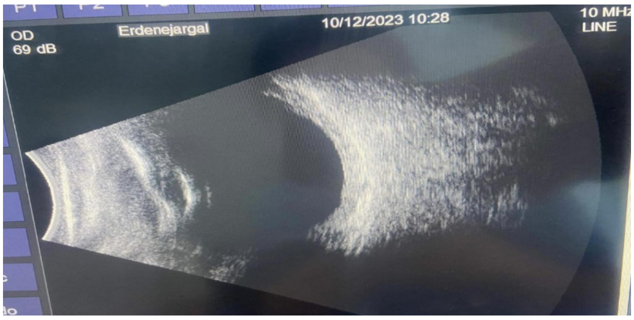
Баруун нүдний хараа – 2/60 with ph буюу нарийн нүхээр 6/85 (1.5-3.5 метр зайд харна)

Баруун нүдний даралт – 8 мм.муб

Баруун нүд цочролгүй, зовхи, салстын шарх цэвэр, оёдлууд хэвийн, эвэрлэг тунгалагшсан, өмнөх хорго гүнзгий нь багассан, хүүхэн хараа хагас өргөн (эмэнд), гэрлийн урвалгүй, болрын зүслэг жигд бус (NO+, CO+, PSCO+1), болрын аргаш байрлал засагдаж байна.

Нүдний угт: Харагдах байдал сайжирсан. Шилэнцэрт бага хэмжээний цустай, харааны мэдрэлийн хөхлөг болон шар толбо хавантай, торлог бүрхүүл доод хэсгээр хунирсан, судаслаг бүрхүүлийн хууралт суусан харагдана.

B-scan (нүдний эхо) давтахад: Баруун нүдний алимны хэлбэр, хэмжээ засагдсан, алимны дагуу тэнхлэг хэвийн болж байна, болор аргаш байрлал засагдаж байна, шилэнцэрт цөөн эхо позитив өөрчлөлттэй (цустай), судаслаг бүрхүүл зузаарсан, хууралт суусан, торлог бүрхүүл байрандаа харагдана.



2023.10.13-нд /мэс заслын дараах 3 дахь өдөр/:

Баруун нүдэнд Гэмтлийн дараах болрын цайлт нэмэгдсэн тул болор солих мэс засал хийв.

2023.10.14-нд /болрын мэс заслын дараах эхний өдөр/:

Баруун нүдний хараа – 6/60 with ph буюу нарийн нүхээр 6/30 (10-20% хараатай)

Баруун нүдний дотоод даралт – 10 мм.муб

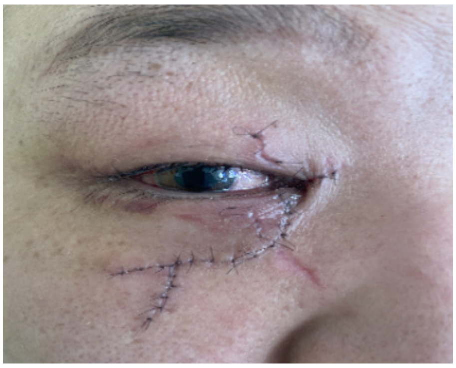
Баруун нүд тайван, хиймэл болор байрандаа, тогтвортой.

2023.10.16-нд /эмнэлгээс гарах үед/:

Баруун нүдний хараа – 6/20 with ph буюу нарийн нүхээр 6/15 (30-40% хараатай)

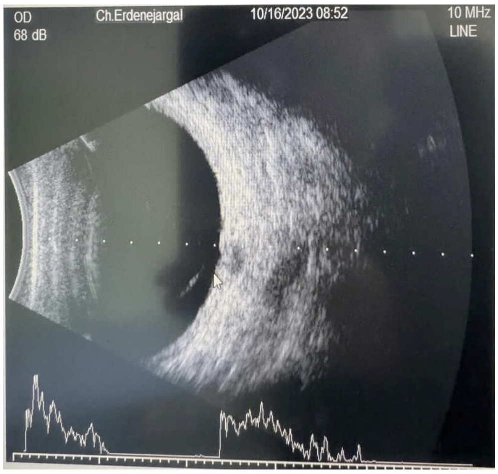
Баруун нүдний дотоод даралт – 12 мм.муб

Баруун нүд тайван. Зовхины оёдлууд авав. Нүдний өмнөд хэсэг хэвийн, үрэвслийн урвалгүй, хиймэл болор байрандаа, тогтвортой.

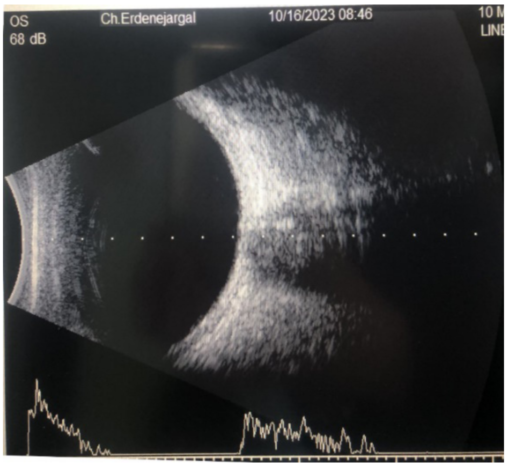


Нүдний угт: Харагдах байдал сайжирсан. Шилэнцэрт бага хэмжээний цустай, харааны мэдрэлийн хөхлөг болон шар толбо хавантай, торлог бүрхүүл болон судаслаг бүрхүүл байрандаа, доод квадратад (склерийн шархны байрлалд) судаслаг бүрхүүлийн урагдал дээрх торлог хунирсан, цайвартаж харагдана.

B-scan (нүдний эхо) давтахад: Баруун нүдний судаслаг бүрхүүл болон торлог бүрхүүл байрандаа харагдана.



Баруун нүд

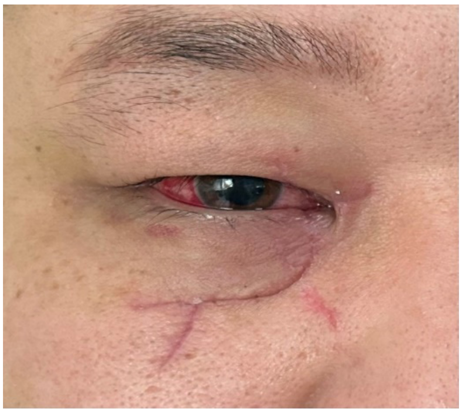


Зүүн нүд

2023.10.19-нд /мэс заслын дараах 9 дэх өдөр/:

Баруун нүдний хараа – 6/20 with ph буюу нарийн нүхээр 6/12 (30-50% хараатай)

Баруун нүдний дотоод даралт – 10 мм.муб



2023.10.24-нд /мэс заслын дараах 14 дэх хоног/:

Баруун нүдний хараа – **6/15 with ph буюу нарийн нүхээр 6/10 (40-60% хараатай)**

Баруун нүдний дотоод даралт – 11 мм.муб

Баруун нүд тайван, үрэвслийн урвалгүй, хиймэл болор байрандаа, тогтвортой, харааны мэдрэл болон шар толбоны хаван багасч байна, торлог ба судаслаг бүрхүүл бүх талбайд байрандаа харагдана.

ХЭЛЦЭМЖ

Нүдний судаслаг бүрхүүлийн хуурал нь ихэвчлэн нүдний даралт ихсэх өвчний шүүрүүлэх мэс засал болон нүдний алимруу нэвтэрсэн мэс заслын дараа хоёрдогчоор үүсдэг бөгөөд гэмтлийн шалтгаантай ховор тохиолддог байна.

БНХАУ-ын Пекиний Их Сургуулийн 3-р Эмнэлэгт 1998-2017 оны хооронд буюу 20 жилийн турш хийсэн, нүдний гэмтэлтэй 1751 (эрэгтэй 1520, эмэгтэй 231) хүний 1820 нүдийг хамруулсан /Traumatic choroidal injuries – classification, incidence, diagnosis and prognosis twenty-year results of Eye Injury Vitrectomy Study/ судалгаагаар:

- Алимны нэвт гэмтэл 92%
- Битүү гэмтэл 8%

Нэвт гэмтлийн байршлын хувьд:

- 1-р бүсэд 19%
- 2-р бүсэд 25%
- 3-р бүсэд 48%

Харааны чадлын хувьд:

- Гэрэл мэдрэхгүй хараатай 20.9%
- Гэрэл мэдрэх төдий хараатай 42%
- Гарын хөдөлгөөн харах төдий хараатай 21.6%
- Хуруу тоолох хараатай 11.8%
- Хуруу тоолохоос сайн хараатай 3.6%

байсан ба нийт гэмтлийн 90.7%-д судаслаг бүрхүүлийн гэмтэл, 87.3%-д нь торлогийн хуурал үүссэн байна. Судаслаг бүрхүүлийн гэмтэл дотор судаслаг бүрхүүлийн хуурал 47.7%, үүнээс судаслаг бүрхүүлийн доор хий хурсан 21.2%, цус хурсан нь 12.8% тохиолджээ. Уг судалгаанд хамрагдсан хүмүүсийн 43% нь нүд нь хатингаршиж, улмаар нүдийг авах мэс засалд орсон бол 41% нь гэрэл мэдрэхгүй хараатай, ердөө 11% нь хуруу тоолохоос сайн харааны чадалтай үлдсэн байна.

Нүд гэмтэх үед нүдний арын сормослог биеийн артер болон венийн зөрлөг дээр урагдаж тасарснаас болж судаслаг бүрхүүлийн доор хий, шингэн болон цус хурснаар нүдний дотоод даралт огцом багасдаг ба үүнээс үүдэлтэй харааны мэдрэлийн болон шар толбоны эмгэг үүсч харааны чадалд нөлөөлдөг байна. Хүнд хэлбэрийн өөрчлөлт нь улмаар нүд хатингаршиж ширгэх, нүдийг авах мэс засал хийхэд хүргэдэг. Энэ үед судаслаг бүрхүүл ба склерийн завсраас цус, шингэнийг гаргах, шилэнцрийг соруулж шилэнцрийн хөндийд силикон тос дүүргэх, торлог ба судаслаг бүрхүүлийг тайрч оёх мэс засал хийж болох ба зарим тохиолдолд судаслаг бүрхүүлийг тайрахгүйгээр шархыг оёх нь татагдлын шалтгаантай торлог бүрхүүлийн хуурал үүсэхээс сэргийлж чаддаг.

2021 онд Герман улсад 102 нүдэнд хийсэн “Нүдний алимны нэвт гэмтлийн гаралтай, гэмтлийн үед шууд үүссэн ба гэмтлийн дараа үүссэн торлогийн хуурaлтын тавиланд Нүдний Гэмтлийн Онооны үнэн магадлалтай байдал” сэдэвт судалгаагаар эцсийн хамгийн сайн харааны чадал нь шарханд мэс заслын анхдагч цэгцлэлт хийсэн хугацаанаас хамааралгүй байсан бол гэмтлийн байршлаас хамааралтай статистикийн ач холбогдол бүхий ялгаа гарсан байна. Үүнд: 1-р бүсийн гэмтэл 34.3%, 2-р бүсийх 29.4%, 3-р бүсийх 36.3%, торлогийн хуурал 1-р бүсийн гэмтлийн үед 22.86%, 2-р бүсэд 33.33%, 3-р бүсэд 56.76% тохиолдсон ба 1-р бүсийн гэмтлийн үед харааны чадал нь 2 ба 3-р бүсийн гэмтэлтэй харьцуулахад сайн байсан байна. Мөн Нүдний Гэмтлийн Оноо 1 ба 2 гэж үнэлсэн үед харааны чадал муу байсан нь статистикийн ач холбогдолтой байсан байна.

Мөн 2023 онд Харвардын Анагаах Ухааны Сургуульд хийсэн (Нүдний алимны 3-р бүсийн урт үргэлжилсэн шархтай нэвт гэмтлийн үед харааны чадал болон анатомийн сэргэлтийг судалсан) судалгаагаар 3-р бүсийн нэвт гэмтэлтэй 258 нүднээс арын байрлалтай 3-р бүсийн гэмтэл 62% тохиолдсон ба харааны чадлын хувьд арын байрлалтай 3-р бүсийн гэмтлийн үед өмнөд 3-р бүсийхтэй харьцуулахад илүү хараа муу байсан ба торлогийн хуурал (арын 3-р бүсэд 87%, өмнөд 3-р бүсэд 71%) болон торлог шилэнцрийн пролифераци (арын 3-р бүсэд 66%, өмнөд 3-р бүсэд 47%) үүсэх эрсдэл нь мөн илүү тохиолджээ.

Харин манай тохиолдлын хувьд склерийн нэвт гэмтэл нь өмнөд 3-р бүсэд байсан ба энэ үед судаслаг бүрхүүл бүх давхаргаар гэмтээгүй, торлог бүрхүүл хуураагүй байсан нь давуу тал болсон ба Нүдний Гэмтлийн Оноогоор үнэлэхэд:

Харааны чадал гарын хөдөлгөөн харах /+70/ оноо

Нүдний алим урагдсан /-23/ оноо

Судаслаг бүрхүүл хуурсан /-5.5/ оноо

Суурь онооны нийлбэр 41.5

Урьдчилсан байдлаар хараа сэргэлтийг үнэлэхэд						
Суурь онооны нийлбэр	Нүдний Гэмтлийн Оноо /OTS/	Гэрэл мэдрэхгүй	Гэрэл мэдрэх/ Гарын хөдөлгөөн харах төдий	0.5-9.5% хараатай	10-40% хараатай	50% ба түүнээс сайн хараатай
0-44	**1**	73%	17%	7%	2%	**1%**

Суурь онооны нийлбэр нь 41.5 байхад Нүдний Гэмтлийн Оноо 1 гарна. Энэ тохиолдолд хараа алдах эрсдэл 90% (73%+17%), хараа 50%-аас дээш сайжрах магадлал 1% байсан байна. Харин манай эмчлүүлэгчийн хамгийн сайн харааны чадал 60% байгаа ба харааны мэдрэлийн болон шар толбоны хаван бүрэн буухад үүнээс илүү сайжрах боломжтой гэж үзэж байна.

ДҮГНЭЛТ

Нүдний алимны нэвт гэмтлийн үед гэмтлийн анатомийн байрлал нь харааны үр дүнг тодорхойлж байна.

Нүдний алимны нэвт гэмтлийн дараах харааны чадал нь мэс заслын анхдагч цэгцлэлт хийсэн хугацаанаас хамаарахгүй байна.

Гэмтлийн шалтгаант торлог бүрхүүлийн хууралт үүсэх эрсдэлийг урьдчилан таамаглахад гэмтлийн бүс чухал хүчин зүйл болж байна.

3-р бүсийн гэмтлийн үед 1-р бүсийн гэмтлээс илүү хараа алдах болон торлогийн хууралт, торлог шилэнцрийн пролифераци үүсэх эрсдэл өндөр байна.

Арын 3-р бүсийн нэвт гэмтэл нь өмнөд 3-р бүсийн гэмтэлтэй харьцуулахад мөн хараа алдах болон торлогийн хууралт, торлог шилэнцрийн пролифераци үүсэх эрсдэл өндөр байна.

Нүдний алимны 3-р бүсийн гэмтлийн үед торлог болон судаслаг бүрхүүлийн хууралт элбэг тохиолддог ба энэ үед хараа алдах эрсдэл илүү байдаг.

Нүдний Гэмтлийн Оноогоор харааны үр дүнг үнэлэхэд суурь онооны нийлбэр бага байх нь хараа алдах эрсдэлийг, их байх нь хараа сэргэх магадлалыг зааж байна.

Дээрх тохиолдолд лимбээс (эвэрлэгийн захаас) 5мм зайнаас эхэлсэн 12мм урт (10мм-ээс урт хэмжээтэй буюу урт үргэлжилсэн шарх), доод шулуун булчин (лимбээс 6.5мм-т орчим зайд оршдог) хүртэл үргэлжилсэн, нүдний алимны экватороос урагш буюу өмнөд 3-р бүс дэх склерийн бүтэн давхаргыг хамарсан, судаслаг бүрхүүлийн гадна өнгөц урагдалтай, судаслаг бүрхүүл хуурсан, торлогийн хууралтгүй гэмтэл байсан. Судаслаг бүрхүүл хуурсантай холбоотой нүдний дотоод даралт цочмог багассан ба мэс заслын өмнө урьдчилан шилэнцэрт ванкомицин, цефтазидим тус тус 0.1мл тарьсан нь нүдний дотоод даралтыг сэргээж, дараа нь склерийг оёж, шархыг цэгцлэх үед судаслаг бүрхүүлийн доорх цус, шингэнийг гаргаснаар судаслаг бүрхүүл хурдан сууж, нүдний дотоод даралт хурдан сэргэх боломж бүрдсэн. Ингэснээрээ хараа сэргэж эхэлсэн боловч нүдний дотоод даралт цочмог багассантай холбоотой нүдний болрын ус, шингэний солилцоо алдагдаж болрын цайлт эрчимтэй явагдаж байсан тул болор солих мэс заслыг цаг алдахгүй хийснээр хараа илүү хурдан сэргэж байна. Мөн торлог болон судаслаг бүрхүүлийн хаван буусанаар харааны мэдрэл ба шар толбоны хаван бүрэн арилахад хараа илүү сайжрах боломжтой гэж үзэж байна. Уг гэмтлийн үед нүдний хараанд хамгийн чухал үүрэгтэй бүтцүүд болох харааны мэдрэл, торлог ба шар толбо шууд гэмтээгүй эдгээр бүтцэд эргэн сэргэхгүй өөрчлөлт үүсээгүй байсан нь хараа хурдан сайжрахад чухал нөлөөлсөн болно.

Судаслаг бүрхүүлийн хуурал суужа, нүдний дотоод даралт сэргэн, хараа сайжирсан хэдий ч торлог бүрхүүл татагдаж хуурах эрсдэл хэвээр байгаа тул цаашид нүдний эмчийн хяналтад байж, шаардлагатай тохиолдолд торлогийн бэхэлгээ лазерийн эмчилгээ хийлгэх шаардлагатай байгаа.

НОМ ЗҮЙ

1. Basic and Clinical Science Course, Section 8 “External Disease and Cornea” 2021-2022
2. Medscape - Choroidal Detachment
3. Traumatic choroidal injuries – classification, incidence, diagnosis and prognosis twenty year results of Eye Injury Vitrectomy Study - Chen - 2021 - Acta Ophthalmologica - Wiley Online Library
4. Open Globe Injury: Assessment and Preoperative Management - American Academy of Ophthalmology (aao.org)
5. Ocular Penetrating and Perforating Injuries - EyeWiki (aao.org)
6. www.uptodate.com for a detailed, peer-reviewed, open-globe primary evaluation and management protocol. Search topic: Open-Globe Injuries: Emergent evaluation and initial management
7. View Mass. Eye and Ear’s Quality and Outcomes 2013 report
8. Find out how Mass. Eye and Ear’s RD-OGI score can help predict risk of retinal detachment after open-globe trauma.

МОНГОЛ УЛСАД АНХ УДАА УХАРХАЙН ЛИМФАНГИОМАД БЛЕОМИЦИН ТАРЬСАН ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Б.Түвшинтөгс, Э.Ананд, Н.Ундармаа, С.Энхтуул, Д.Энхзул
УНТЭ, НСМЗТ

УДИРТГАЛ

Лимфангиома нь ихэвчлэн хүүхэд насанд тохиолддог ба толгой, хүзүү хэсгийг хамарч лимф болон судасны тогтолцоонд эмгэг ургалт үүсгэж илэрдэг хоргүй хавдар юм. Төрөлхийн болон олдмол байж болох боловч 43% нь 6 наснаас өмнө, 60% нь 16 наснаас өмнө оношлогддог байна.

10.000 төрөлт тутамд 1.1-5.3 тохиолддог. Эрэгтэй болон эмэгтэй хүйсэд тохиолдол адил. Бүх судасны хавдрын 4%, ухархайн хавдрын 4%, хүүхдэд тохиолддог судасны хоргүй хавдрын 25%-ийг эзэлдэг.

Эмнэлзүйд шинж тэмдэг нь ихэвчлэн зовхины буулт болон нүдний алимны бүлтийлтээр илэрдэг ба улмаар нүдний хөдөлгөөн хязгаарлагдах, харааны мэдрэлийн гэмтэл үүсэх эрсдэлтэй.

Хүүхдүүдэд мохос хараа, хялар ба харааны мэдрэлийн гэмтэл үүсэхээс сэргийлж дээрх шинж тэмдгүүдийг хянах шаардлагатай байдаг.

Соронзон резонанст томографи ба компьютер томографийн шинжилгээнд уйланхай төст үүсгэвэр тодорхойлогдоно. Эдгээр багажийн шинжилгээ нь үүсгэврийн хэмжээ болон байрлал, орчны эдийг үнэлэхэд чухал ач холбогдолтой.

Лимфангиомийг үндсэн 3 төрлөөр ангилдаг.

1. Цусны урсгалын төрлөөр:

1.1 Цусан хангамжгүй

1.2 Венийн урсгалтай

1.3 Артерийн урсгалтай

2. Судасны ургалтын төрлөөр:

Судасны ургалтын төрөл нь ямар судас давамгайлж хамарснаас шалтгаалан ангилагдана.

1.2 Лимф давамгайлсан

2.2 Вен давамгайлсан

3. Уйланхайн хэмжээ болон байрлалаар:

3.1 Ургалтын хэмжээгээр нь:

3.1.1) Жижиг уйланхайт (2см>)

3.1.2) Том уйланхайт (2см<)

3.1.3) Холимог

3.2 Байрлалаар нь:

3.2.1) Өнгөц

3.2.2) Гүний (ухархайд)

3.2.3) Холимог (өнгөц ба гүн)

3.2.4) Хавсарсан (тархи, толгой болон хүзүүнд тархсан)

Эмчилгээний үндсэн 4 төрлийн менежмент хийдэг.

1. Ажиглах
2. Үүсгэврлүү сорвижуулах тариа хийх: Энэ нь том уйланхайт хэлбэрийн үед илүү үр дүнтэй байдаг ба уйланхайн хөндийрүү тарьж, цаашид хүүдийг сорвижуулан шимэгдүүлэх болон эмгэг өөрчлөлтийн хэмжээг багасгах зорилгоор хэрэглэдэг.
3. Эмийн эмчилгээ: Ихэвчлэн Силденафил (PDE-5 ингибитор) ба Сиролимус (mTOR ингибитор)-ийг хэрэглэдэг.
4. Мэс засал эмчилгээ: Лимфангиомийг авах, тайрах мэс засал хийдэг. Нүдний бусад бүтцийг гэмтээх эрсдэлтэй бөгөөд 7.2 жилийн дунджаар 71%-ийн дахилт илэрсэн судалгаа байдаг.

Уг өвчин нь анагаах ухаанд ихэвчлэн хүүхдийн салбарт тохиолддог ба анх Монгол улсад хүүхдийн нүдний тасаг 1987 онд байгуулагдсанаас хойш 20 гаруй жилийн хугацаанд ухархайн лимфангиомын тохиолдол бүртгэгдээгүй байна. Тиймээс одоогоор манай улсад лимфангиомын талаар хийгдсэн судалгааны ажил хомс байна.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч 3 настай, эрэгтэй. Улаанбаатар хотын харьяат.

Зовуурь: Баруун нүдний зовхи хавдана. Баруун нүдний алим урагш бүлтийнэ. Баруун нүдний хараа сул. /Эхийн өгүүлэмжээр/

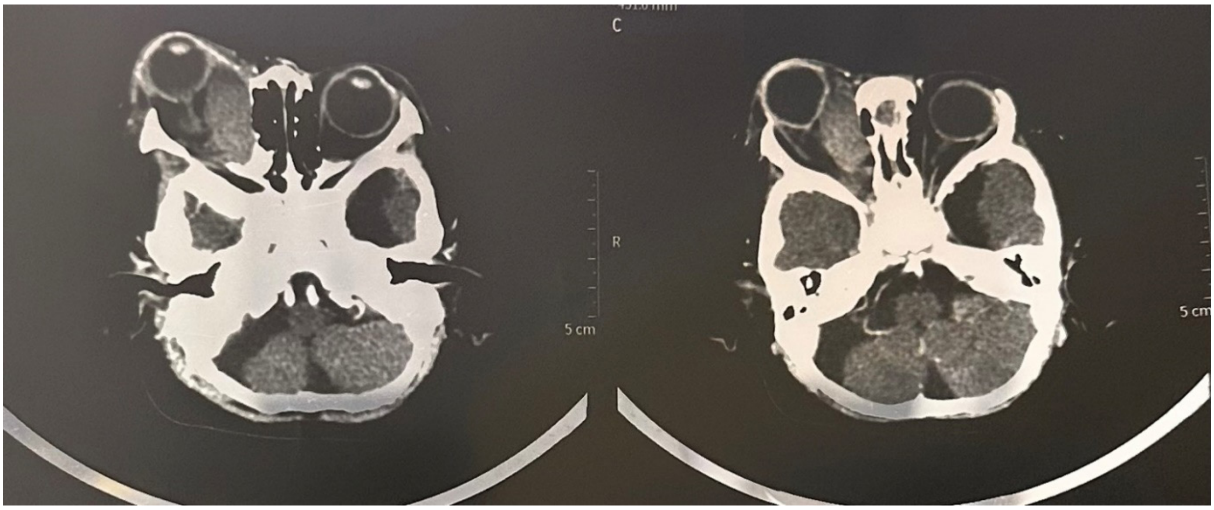
Өвчний түүх: Анх 2021 оны 9 сард баруун нүд бүлтийж, зовхи хөхөрч хавдаж эхэлсэн.

Тухайн үед ЭХЭМҮТ-ийн нүдний эмчид үзүүлэхэд Яаралтай журмаар хэвтүүлж, баруун нүдний ухархайгаас цусан хураа соруулах ажилбар 2 удаа хийсэн.

Толгойн компьютер томографид /2021.09.06/:

Баруун талд илэрхий экзофтальмтай. Баруун талын ухархайн дотор доод хэсэгт баруун талын нүд хөдөлгөгч булчингийн проекцд 2.7*3.4см хэмжээтэй, дэлбэнцэрт бүтэцтэй, дотроо (46.3-72.1HU) нягт бүхий холимог бүтэцтэй эзлэхүүнт өөрчлөлт тодорхойлогдоно. Дээрх өөрчлөлт нь тодосгогчтой шатанд тодрол аваагүй ба 2 талын ухархайн хананд деструкцит болон гэмтлийн өөрчлөлтгүй. Баруун талын нүдний алим дотор ар хэсгээрээ бага зэрэг шахагдсан байна. Баруун талын торлогийн хууралт тодорхойлогдохгүй байна. 2 талын харааны мэдрэлд өөрчлөлтгүй байна.

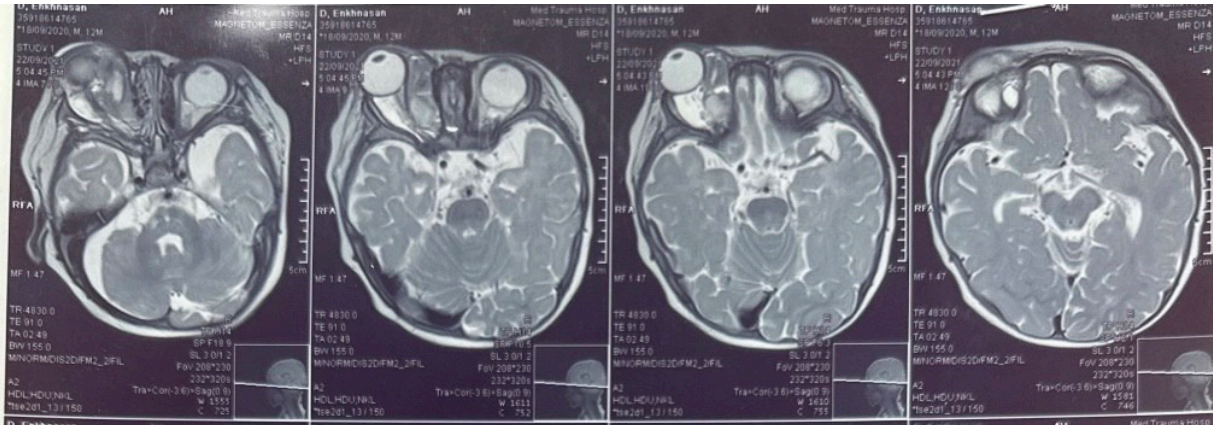
Impression: Noted right side orbital (inferior and medial) lobuted, heterogeneous mass without enhancement with exophthalmos which suspicious venous lymphatic malformation more likely.



Дараа нь ЭХЭМҮТ-ээс ШУГТЭ-т шилжүүлж, тархины судасны тодосгогч бодистой ангиографийн шинжилгээ хийлгэхэд тархины судасны талаас эмгэг өөрчлөлт илрээгүй гэнэ.

Толгойн соронзон резонанст томографид /2021.09.22/: Нүд орчмын дүрслэл: Баруун нүдний ухархайн доод ба дотор хэсэгт интра ба экстраконал зайг хамарсан 4.6*2.9*3.2 см хэмжээтэй, T1/T2 горимуудад өндөр ба бага тодролтой, холимог бүтэцтэй, T2 горимд бараан таславч бүхий эзлэхүүнт үүсгэвэртэй. Дээрх бүтцийн улмаас нүдний алим урагш гадагшаа их

хэмжээгээр түлхэгдсэн. Нүд тойрсон булчингууд болон харааны мэдрэл татагдаж сунасан. Судасны flow-void бүтэц тодорхойлогдохгүй бөгөөд тодосгогч бодис тарьсны дараа төдийлөн шингээлт аваагүй болно. Дээрх дүрслэлийн шинжүүдийг нэгтгэн дүгнээд венийн лимфатик мальформаци буюу лимфангиома гэж үзэж байна.



2021.09 сараас хойш ЭХЭМҮТ-ийн нүдний эмчийн хяналтанд байгаа. Өвчин эхэлснээс хойш 4 сарын турш преднизолон 5мг тунгаар, пропроналол эмийг /10мг/ 1/4 тунгаар уулгасан. Түүнээс хойш нүд бүлтийлт арай багассан. Гэрээр гидрокортизон байнга түрхдэг. Улирал тутамд 1 удаа үзүүлдэг гэнэ.

2023.05.20-ны өдөр УНТЭ-ийн нүдний амбулаторийн кабинетад Вирту Сангийн эмчид үзүүлж, 2023.05.24-нд Баруун нүдний Лимфангиома-Вен-лимфийн мальформаци оношоор УНТЭ-ийн НСМЗТасагт хэвтэж, ухархайн лимфангиомад блеомицин тариа анх удаа тариулсан. Тариа хийлгэсний дараа нүдний бүлтийлт багассан гэнэ. Түүнээс хойш 2023.10.30-нд уг өвчний учир дахин УНТЭ-ийн НСМЗТасагт хэвтэж, 2 дахь тариаг хийлгэсэн. / Эхийн өгүүлэмжээр/

Тогтмол уудаг эм: Витамин Д 1000ED 1*1 удаа уудаг.

Амьдралын түүх:

2020.09.18-нд төрсөн. Эхийн нас 34. 2 дахь жирэмслэлт, 2 дахь төрөлт байв. Эхэд жирэмсний эрт болон хожуу үеийн хордлого илрээгүй. Жирэмсний тээлт хэвийн. 39-40 долоо хоногтой хугацаандаа, өөрөөрөө төрсөн. Хүүхдийн төрөх үеийн жин 4030гр, өндөр 57см. Хөнгөн бүтэлттэй төрсөн тул хүчилтөрөгчөөр амьсгалуулсан гэнэ. Хүүхэд эхийн сүүгээр бойжсон. 6 сартайд бор хоолонд орсон. Товлолт вакцинжуулалтанд бүрэн хамрагдсан. 2 настайд хөлд орсон. Одоогоор хэлд ороогүй. Бусдын ярьж хэлж байгааг ойлгоно гэнэ. Хүүхэд цэцэрлэгт явдаггүй, гэрээр хүмүүжиж байгаа. Ам бүл-5. Аав, ээж, эгч, дүүгийн хамт амьдардаг.

Архаг өвчин:

2021 оны 3 сард Congenital heart defect. Patent ductus arteriosus with pulmonary artery hypertension оношлогдон, "УБ-Сонгдо" эмнэлэгт Left side thoracotomy, Patent ductus arteriosus (PDA) ligation мэс засал хийлгэсэн.

Өмнө хийгдсэн мэс засал:

- 2021 оны 3 сард "УБ-Сонгдо" эмнэлэгт төрөлхийн зүрхний оношоор Patent ductus arteriosus (PDA) ligation мэс засал хийлгэсэн.
- 2021 оны 9 сард ЭХЭМҮТ-д нүдний арын зайн гематом соруулах мэс ажилбар 2 удаа хийлгэсэн.

Биеийн ерөнхий үзлэг:

Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан санаа хэвийн, орчиндоо харьцаатай, байрлал идэвхтэй. Мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй, далайц хэвийн. Арьс, салст хэвийн (язрал, тууралтгүй, уян хатан чанар ердийн). Биеийн хэм 36.2^{0}С. Биеийн жин 16кг, өндөр 80см. *Уушги цулцангийн ширүүн амьсгалтай. Амьсгал жигд. Амьсгалын тоо 20 удаа. Зүрхний авиа тод, хэм жигд. Зүрхний*

цохилтын тоо 86. Хэвлий зөөлөн, эмзэглэлгүй. Шээсний гарц хэвийн. Захад хавангүй.

Хэсэг газрын үзлэг:

Баруун нүдний дээд болон доод зовхи бага зэрэг хавантай, доод зовхины проекцд ухархайн ирмэг орчимд хагас зөөлөн, бага зэрэг хөдөлгөөнтэй үүсгэвэр тэмтрэгдэнэ, гадна арьсны өнгө хэвийн, ухархайн ирмэг жигд. Нүдний алим бага зэрэг (1-2мм) урагш болон гадагш дээш байрласан, хөдөлгөөн доош чигт хязгаарлагдсан, бусад чигт чөлөөтэй. Алимны салст доод зовхины ирмэгээс дээш 2мм ил гарсан, хөөж хавагнасан, улайсан харагдана.

Зүүн н*үдний ухархай,* зовхи, салст хэвийн, нүдний байрлал эгц, хөдөлгөөн бүх чигт чөлөөтэй.

Хараанычадал – Үнэлэх боломжгүй. (Хүүхэд хэлд ороогүй ба үзлэг хийх үед байнга уйлж эсэргүүцэх тул харааг шалгах боломжгүй байв. Эцэг, эхийн хэлснээр хүүхэд эд юмстай хэвийн, чөлөөтэй харьцдаг ба хэвийн хараатай гэж харагддаг гэнэ. Гэртээ, тайван үед зүүн нүд / хэвийн нүд/-ийг боож, үйлдэл хөдөлгөөн хийхэд ойрхон зайд юмсыг дагуулж хардаг, өөрөө очиж авдаг гэнэ.)

Завсарт гэрлийн биомикроскопиор шинжлэхэд:

Баруун нүдний алим урагш бүлтийсэн, доод шилжих нугалаасны болон алимны доод хэсгийн салст бүрхүүл хөөж хавагнасан, улайсан, доод зовхины ирмэгээс дээш ил гарсан. Эвэрлэг бүрхүүл тунгалаг, өмнөд хоргын гүн хэвийн, үрэвслийн урвалгүй, хүүхэн харааны хэлбэр зөв, 2-3мм хэмжээтэй, гэрлийн урвалтай, болор зүслэг жигд, тунгалаг.

Нүдний угт: Баруун нүдний харааны мэдрэлийн хөхлөгийн хил хязгаар тод, өнгө хэвийн, төвийн хонхойлт 3/10, шар толбо тод рефлекстэй, судаснууд хэвийн, торлог бүрхүүл хэвийн. (Баруун нүдний арын зайд блеомицин тарих зорилгоор ерөнхий мэдээ алдуулалт хийх үед нүдний угийг шинжилж, харааны хугарлыг гажигий илрүүлсэн болно.)

ЕМА-тай ретиноскопийн шинжилгээ хийхэд:

Баруун нүд /-3.5/ циллиндр

Зүүн нүд /-2.5/ циллиндр шил гарсан болно.

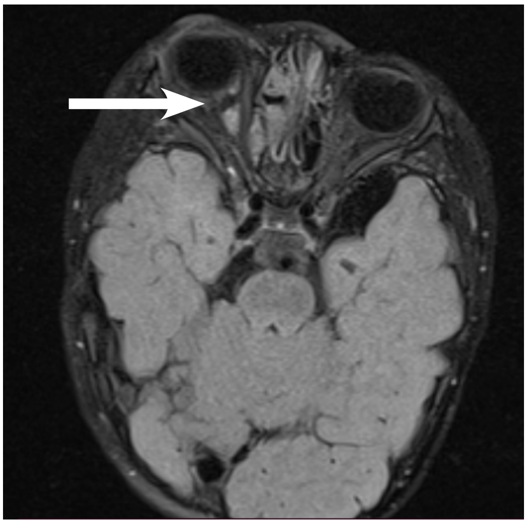
Зүүн нүдний өмнөд хэсэг болон угт өөрчлөлт үгүй.

Лабораторийн шинжилгээ:

- Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ: WBC-14.8 /лейкоцитоз/; RBC-4.28; HGB-12.8mg/dl, LYM-64.4%
- Шээсний ерөнхий шинжилгээ: өөрчлөлтгүй
- Биохимийн шинжилгээ: өөрчлөлтгүй
- Коагулограммын шинжилгээ: өөрчлөлтгүй
- Иммунологи: Anti-HCV /сөрөг/, HBsAg / сөрөг/, HIV /сөрөг/ TPHA /сөрөг/

Багажийн шинжилгээ:

- Хэвлийн эхо: Өөрчлөлтгүй.
- Цээжний рентген: Эмгэг өөрчлөлтгүй.
- Зүрхний цахилгаан бичлэг: Синусийн тахикарди.
- Толгойн соронзон резонанст томографи /2023.09.25/: Баруун талын нүдний алим, түүний арын зайн мэдрэл булчингууд хэвийн. Нүд бага зэрэг урагшаа түрэгдсэн, нүдний арын интра ба экстраконал зайн дотор ба доод хэсгүүдэд Т2 жигд бус дохионы эрчимтэй өөрчлөлттэй. Өмнөх зурагтай харьцуулахад бага зэрэг багассан.



ОНОШ

Баруун нүдний ухархайн лимфангиома
(OD – Orbital lymphangioma /Venolymphatic malformation/)

ХҮНДРЭЛ

Баруун нүдний гадагш дээш хялар. Хараанын хугарлын гажиг. Мохос хараа
(OD – Exotropia. Astigmatism. Amblyopia.)

ЯЛГАХ ОНОШ

Судасны шалтгаантай:

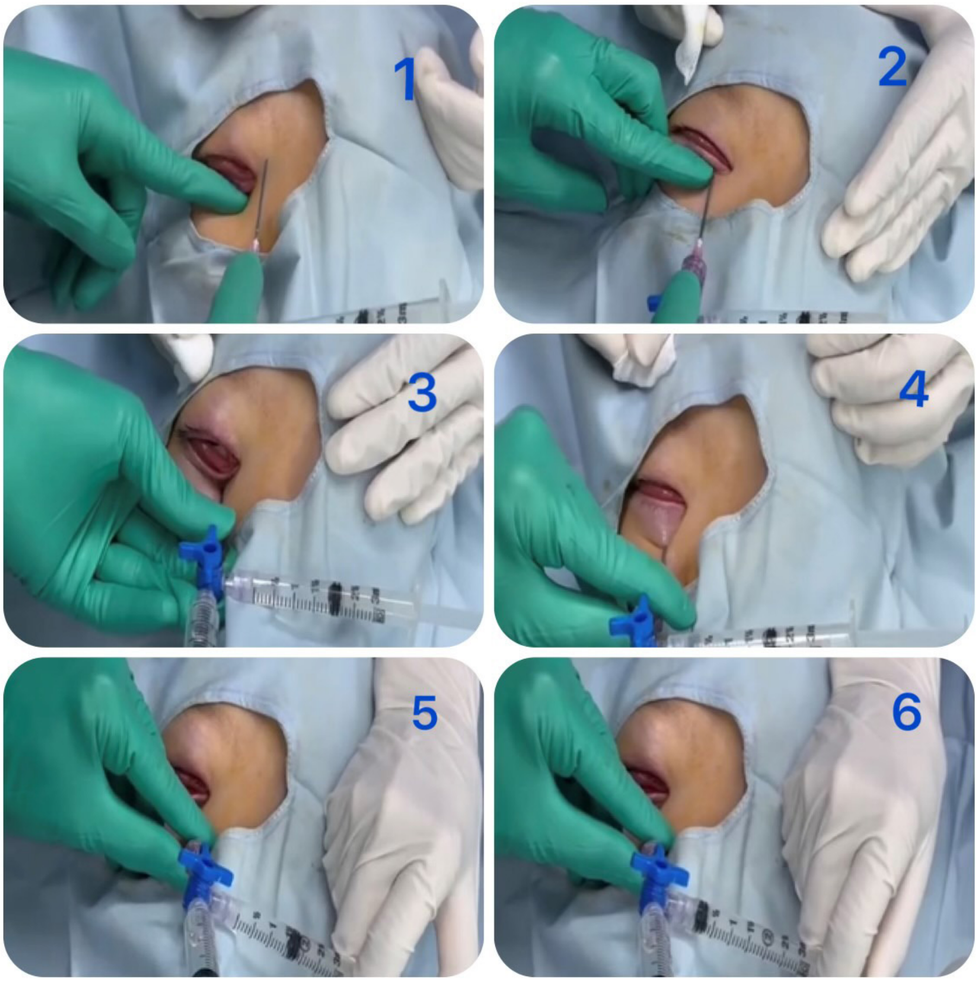
- Кавернозын гемангиома
- Гемангио-перицитома
- Артер-венийн фистул
- Ухархайн цус хуралт

Мэдрэлийн шалтгаантай:

- Шванинома
- Менингиома
- Хараанын мэдрэлийн глиома

ЭМЧИЛГЭЭ

2023.05.25-нд ба 2023.10.31-нд УНТЭ-т ерөнхий мэдээ алдуулалтын доор баруун нүдний арын зайн лимфангиомад блеомицин тариа тарив.



Тариа тарьсан явц: Ерөнхий мэдээ алдуулалт хийсний дараа урьдчилан хүүхэн хараа өргөсгөж бэлдсэн нүдэнд нүдний угийн үзлэг, шинжилгээ хийв. Тариаг 0.5Unit/1kg тунгаар ухархайн дотор шулуун булчингийн проекцд, интраконал зайд тарив. Тариа тарих явцад гарсан хүндрэл үгүй.

Тариа тарьсны дараах эхний өдөр:

Завсарт гэрлийн биомикроскопиор шинжлэхэд:

Баруун нүдний алим урагш бүлтийсэн, доод зовхи хавантай, хөхөрсөн. Салст цүлхийж, хаван нэмэгдсэн, улайсан. Эвэрлэг бүрхүүл тунгалаг, өмнөд хоргын гүн хэвийн, үрэвслийн урвалгүй, хүүхэн хараалны хэлбэр зөв, 2-3мм хэмжээтэй, гэрлийн урвалтай, болор зүслэг жигд, тунгалаг.

Тарилгын дараах эмчилгээ

Хэсэг газрын (антибиотик, стероид)

- Sol.Gatifloxacini 0.5%, 4 цагаар дусаах
- Sol.Prednisolone acetate 1%, 2 цаг тутам дусаах
- Gel.Lacrigel 2%, өглөө, оройд зовхинд хавчуулах

Системийн

- Tab.Prednisolone 5 mg, 3 ширхэгээр өдөрт 1 удаа уух
- Tab.Omeprazoli 20mg, ½-ээр өдөрт 2 удаа уух

ХЭЛЦЭМЖ

Монгол улсад анх 2012 онд Ухархайн Лимфангиомын тохиолдол оношлогдсоноос хойш одоогоор нийт 3-4 тохиолдол бүртгэгдээд байна. Гэвч одоогоор эмчилгээний асуудал бүрэн шийдэгдээгүй ба анхны тохиолдолд нүд авах мэс засал хийгдэж, бусад тохиолдлууд системийн кортикостероид (преднизолон) эмчилгээ болон бетта-блокатор (пропранолол) эмчилгээ хийгдэж, эмчийн ажиглалт, хяналтанд байна.

Уг эмнэлзүйн тохиолдол нь монгол улсад ухархайн лимфангиомийн эмчилгээнд блеомицин тариаг хэрэглэсэн анхны тохиолдол болж байна.

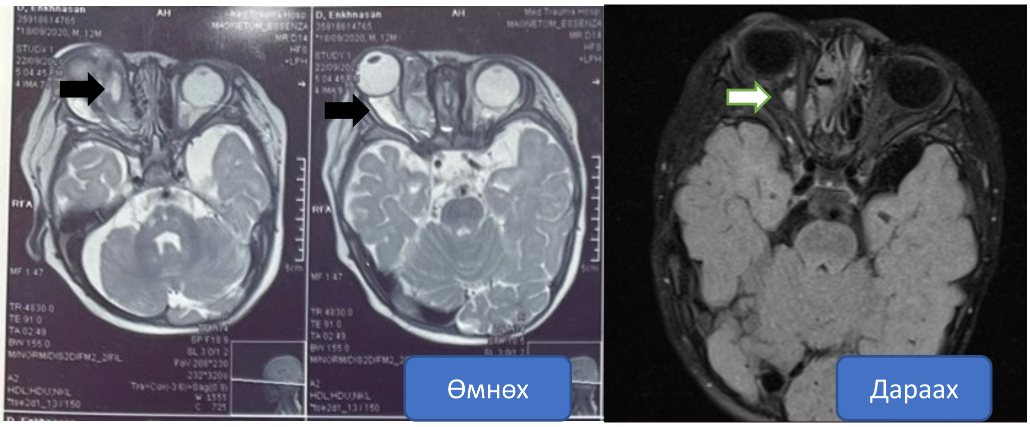
Блеомицин нь бүтцийн хувьд хавдрын эсрэг үйлдэлтэй антибиотикийн төрлийн эмийн бодис юм. Ихэвчлэн толгой ба хүзүүний хорт хавдар, лимфома, төмсөгний хорт хавдар зэрэг хорт хавдрыг эмчлэхэд ашигладаг.

Блеомицинийг эмчилгээнд ашигласан талаар бусад улсад хийсэн судалгаагаар:

- 2019 онд Бангладешийн хараа хамгаалах төвд Парамасимав нарын хийсэн судалгаанд: Ухархайн лимфангиоматай 16 өвчтөнд блеомицин эмчилгээ хийхэд бүх тохиолдолд лимфангиомын хэмжээ 50-80% буурсан үр дүн гарчээ.
- 2017 онд АНУ-д Райчура нарын хийсэн судалгаанд: Ухархайн лимфангиоматай 13 өвчтөнд блеомицин тарьсан эмчилгээний үр дүнг 6 долоо хоногоос 26 сарын хугацаанд хянахад зовхи буулт болон алимны бүлтийлт багассан ба дахилт илрээгүй байна.
- 1987-1995 оны хооронд Хятад улсад Зонг нарын хийсэн хийгдсэн судалгаанд: 200 хүүхдийн толгой болон хүзүүний лимфангиомад блеомицин тарьж, 2 жилийн турш хянахад 97% нь эмнэлзүйн шинж тэмдгийн хувьд сайжирсан ба 86.5%-д нь дахилт илрээгүй.
- 2003-2013 оны хооронд АНУ-д Жонатан Руссин нарын хийсэн судалгаанд: 8 өвчтөнд ухархайн лимфангиома авах мэс засал хийсэн үр дүнг тооцоход 5.3 жилийн хугацаанд нүд бүлтийх болон зовхи буух зовуурь багассан боловч 71.4%-д дахилт илэрсэн үр дүн гарчээ.
- Дээрх судалгаануудын үр дүнд блеомицин эмчилгээний явцад сөрөг нөлөө илрээгүй, нүд бүлтийх болон зовхи буух зовуурь багассан, дүрс оношлогооны шинжилгээнд лимфангиомийн хэмжээ 50-70% багассан үр дүн илэрсэн нь нүдний хөдөлгөөн хязгаарлагдах, механикаар блефароптоз (зовхины буулт) болох, мөн харааны мэдрэлийн гэмтэл үүсэх хүндрэлээс сэргийлж чадсан байна.

Манай тохиолдолд ухархайн лимфангиомад блеомицин эхний удаа тарьсны дараа эмнэлзүйн илрэлийн хувьд болон дүрс оношилгооны шинжилгээнд сайжирсан үр дүн гарсан байна. Үүнд:

Эхний тарилгын өмнө ба 2 дахь тарилгын өмнөх харьцуулсан зураг



Блеомицин тарих эмчилгээ хийлгэхээс өмнөх болон дараах толгойн соронзон резонанст томографийн зураг

ДҮГНЭЛТ

Ухархайн лимфангиомд блеомицин тарих нь бусад эмийн болон мэс заслын эмчилгээтэй харьцуулахад дахилт өгөх нь бага ба эмнэлзүйн сайжрал хурдан илэрч байна.

Энэ өвчний үед цаг алдалгүй блеомицин эмчилгээг хийснээр эмнэлзүй хувьд хурдан сайжраад зогсохгүй нүдний хөдөлгөөн хязгаарлагдах, харааны мэдрэлийн гэмтэл үүсэх, цаашлаад хүүхдэд мохос хараа, хялар үүсэх, хараа алдах эрсдэлээс сэргийлж чадна.

Бидний тохиолдолд хүүхдийн ухархайн лимфангиомын эмчилгээнд анхны сэдрэлийн дараа системийн кортикостероид болон бетта-блокатор эмчилгээг үргэлжлүүлсэн нь өвчний сэдрэлээс сэргийлсэн гэж үзэж байна.

Ухархайн болон толгой, хүзүүний лимфангиомын үед хийсэн эмчилгээнүүдийг харьцуулахад блеомицин тарих эмчилгээ нь эхний сонголтын эмчилгээ байх боломжтой гэж харагдаж байна.

Цаашид манай оронд энэ өвчний тохиолдол нэмэгдэх болон оношилгоо, эмчилгээ сайжрахын хэрээр илүү оновчтой, урт хугацааны хяналттай, бусад эмчилгээтэй хослуулсан болон харьцуулсан судалгаанууд хийх хэрэгцээ шаардлага тулгарч байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Basic and Clinical Science Course, Orbital Neoplasm and Malformations - Chapter 5 2021-2023
2. Medscape – Orbital Lymphangioma
3. https://eyewiki.aao.org/Orbital_Lymphangioma
4. International Society for the Study of Vascular Anomalies [Internet]. Classification of Vascular Anomalies [cited 2016 April 18]. Available from: issva.org/classification. https://www.issva.org/classification
5. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28300684/
6. https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-1-4612-6191-9_2
7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6873038/
8. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25796957/

ФАРЫН ХАМШИНЖ

З.Хишигжаргал[1], *Г.Дэлгэрмөрөн*[1]
Дүрс оношилгооны төв, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг

ABSTRACT:

Fahr's syndrome is a rare, genetically dominant, inherited neurological disorder characterized by abnormal deposits of calcium in areas of the brain that control movement, including the basal ganglia and the cerebral cortex (1). We present a case report of a 35 year-old woman with epilepsy. The patient presented to the emergency department of our hospital with history of seizure. There was no abnormal findings in general physical examination and systemic examination including CNS. She was diagnosed epilepsy at age 14. Her CT scan revealed a symmetrical large area of calcification over the bilateral cerebral cortex, basal ganglia and the cerebellum.

УДИРТГАЛ:

Фарын хамшинж нь тархины суурийн зангилааны хэвийн бус, шалтгаан тодорхойгүй шохойжилтоор илэрдэг бөгөөд ихэвчлэн аутосомын давамгайлсан удамшлын шинж чанартай байдаг. Хэвийн бус шохойжсон хуримтлал нь 2 талын глобус палидус, таламус, путамен, гиппокамп, тархины кортекс давхаргад болон бага тархины эдэд тохиолддог байна. Уг хам шинжийг 1930 онд анх нээж илрүүлсэн Германы эмгэг судлаач эмч Карл Теодор Фахрын нэрээр нэрлэжээ. Тэрээр тархины капилляр болон том артери, венийн судаснуудын хананд кальци хуримтлагдсанаас үүдэлтэй гэж анх тайлбарласан бөгөөд энэ нь ихэвчлэн 40-60 насны хооронд илэрдэг байна.

Эмнэлзүйн тохиолдол:

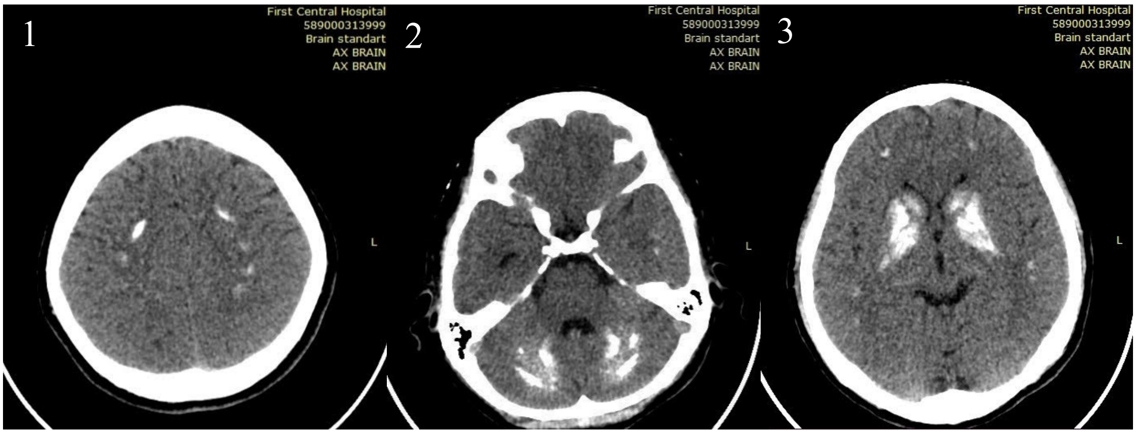
Өвчтөн 35 настай, эмэгтэй, ЯТТ-ын тасагт, гэртээ 3-4н минутын турш таталт өгсөн гэх асуумжтай ирсэн. Анх 14 наснаас эхэлж таталт өгдөг болсон, мэдрэлийн эмчийн байнгын хяналтад байдаг ба уналт таталтын эсрэг эм тогтмол уудаг болсноос хойш унаж татахаа больсон гэх. 10-н жилийн өмнө зүүн нүд хараагүй болж, болор солиулсан. Мэдрэлийн эмчийн үзлэгт өөрчлөлтгүй. Амин үзүүлэлтүүд өөрчлөлтгүй.

Лабораторийн шинжилгээнд: өөрчлөлтгүй.

Үйл оношийн шинжилгээнд:

Толгойн тодосгогч бодисгүй Компьютер томографийн шинжилгээнд:

Их тархины 2 тал бөмбөлгийн дух болон зулайн дэлбэнгийн субкортикал давхаргад, суурийн зангилаанд мөн бага тархины 2 тал бөмбөлөгт 2 талд тэгш хэмтэй жигд бус шохойжилтууд тодорхойлогдоно.



Зураг: *КТГ шинжилгээний аксиал зүслэгээр их тархины 2 тал бөмбөлөгт (зураг 1), бага тархины 2 тал бөмбөлөгт (зураг 2), суурийн зангилаанд (Зураг 3) 2 талд тэгш хэмтэй шохойжилтууд тодорхойлогдоно.*

ХЭЛЦЭМЖ:

Фарын хамшинж нь тархины суурийн зангилаанд болон тархины кортекс давхаргад тэгш хэмтэй 2 талын шохойжилтоор тодорхойлогддог удамшлын генетикийн гаралтай эмгэг бөгөөд энэ нь ихэвчлэн фосфор, кальцийн солилцооны эмгэгтэй холбоотой байдаг. Энэ нь <1/1.000.000 тархалттай мэдрэлийн тогтолцооны ховор тохиолддог эмгэг юм. Энэхүү хамшинжийн молекул генетикийг одоог хүртэл бүрэн судлагдаагүй байна. Фарын хамшинжийн эмнэлзүйн илрэлүүд өөр өөр байдаг. Үүнээс хамгийн түгээмэл тохиолддог нь хөдөлгөөний эмгэг бөгөөд тохиолдлын 55%-йиг эзэлдэг байна. Мэдрэлийн бусад илрэлүүд нь танин мэдэхүйн доройтол, мэдрэхүйн өөрчлөлтүүд, хэл ярианы, сэтгэцийн гэх мэт олон эмгэгүүд орно(3).

ДҮГНЭЛТ:

Фарын хам шинж нь ховор тохиолддог мэдрэлийн тогтолцооны өвчин бөгөөд одоог хүртэл шалтгаан нь бүрэн судлагдаагүй байгаа хэвээр байгаа юм. Уг хам шинжийг бүрэн эмчлэх арга байхгүй бөгөөд эмнэлзүйд илэрсэн шинж тэмдгийг намдаах эмийн болон сэргээн засах эмчилгээг хийдэг байна. Компьютер томографи нь уг хам шинжийг оношлоход хамгийн үр дүнтэй дүрс оношилгооны хэрэгсэл юм(1).

НОМ ЗҮЙ:

1. Saleem S, Aslam HM, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A, et al. Fahr's syndrome: Literature review of current evidence. Orphanet J Rare Dis. 2013;8(1):1–9.
2. Pistacchi M, Gioulis M, Sanson F, Marsala SZ. Fahr's syndrome and clinical correlation: A case series and literature review. Folia Neuropathol. 2016;54(3):282–94.
3. Asokan AG, D'souzA S, Jeganathan J, Pai S. Fahr's syndrome- An interesting case presentation. J Clin Diagnostic Res. 2013;7(3):532–3.

ӨРЦНИЙ ЭВЕНТРАЦИ БА БАРУУН ТАЛД БАЙРЛАЛТАЙ ЗҮРХ: ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

EVENTRATION OF DIAPHRAGM WITH DEXTROCARDIA

Т.Хайбар[1], М.Алтанзул[1], Д.Сүхбат[1], С.Эрдэнэ[1,2], Л.Ганчөдөр[1,3]*

[1]Анагаахын Шинжлэх Ухааны Их Сургууль, Мэргэжил Дээшлүүлэх Институт, Анагаах Ухааны Сургууль, Мэс заслын тэнхим, [2]Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг, [3]Монгол-Японы хамтарсан сургалтын эмнэлэг, Ерөнхий мэс заслын тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ

Анх 1774 онд Jean Louis Petit өрцний эвентраци *(eventration of the diaphragm)* талаар танилцуулж байсан [1]. Өрцний эвентраци нь өрцний булчинлаг хэсэг нь шөрмөслөг эдээр солигдох эмгэг бөгөөд төрлөхийн болон олдмол хэлбэрээр тохиолддог [2].

Төрлөхийн өрцний эвентраци нь 1000 төрөлтөөс 0,02-0,07 тохиолддог ба эрэгтэй хүйст (нийт тохиолдлын 60-80%) давамгайлдаг. Өрцний эмгэгийн нийт тохиолдлын 5–7%-ийг өрцний эвентраци эзэлдэг [3]. Мөн ихэвчлэн өрцний зүүн талд *(left hemidiaphragm)*, насанд хүрэгчдэд 10,000 хүн тутамд 1 тохиолддог байна [4].

Төрөлхийн өрцний эвентраци нь үр хөврөлийн 4 дэх долоо хоногт *septum transversum*, 8-12 дах хоногт *pleuroperitoneal membrane* бүтэц өөрчлөгдсөний улмаас үүсдэг гэж үздэг. Өрцний эвентраци хоёр эсвэл нэг талд, мөн хэсэг газарт үүсэж болдог. Хэсэг газрын өрцний эвентраци *(localized eventrations)* нь өрцний урд, хойд хажуу, дунд *(anterior, posterolateral, and medial)* хэсэгт тохиолдож болно [4].

Өрцний эвентраци олдмол хэлбэрээр тохиолдох нь ховор бөгөөд гэмтлийн бус шалтгаант өрцний мэдрэлийн саажилтын *(phrenic nerve palsy)* улмаас үүсэж холбох тухай *Pradhan P* нар танилцуулсан [5] бол баруун талд байрлалтай зүрхний тохиолдолтой хавсарч тохиолдох нь маш ховор тухай *Ramana Rajkarnikar* нар эмнэл зүйн тохиолдол дээр танилцуулсан [2]. PubMed платформд “өрцний эвентраци ба баруун талд байрлалтай зүрх” 1 эмнэл зүйн тохиолдол [2] бүртгэгдсэн нь энэхүү тохиолдлыг хуваалцах үндэслэл болов.

ЭМНЭЛ ЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Өвчтөний тухай мэдээлэл: Өвчний түүх № а4016. 41 настай, эмэгтэй.

Өвчний түүхээс: 2008 онд жирэмсний хяналтад орох үед өрцний ивэрхий оношлогдсон. Тухайн үед зовуурь шаналгаа үгүй байсан ба 2015 онд дахин жирэмслэх үед ходоод аюулхай руу тулах зовуурь мэдрэгдэж эхэлсэн. Хэвлийн аюулхай орчмоор гэнэт хүчтэй базалж байгаа мэт заримдаа өвддөг. Тухайн үед нь хоол идэх эсвэл унтаж амрахаар зүгээр болдог байсан. 2021 онд жирэмсний хяналтад ороход өрцний ивэрхий хэмжээ томорсон байна гэж хэлсэн. Үүнтэйгээр холбоотойгоор зүрх шахагдаж, зүрх дэлсэлж даралт ихэсдэг болсон гэж оношлогдсон. Сүүлийн жилүүдэд явахад амьсгаадаад, зүрх дэлсээд, даралт хэлбэлзээд байгаа тул 2023-08- 31нд Монгол-Японы сургалтын эмнэлгийн мэс заслын кабинетаар ирж үзүүлсэн.

Амьдралын түүхээс: Жирэмслэлт-5. 3 удаа төрөх замаар, 1 удаа кесоров мэс заслаар төрсөн. Үр хөндөлт-1. 2021 оны 09 сард КОВИД-19 өвчний хүнд хэлбэрээр өвдсөн. Хүйтний харшилтай. Мэс засал, осол гэмтэл, архаг суурь эмгэг үгүйсгэгдсэн.

Бодит үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаан саруул, орчиндоо харьцаатай, мөчдөд хөдөлгөөн чөлөөтэй, идэвхтэй. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Зүүн уушгины суурь хэсгээр амьсгал сонсогдохгүй, тогшилтоор дүлий. Зүрхний 1-р авиа баруун талд эгмийн дунд шугамаар 5-6 хавирганы түвшинд тод сонсогдоно.

ОНОШИЛГОО

Өрцний эвентрацийг цээжний хөндийн 2 байрлалын рентген зураг авах мөн цээжний компьютер томограф (КТГ), флюроскопи, уушгины хэт авиан шинжилгээ хийж оношилж болно [2]. Соронзон резонанст томограф (MRI) шинжилгээг сэжигтэй эсвэл цээжний КТГ, рентген зураг өөрчлөлттэй үед нэмэлтээр хийх нь ач холбогдолтой [7].

Мэс заслын өмнөх лаборатори шинжилгээ: Цусны дэлгэрэнгүй, цус бүлэгнэлт, биохими, иммунологи шинжилгээнд өөрчлөлт илрээгүй.

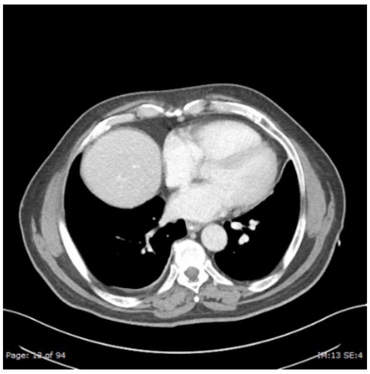
Дүрс оношилгоо

Цээжний тодосгогч бодистой КТГ шинжилгээнд \мэс заслын өмнөх\:

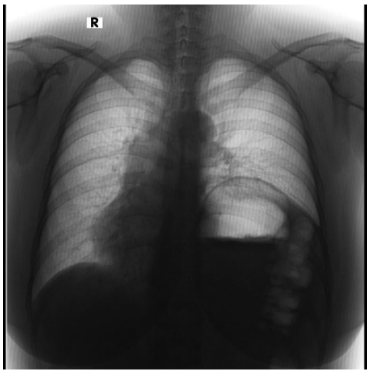
1. Зүүн талын өрцний гадна холбоос 6/7-р хавирганы хооронд тодорхойлогдоно. Хэвлийн зүүн талын эрхтнүүд (ходоод, дэлүү, нойр булчирхайн сүүл хэсэг) цээжний хөндий рүү түрж, зүрхийг баруун тийш, зүүн уушгийг дээш шахаж байрласан.
2. Зүүн уушгины доод дэлбэнд шугаман фиброзуудтай. Зүүн уушгины доод дэлбэнгийн арын сегментэд 0.6см, дээд дэлбэнгийн оройн сегментийн дотор хэсэгт 0.8см тус тус хэмжээтэй шохойжсон зев дугуй хэлбэртэй голомтуудтай.
3. Зүүн уушгины уг хэсэгт перибронхиол байрлалтай <1.6см хэмжээтэй үргэлжилсэн шохойжилтуудтай.

Impression:

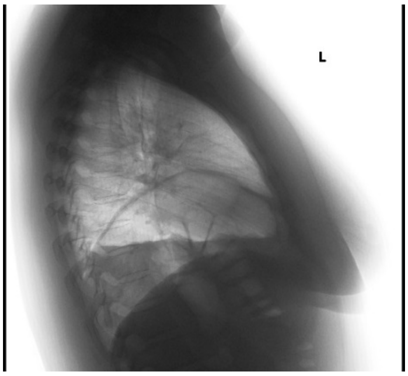
- Elevation of the left diaphragmatic copula reaching DV6/7 level.
- Elevation of left hemidiaphragm with elevation of left-sided abdominal contents at the lower thoracic cavity S/O: Diaphragmatic eventration or paralysis Ddx: Hiatal hernia.
- Small calcificated nodules of the left lung Ddx: Healed Tbc *(Зураг 1а).*



Зураг 1а. *Цээжний КТГ аксиал зүслэг*



Зураг 2а. *Цээжний эгц урдаас авсан рентгенграмм*



Зураг 2б. *Цээжний зүүн хажуунаас авсан рентгенграмм рентгенграмм.*

Цээжний хөндийн хоёр байрлалын рентген зурагт \мэс заслын өмнөх\:

Дүгнэлт: Цээжний хэлбэр зөв, уушгины агааржилт хэвийн. Уушгинд голомтод болон нэвчдэст өөрчлөлтгүй. Уушгины уг бага зэрэг өргөн, зураглал дотор зоноор олширсон. Баруун талын дэлбэн завсар бага зэрэг зузаарсан. Зүүн өрцний гадаргуу дээш өргөгдсөн. Синусууд чөлөөтэй. Трахейн дагуух шугамууд хэвийн. Зүрх судасны нумуудын томролт үгүй. Зүрх баруун талдаа байрлана \dextrocardio\ *(Зураг 2а, 2б).*

Цээжний хөндийн хоёр байрлалын рентген зурагт \мэс заслын дараах\:

Дүгнэлт: Цээжний хэлбэр зөв, уушгины агааржилт хэвийн. Зүүн уушгины доод талбайд зураглал өтгөрч, олширсон, бага тодролтой сүүдэржилттэй байна. Зүүн уушги бүрэн тэлэгдсэн. Баруун талын дэлбэн хоорондын завсарлага зузаарсан. Зүрх баруун талдаа байрлана \dextrocardio\. Синусууд чөлөөтэй *(Зураг 3а).*

Зураг 3а. *Цээжний эгц урдаас авсан рентгенграмм*

Ялган оношилгоо

- Diaphragmatic paralysis
- Phrenic nerve palsy
- Diaphragmatic hernia \Bochdalek, Morgagani herina\
- Left sided Chilaiditi's syndrome
- Lung consolidation
- Subpulmonic pleural effusion
- Pleural mass
- Traction injury
- Iatrogenic injury during thoracic surgery
- Ascites
- Hepatic or splenic enlargement зэргээс ялган оношлох шаардлагатай.

Эмчилгээ

Өрцний эвентраци оношлогдсон шинж тэмдэггүй өвчтөнүүдэд консерватив, шинж тэмдэг илэрсэн тохиолдолд мэс заслын эмчилгээ хийх шаардлагатай. Шинж тэмдэггүй өндөр настай өвчтөнүүдийг тогтмол хяналтад байхыг зөвлөдөг. Мэс заслын эмчилгээний гол зорилго нь өрцийг хумьж оёх, хэвийн байрлалд оруулах юм [7]. Анх 1923 онд өрцний эвентрацийг мэс заслын аргаар нөхөх сэргээх мэс засалд хийгдсэн [4].

Орчин үед цээж болон хэвлийн хөндийн дурангийн аргаар нөхөн сэргээх мэс засал *(hybrid endostapling and plication approach)* хийж байна [2]. Дурангийн аргаар мэс засал хийх нь хагалгааны үргэлжлэх хугацаа, цээжний хөндийд гуурс байрлуулах хугацаа, мэс заслын дараах хүчилтөрөгчийн хэрэгцээ, эмнэлгийн ор хоног, өндөр хяналтад палатад байх хугацаа бага зэргээр нээлттэй мэс заслаас илүү ач холбогдолтой (P<0.05) байна [3].

Манай тохиолдолд DS: Зүүн өрцний ивэрхий оношоор OP: Төлөвлөгөөт журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалд дор хэвлийн хөндийн хүрцээр биологийн меш ашиглан зүүн өрцний ивэрхий нөхөх, хэвлий угаах, хяналтын гуурс байрлуулах мэс засал хийхээр шийдвэрлэсэн.

Оператор эмч: АШУҮИС-ийн Мэс заслын тэнхимийн багш, АУ-ны магистр, МУ-ын зөвлөх эмч, Төрийн соёрхолт, МУ-ын хүний гавьяат эмч Сандагийн ЭРДЭНЭ

Мэс заслын тэмдэглэл: Ерөнхий мэдээ алдуулалд дор өвчтөнийг мэс заслын орон дээр ар нуруугаар нь дээш харуулан /Supine/ хэвтүүлж мэс засалд орох эмч, сувилагч нар гарыг зохих журмын дагуу угааж, халдваргүйжүүлэн ариун бээлий, халат өмсөн мэс заслын талбайг 7,5% тамедины уусмалаар 6 дахин удаа арчин халдваргүйжүүлэх ариун даавуугаар тусгаарлав. Мэдээгүйжүүлгийн эмч зөвшөөрсний үндсэн дээр цус тогтоолтын доор зүүн талын Макуучийн зүслэг хийн хэвлийг үечлэн нээж шалгахад ходоодны ёроол болон их бие, дэлүү, нойр булчирхайн сүүл, хөндлөн гэдэс болон бүдүүн гэдэсний дэлүүний булан зэрэг эрхтнүүд зүүн талын өрцийг цээжний хөндий рүү шахаж байрласан байв.

Ходоод, дэлүүг аажим татан хэвлийд буулгаж өрцийг шалгахад өрцний pars sternalis, pars lumbalis, pars costalis талын булчин дутуу хөгжсөн, шөрмөслөг эд төстэй бүтэцтэй. Centrum tendineum зүүн талын өрцийг бүрхэж сунасан байв. Ходоод, дэлүү, нойр булчирхай цээжний хөндийгөөс доош буулгав. Биологийн мешийг зүүн талын өрцөнд тааруулан 10*8cm орчим хэмжээтэй дугуй хэлбэртэй хайчлав. Үүний дараа өрцний цээж болон хэвлийн хананд бэхлэгдэх хэсгүүдэд тойруулан *Ethibond 2-0* утсаар энгийн зангилаат оёдлоор бэхлэв.

Мөн өрцний сул үлдэж байгаа хэсгүүдийг хумьж биологийн мешийн төв хэсэгтэй оёж бэхлэв. Хэвлийн хөндийд сайтар цус тогтоолт хийн, натри хлоридын 0,9%-1000 мл уусмалаар угаан хэвлийн зүүн талд өрц биологийн меш оёгдсон хэсэгт *Jackson-Pratt* хяналтын гуурс-1 үлдээн хэвлийн өмнөд ханыг үечлэн хааж өөхөн дунд *Jackson-Pratt* хяналтын гуурс-2

байрлуулан арьсыг *silk 3-0* утсаар хааж, ариун боолт хийв. Мэс заслын үеийн цус алдалт 50мл. Мэс заслын дараах 4 дэх хоногт *Jackson-Pratt* хяналтын гуурс-1, 7 дах хоногт Jackson-Pratt хяналтын гуурс-2-ийг авч эмнэлгээс гаргав.

Мэс заслын дараах \үндсэн\ онош: Зүүн өрцний эвентраци

ХЭЛЦЭМЖ

Мэс заслын дараа уушгины хатгалгаа, амьсгалын дутагдал, уушгины хаван, плеврит, хэвлийн эрхтний дарагдлын хам шинж зэрэг хүндрэлүүд түгээмэл илэрдэг [2]. Манай тохиолдолд мэс заслын дараах 3 дах хоногт DS: Зүүн уушгины хатгалгаа оношлогдож *(зураг 3а)*, эмийн эмчилгээ хийгдэн мэс заслын дараах 7 дах хоногт эдгэрсэн. Мөн дээрх хүндрэлүүдээс гадна гүний венийн бөглөрөл, харвалт, хоол боловсруулах дээд замын цус алдалт, уушгины эмболи, зүрхний хэм алдагдал болон зүрхний цочмог шигдээс өгөх хүндрэлүүд гарч болно [4].

Өрцний эвентраци нь шинж тэмдэггүй явагддаг. Ихэнхдээ зэргэлдэх эрхтний хүндрэлийн шинж тэмдгүүд илэрч оношлогддог [2]. Харин нярай болон хүүхдүүдэд эмнэл зүйн шинж тэмдэг тод илэрдэг [6]. Эмчилгээний эхний сонголт цээж эсвэл хэвлийн хөндийн дурангийн аргаар *(hybrid endostapling and plication approach)* эмчилгээ хийх нь үр дүн сайтай, орчин үеийн арга хэдий ч мэс заслын эмчийн туршлага, боломж нөхцөлийг харгалзан сонголт хийх нь зүйтэй байна [8]. Манай тохиолдолд нээлттэй аргаар биологийн меш ашиглан өрцний эвентрацийг нөхөн сэргээсэн ба мэс заслын дараах үр дүн бусад судлаач нартаа ижил байна [2,8].

ДҮГНЭЛТ

Өрцний эвентраци, баруун талд байрлалтай зүрхтэй хавсарч тохиолдох нь маш ховор бөгөөд өрцний эвентрацийг мэс заслын аргаар эмчлэх нь цаашдын тавилан сайтай байна. Өрцний эвенатрацийг өрцний бусад ивэрхийнүүдээс ялган оношлоход цээжний 2 байрлалд рентген зураг авах, цээжний компьютер томограф (CT), баритай рентгенскопи болон соронзон резонанст томограф (MRI) хийх нь оношилгооны ач холбогдолтой байна.

НОМЗҮЙ

1. *Wu, S., Zang, N., Zhu, J., Pan, Z., & Wu, C. (2015). Congenital diaphragmatic eventration in children: 12 years' experience with 177 cases in a single institution. Journal of pediatric surgery, 50(7), 1088–1092. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.09.055*
2. *Rajkarnikar, R., Thami, R., Dahal, P., Lacaul, R., & Shrestha, R. (2022). An Infant with Congenital Diaphragmatic Eventration with Dextrocardia: A Case Report. JNMA; journal of the Nepal Medical Association, 60(247), 314–317. https://doi.org/10.31729/jnma.7029*
3. *Zhao, S., Pan, Z., Li, Y. et al. Surgical treatment of 125 cases of congenital diaphragmatic eventration in a single institution. BMC Surg 20, 270 (2020). https://doi.org/10.1186/s12893-020-00928-z*
4. *Groth, S. S., & Andrade, R. S. (2010). Diaphragm plication for eventration or paralysis: a review of the literature. The Annals of thoracic surgery, 89(6), S2146–S2150. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.03.021*
5. *P, P., Karmacharya, R. M., Vaidya, S., Singh, A. K., Thapa, P., Dhakal, P., Dahal, S., Bade, S., & Bhandari, N. (2020). Case report of eventration of diaphragm due to an unknown febrile illness causing phrenic nerve palsy and other multiple nerve palsies. Annals of medicine and surgery (2012), 54, 74–78. https://doi.org/10.1016/j.amsu.2020.04.003*
6. *Yazici, M., Karaca, I., Arikan, A., Eriksi, V., Etensel, B., Temir, G., Sencan, A., Ural, Z., & Mutaf, O. (2003). Congenital eventration of the diaphragm in children: 25 years' experience in three pediatric surgery centers. European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie, 13(5), 298–301. https://doi.org/10.1055/s-2003-43573*
7. *Mir, M. H., Arshad, F., Bagdadi, F. S., Nasir, S. A., & Hajni, M. R. (2014). Eventration of diaphragm with dextrocardia and type 2 respiratory failure: A rare entity. International journal of applied & basic medical research, 4(Suppl 1), S58–S60. https://doi.org/10.4103/2229-516X.140746*
8. *Ajay Bhandarwer, et al. SAGES 2017. Thoracoscopic Repair of Diaphragmatic Eventration; Stapled Alone Versus Combined Stapler with Plication*

ЗАЛГИУРЫН ТӨРӨЛХИЙН ХОРГҮЙ ХАВДРЫН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

Э.Энхтуяа[1], Б.Золзаяа[2]
1ЭМБУ-ын магистр, ахлах зэрэгтэй, 2Нийгмийн эрүүл мэндийн мэргэжилтэн, Увс аймгийн Нэгдсэн эмнэлэг

Өвчтөний тухай мэдээлэл

Эхийн түүх: Ч.М. 36 настай, эмэгтэй. Увс аймгийн Улаангом сумын харъяат, 3 дахь төрөлт, 38 нед. Ирэх үеийн зовуурь: Ураг орчмын шингэн гарсан, хол зайтай базална. Хэвтэх үеийн онош: 38-39 долоо хоног төрөлтийн I үе далд шат, ураг орчмын шингэн цагаас өмнө шүүрч гарна. Төрөх үеийн онош: Хугацаандаа эмгэг төрлөг гүйцэт нярай Ап 7/8 оноо. 2015 онд тэмбүүгийн халдвараар оношлогдож 3 удаа тариа хийлгэж байсан. Энэ удаагийн жирэмслэлтэд 1:2 гарч 2022 оны 12 сард 3 удаа Пенициллин G хийлгэсэн байна.

Бодит үзлэг

2023.04.22 төрсөн 3570 гр, 50см урттай, эмэгтэй, гүйцэт нярай. Биеийн байдал хүнд. SpO2 91-96%, уйлахад дуу сөөнгөтөж сатурац унадаг байсан тул хүчилтөрөгчийг хамрын гуурсаар өгч тайвшруулах эмчилгээ хийж байсан. Нэгдсэн эмнэлэгт 6 хоног эмчлүүлж улмаар онош тодруулахаар УБ хот ЭХЭМҮТ-рүү шилжүүлсэн.

Лаборатори болон дүрс оношилгооны шинжилгээ:

Хүснэгт 1. Шинжилгээнд: Цусны ерөнхий шинжилгээ

Үзүүлэлт	IV/25 УвсНЭ	IV/28 УвсНЭ	IV/28 ЭХЭМҮТ	V/8 ЭХЭМҮТ	V/15 ЭХЭМҮТ	V/18 ЭХЭМҮТ	V/25 ЭХЭМҮТ
WBC	**10.8**	**11.8**	**14,31**	**26,84**	**16,50**	**16,56**	**17,12**
RBC	4.34	4.0	3,42	3,30	2,82	4,23	4,88
HGB	12.4	18.0	11,8	11,1	9,3	13,5	15,2
HCT	**43.0**	**40.0**	**34,6**	**31,7**	**27,3**	**38,1**	**43,5**
MCHC	28.7	44.9	34,1	35,0	34,1	-	34,9
PLT	299	295	349	**793**	292	-	376

Хүснэгт 2. Биохими /өөрчлөлттэй/

	IV/28 ЭХЭМҮТ	V/8 ЭХЭМҮТ	V/15 ЭХЭМҮТ	V/25 ЭХЭМҮТ
Альбумин	**36,1**	**37,0**	**33,4**	**38,6**
Мочевин	59,0	25,2	-	-
Нийт уураг	**50,4**	**60,2**	**55,2**	**55,5**
Креатинин	1,7	0,8	0,5	0,4
Алат	14,2	**67,7**	19,2	18,8
Асат	45,8	**72,3**	22,1	27,9

Хүснэгт 3. Цээжний рентген

	Хариу	Хугацаа
Увс НЭ	Цээжний рентгенээр уушгины зураглал дотор зооноор олширсон, зүүн уушгины тархмал бахтай, нэвчдэст сүүдэржилттэй	Төрсний дараа 2 хоногтой
ЭХЭМҮТ	Хоёр талд зураглал олширсон, дотор зооноор голомтот сүүдэртэй	Төрсний дараа 19 хоногтой

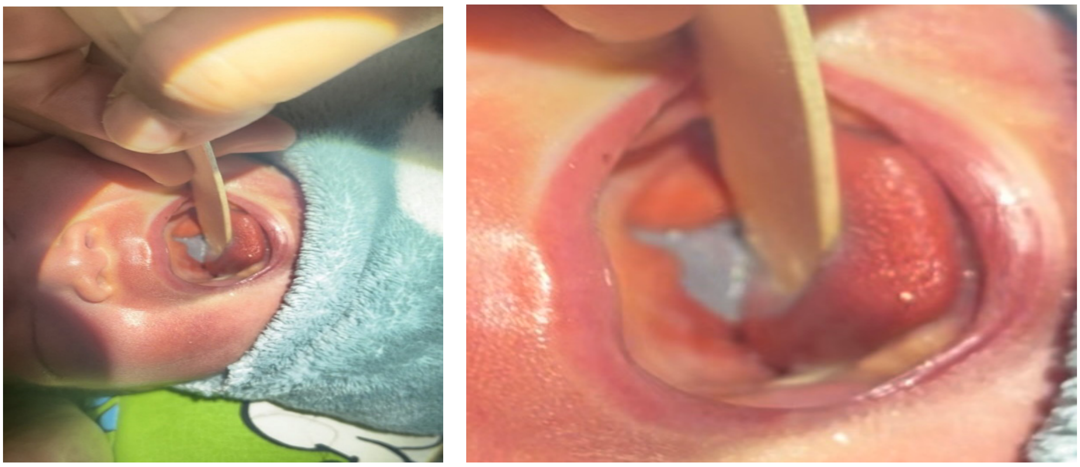
Онош: Гүйцэт нярай Ап 7/8 оноо, хүндрэл нь нярайн төрөлх уушгины хатгаа

Дагалдах онош: Төрөлх гаж хөгжил /залгиурын киста/, амьсгалын дутагдал 1-2 зэрэг.

Ялгах онош:

- Залгиурын фиброма
- Залгиурын судасны хавдар
- Залгиурын папиллома
- Залгиурын гадны биет

Эмчилгээ: Мэс засал



Зураг. 1 *Төрсний дараах 1 хоногт харагдах байдал /Бүтэц: Хөхөлбий саарал өнгөтэй, хөдөлгөөнтэй, зөөлөн, уйлахад дээш томорч залгиурыг хаана/*

Зураг. 2 *ЭХЭМҮТ-д онош тодруулахад: Эдийн шинжилгээгээр залгиур орчмын боловсорсон тератома /D10.3/*

Шинжилгээний хариу:

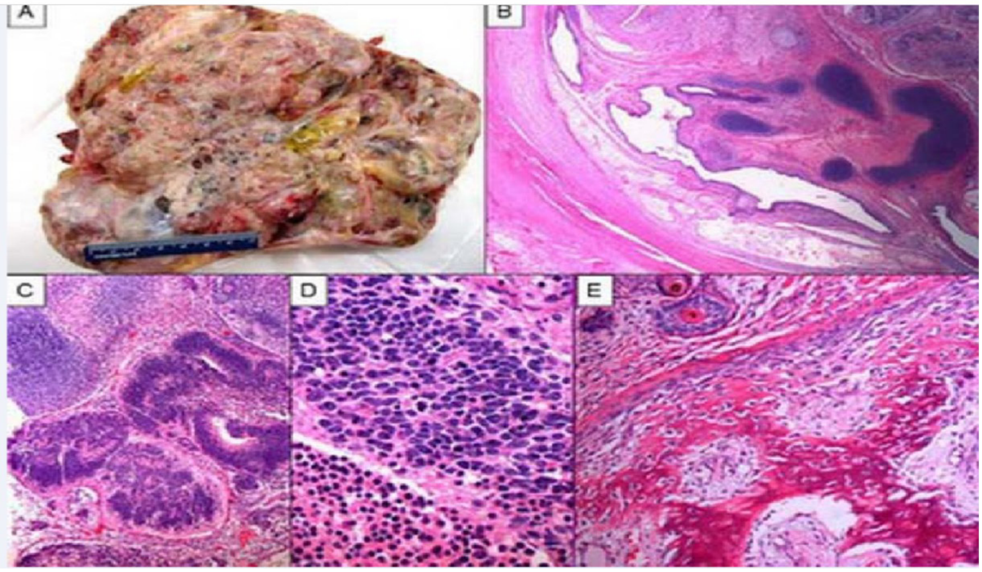
Макро: Формалид бэхжүүлсэн, залгиурын араас авсан, 3.5*1.5*0.7 см хөхөлбий саарал зөөлөн эд

Микро: Арьс, өөхөн эд, холбох эд, мөгөөрсөн эд, орчмын ширхэглүүрт үрэвсэл, нянгийн бөөгнөрөл

ЭХЭМҮТ-д очсоны дараа буюу төрсний дараах 9 хоногтойд ханиалгах явцад нь өөрөө унасан. Унасан эдийг шинжилгээнд өгөхөд залгиур орчмын боловсорсон тератома /D10.3/ онош тавигдсан байна. Эмийн эмчилгээнд хамруулж 1 сар хэвтэн эмчлүүлж эмчийн хяналтад орж эмнэлгээс гарсан. Одоо тагнайн гүйлс зүүн талд 2-3 зэргийн томролттой байгаа учир төлөвлөгөөт журмаар 10 дугаар сарын 20-нд ТЕО хийхээр төлөвлөсөн байна.

ХЭЛЦЭМЖ

Теротома нь 30.000 нярайд 1 тохиолддог байна. Ихэвчлэн өндгөвч болон төмсөгний хэлбэрээр тохиолддог ба амны хөндийн залгиурын эрхтэнд тохиолдох нь маш ховор байдаг байна.Манай аймгийн хувьд анх удаа эмнэлзүйд **залгиур орчмын боловсорсон тератома** оношлогдож байгаа ба нярайд тохиолдож байна. Тератома нь үр хөврөлийн явцад анх үүсдэг ба нярай, хүүхэд, насанд хүрэгчдэд илэрч болно. Эмэгтэйчүүдэд илүү түгээмэл байдаг. Шинээр төрсөн хүүхдэд тератома нь ихэвчлэн хоргүй байдаг тул мэс заслын аргаар авч болно.[1]



Зураг. 3 *Зонхилон тохиолдох тератомын гистологи /өндгөвч/*

ДҮГНЭЛТ

Залгиурын боловсорсон тератома нь маш ховор тохиолддог өвчин бөгөөд одоогоор шалтгаан нь тодорхойгүй . Энэ нь үр хөврөлийн явцад үүсч улмаар залгиурын хоргүй хавдар болсон байх магадлалтай байна. Тератомийн ховор тохиолддог хэлбэр нь хорт хавдарлуу шилжих боломжтой ба цаашид хийгдэх ТЕО хагалгааны эдийг гистологи шинжилгээнд хамруулж хянах шаардлагатай.

НОМ ЗҮЙ

1. Б.Эрдэнэчулуун, П.Ганчимэг, Э.Жаргалхүү нарын “Чих хамар хоолой судлал” УБ, 2013 он.114-115х

УЛААН ХООЛОЙН ТӨРӨЛХИЙН БИТҮҮРЭЛ

Л.Болортунгалаг[1], Т.Мөнхмөрөн[1],Э.Хишигт[1]

Сүхбаатар аймгийн нэгдсэн эмнэлэгийн дүрс оношилгооны их эмч, Сүхбаатар аймгийн нэгдсэн эмнэлэгийн хүүхэд, нярайн их эмч, Сүхбаатар аймгийн нэгдсэн эмнэлэгийн хүүхдийн мэс заслын их эмч

АСУУМЖ

25 настай эхийн 2 дахь жирэмслэлт 2 дахь төрөлт, хэвийн төрөлт 2810 грамм жинтэй эрэгтэй хүүхэд, төрсний дараа эхийн сүүгээ амласан ч гулгисан, 2 өдрөө дахин сүүгээ амласан боловч гулгисан.

БОДИТ ҮЗЛЭГТ

Амин үзүүлэлтүүд: Зүрхний цохилт 1 минутанд 130 удаа, амьсгалын тоо 1 минутанд 45-48 удаа, SpO2- 90-96%.

Биеийн ерөнхий байдал хүнд, ухаантай. Өлгийг задлахад сулхан гар хөлөө татна, суниана, орчиндоо сулавтар харьцаатай, царай арьс цайвар ягаан. Хамар уруулын гурвалжин хөхөлбий. Зулай чинэрэлгүй, Мариа туранхайвтар. Нярайн рефлексүүд илэрнэ. Дөрвөн мөч чөлөөтэй. Амьсгалд туслах булчингууд сул татагдана. 2 гар дулаан. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. Хэл чийглэг ягаан. Захад судасны хүчдэл дүүрэлт дунд зэрэг. Бичил судасны эргэн дүүрэлт 2 секундын дотор. Хэвлий зөөлөн, гүрвэлзэл тод сонсогдоно. Шээс элбэг, зунгаг 2 удаа багавтар гарсан. Биед илэрхий цусархагшилгүй. Хавангүй. Апгар 7/7/8

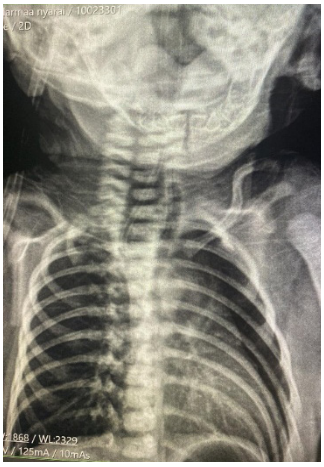
Ходоодны зонд тавихад битүү мэт, улаан хоолойн дунд хэсэгт хүрээд цааш явахгүй.

Биохимийн шинжилгээнд

Мочевин-7.5ммоль/л, Асат-44.7н/л, шууд билирубин- 7.8ммоль/л, сахар- 3.26ммоль/л, креатинин- 61 мкмоль/л, кали-5.83 ммоль/л

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд

WBC-14.8, HGB-18.48, HCT-55.3, MCV-114, MCH-37.8, RDW-10.1, MON-16.5,



1. Улаан хоолойд зонд байрлуулахад Th2-ын түвшинд нугларсан байдал
2. Зондыг бага зэрэг буцаан байрлуулсан зураг
3. Тодосгогч бодис аажуухан шахаж буй явц, улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэл

Дүрс оношилгоо:

Тодосгогч бодистой улаан хоолойн ходоодны тойм харалтаар: Харалтаар хамраар оруулсан зонд Th2-ийн түвшинд буцаж нугаларсан харагдана. Зондыг засаж тодосгогч бодис шахан харахад Th2-ийн түвшинд улаан хоолой битүү, тодосгогч бодис саадтай, цааш дамжихгүй. Ходоодны хий босоо, зууван, өрцөн дор сул хийгүй, гэдэсний гогцоонууд хэвлийн доод хэсгээр өргөн, хий ихтэй.

Онош: Улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэл

Ялган оношилгоо: Улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэлийн төрлүүдээс ялган оношлох

Эмчилгээ: Мэс засал эмчилгээ

ХЭЛЦЭМЖ:

Эхийн хэвлийд бойжиж буй ургийн зарим эд эрхтэн үүсэн бий болох явцад ямар нэг таагүй хүчин зүйл нөлөөлж хэвийн хөгжих боломжгүй болсноос үүсэх эмгэг байдлыг төрөлхийн гаж хөгжил гэнэ. /1/

Улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэл нь 5000-6500 амьд төрөлтөд 1 тохиолддог. Манай улсад жилд 70 мянган хүүхэд төрж байна гэж үзвэл жилд 13-14 хүүхэд улаан хоолойн битүүрэлтэй төрөх магадлалтай. Ийм эмгэгтэй төрсөн хүүхэд хавсарсан гажиггүй бол 100% амьдарна. /2/

2020 онд Өвөрхангай аймгийн БОЭТ-д улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэлтэй төрсөн амьдралын 10 цагийн настай нярайд ЭХЭМҮТ-ийн М.Зоригтбаатар эмчтэй хүүхдийн мэс заслын хагалгааны баг мэс засал хийж, тусламж үйлчилгээг амжилттай үзүүлж байжээ./3/

Манай тохиолдолд нярай төрсөн дариудаа хөхөө амлахдаа гулгисан, 2 дахь өдрөө дахин амлуулахад гулгисан тул үзлэгт болон багажийн шинжилгээгээр хугацаа хожуу оношилсон нь дутагдалтай

ДҮГНЭЛТ:

Улаан хоолойн төрөлхийн битүүрэл нь эрт оношилж чадвал мөн бусад гаж хөгжилтэй хамт хавсраагүй бол бүрэн эмчлэгдэх боломжтой гаж хөгжил юм. Ховор тохиолдох гаж хөгжлийг оношилж, 3 шатлалын эмнэлэг рүү цаг алдалгүй тээвэрлэж, нярайн амь насыг аварсан нь бидний амжилт юм.

НОМЗҮЙ:

1. “Эх хүүхдийн эрүүл мэнд-эрдэм судлал” эрдэм шинжилгээний XXXIII хурал 26х
2. www.ehemut.mn
3. www.mnb.mn
4. “Улаан хоолойн, ходоодны рентген оношилгоо” Ц.Бадамсэд

ОСТЕОСАРКОМ СЭЖИГЛЭГДСЭН МОНГОЛ ЭРЭГТЭЙД *POEMS* ХАМШИНЖИЙГ ОНОШИЛСОН АНХНЫ ТОХИОЛДОЛ

Г. Чинбат[1], А.Нансалмаа[1], С.Мядагсүрэн[1], Д.Булган[1]
[1]Цусны эмгэг судлал, чөмөг шилжүүлэн суулгах төв, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг

ТОВЧ УТГА

Агуулга: POEMS хамшинж нь олон мэдрэлийн өөрчлөлт *(Polyradiculoneuropathy)*, элэг дэлүү тунгалгийн зангилаа томрох *(Organomegaly),* дотоод шүүрлийн тогтолцооны өөрчлөлт *(Endocrinopathy),* моноклонт уураг тодорхойлогдох (Monoclonal plasma cell d*yscrasias*), мөн арьсны өөрчлөлтөөр *(Skin changes)* илэрдэг сийвэнт эсийн гаралтай ховор тохиолддог хавдар төст эмгэг.

Зорилго: Остеосарком Ходжкин лимфом, Түгмэл миелом сэжиглэгдсэн, даамжирсан полинейропатигаар удаан хугацаанд шаналсан монгол эрэгтэйд *POEMS* хамшинжийг оношлон эмчилгэсэн эмнэлзүйн анхны тохиолдлыг танилцуулахыг зорилоо.

Тохиолдлын танилцуулга: 62 настай эрэгтэй. 2 хөлийн тавхай хэсгээс эхлэн бадайрна, хөдөлгөөн муудсан, явж чадахгүй, арьс хатуурч, харлана, амьсгаадна, хоолонд дургүй гэсэн зовууриар эмнэлэгт хандсан.

Оношилгоо, эмчилгээ: Дээрх тохиолдолд Наканиши болон Диспензиерийн шалгуур үзүүлэлтийг үндэслэн *POEMS* хамшинж болохыг тогтоож, циклофосфамид дексаметазон хавсарсан 4 удаагийн эмчилгээг хийснээр биеийн байдал сайжирсан.

Дүгнэлт: Маш ховор тохиолддог оосихэнхидээ захын мэдрэлийн эмгэг, миелингүйжсэн полирадикулонейропати эсвэл Кастлманы хам шинжтэй андуурагдан оношлогддоггүй. Иймээс ховор тохиолддог эмгэгүүдийг илрүүлж, эмчилгээ оношилгооны асуудлыг шийдвэрлэхэд төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн эмч нарын хамтарсан үзлэг, зөвлөгөө шийдвэр чухал байна.

Түлхүүр үг: *полирадикулнейропати, гепатосплегомегали, лимфаденопати, эндркринопати, М-уураг, гиперкератоз, судасны эндотелийн өсөлтийн хүчин зүйл*

ТОЙМ

POEMS хамшинж нь олон мэдрэлийн өөрчлөлт (P-polyradiculoneuropathy), элэг дэлүү тунгалгын зангилаа томрох (O-organomegaly), дотоод шүүрлийн өөрчлөлт (E-endocrinopathy), моноклонт уураг тодорхойлогдох (M-monoclonal plasma cell dyscrasias), мөн арьсны (S-skin changes) зэрэг олон эрхтэн системийн өөрчлөлтөөр илэрдэг сийвэнт эсийн гаралтай маш ховор тохиолддог хавдар төст эмгэг.[1.] POEMS хамшинжийн анхны тохиолдол 1938 онд Германд бүртгэгдсэн бол дэлхийн хамгийн их хүн амтай БНХАУ-д 1986-2016 оны хооронд 1946 тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг.[2] Энэ эмгэгийн тархалт, давтамжийн талаарх мэдээлэл тодорхойгүй ч 100 000 хүн амд 0.3 тохиолддог гэж үздэг.[3] Шалтгаан, эмгэг жам нь бүрэн тайлбарлагдаагүй ч эндотелийн өсөлтийн хүчин зүйл (VEGF) нь уг өвчний даамжрал, идэвхижилтэй шууд холбоотой ихэсдэгээс POEMS хамшинж хавдар төст эмгэг болж хөгжих эсийн тохиололд VEGF-ийг чухал үүрэгтэй гэж үздэг.[4] Мөн В-эсийн эмгэг клон түүнээс ялгарах моноклонт хөнгөн гинжийн уураг (IgVL1) нь энэхүү хамшинжийн эмгэг жамын салшгүй нэг хэсэг болдог.[5] POEMS хам шинжийн эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь тохиолдол бүрт харилцан адилгүй илэрдэг. POEMS хамшинжтэй хүнд захын мэдрэлийн өөрчлөлтүүд гарч хөлийн хуруунуудаас эхлэн өвдөх, мэдээ алдах, элэг дэлүү тунгалгийн булчирхай томрох, дотоод шүүрлийн булчирхайн талаас өөрчлөлт гарч өндгөвч, эр бэлгийн эсийн үйл ажиллагаа алдагдаж үргүйдэл бий болох, бамбайн болон бөөрний дээд булчирхайн дутагдал илрэхээс гадна чихрийн шижингээр өвдөх, эрчүүдэд хөх томорч сүү орох зэрэг өөрчлөлт гарч, цусны плазмоцит эсийн дискрази болсноос моноклональ гаммапати үүсэж ясны склероз өөрчлөлтүүдболж,арьсныталаасхэтихнөсөөжиж харлах, арьс хатуурах, хэт их үсжих, түүнчлэн нэмэлтээр цээж, хэвлийн хөндийд шингэн хурах зэрэг олон эрхтний талаас өөрчлөлт гардаг.

Ховор тохиолдогоос, ихэнхидээ мэдрэлийн эмгэг, тухайлбал үрэвслийн шалтгаант архаг полирадикулонейропати, эсвэл Кастелманы хамшинжтэй андуурагдан оношлогдохгүйгээр хугацаа алддаг.[1]

Зорилго: Даамжирсан полинейропати илэрсэн, тунгалгийн булчирхайн томролтой, арьс харлаж хатуурч өөрчлөгдсөн, шалтгаан тодорхойгүй ясны өөрчлөлттэй, хөндийд эрхтэнд шингэн хурах хам шинж илэрсэн лимфом, миелом, ясны хавдар сэжиглэсэн эрэгтэйд *POEMS* хамшинжийг оношилсон тохиолдлыг танилцуулахыг зорилоо.

Арга аргачлал: Асуумж, бодит үзлэгийн өөрчлөлт, захын цус, шавиа чөмөг эсийн шинжилгээ, иммунологийн шинжилгээний өөрчлөлт, компьютерт томограмм, электронейрографи, электромиографи, зүрхний хэт авианы шинжилгээний өөрчлөлтөнд тулгуурлан оношийг тодотгох зорилгоор булчирхайн биопсийн гистологи, иммуногистохимийн урвал хийсэн. Бодит үзлэг шинжилгээний өөрчлөлт дээр үндэслэн Наканиши (1984), болон Диспензиер 2003-ийн боловсруулсан POEMS хамшинжийн оношилгооны их бага үзүүлэлтийг харгалзан дээрх тохиолдолд уг хамшинжийг илрүүлж, циклофосфамид бортезомиб, дексаметазонтой хавсарсан эмчилгээг хийв[1]

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Өвчтөний товч мэдээлэл: 62 настай эрэгтэй. Гар хөлийн үзүүрүүд бадайрна, халуу оргиж зүүгээр шивж байгаа юм шиг өвдөнө, Үе үе 2 хөл чангарч мод шиг хатуу болно, тамирдаж ядарна. Арьс хатуурч, харлана, амьсгаа давчидна, хэхэрнэ, хоолонд дургүй цөөн алхаад тамирдана, гарын үзүүрүүд хөхөрнө, хүзүүний 2 тал , зүүн суганд булчирхай томорно гэсэн зовууртай эмнэлэгт хандсан.

Асуумжид: *1 жилийн өмнөөс баруун хөлийн эрхий хуруу жирс хийж өвдөж байснаа улмаар 2 хөл, 2 гарын үзүүрээр өвдөж хөл суларч хэвтэрт орсон ба 1 жилийн хугацаанд 10кг турсан. 2022/07 сараас дээрх зовуурь нэмэгдэж харьяа Өвөрхангай НЭ-т 2 удаа хэвтэн эмчлүүлсэн ба онош тодруулахаар УНТЭ, ХСҮТ-д явуулсан. 2022/07 сард өгсөн хүзүүний булчирхайн шинжилгээ: Урвалжит лимфаденопати, 2022/08 сард бүдүүн гэдэсний дурангаар авсан биопсид: Эозинофилийн колит гарсан. Мөн 2022/08 сард өгсөн цэрний шинжилгээгээр Уушгины сүрьеэг үгүйсгэсэн байна. 2022/10сард Түгмэл Миелом, Лимфом зэрэг цусны хавдаруудыг үгүйсгэх зорилгоор УНТЭ Цусны эмчид хандсан.*

Үзлэгээр: Биеийн байдал хүндэвтэр, Өөрөө явж чадахгүй, туранхай, бүх биеийн арьс харласан, мөчдийн арьс нь хатуурсан зузаан, хүрэнтэж улайсан, хөлийн хумс зузаарч цайсан, тэмтрэлтээр хүзүүнд цөөн тооны тунгалгийн булчирхай /1 см орчим/ тэмтрэгдэж байв. Хэсэгчилсэн үзлэгт булчингийн хатангиршил илрээгүй атлаа булчингийн хүч сул, доод мөчдийг хөдөлгөж чадахгүй.

Лабораторийн шинжилгээний өөрчлөлт: Захын цусанд (*WBC 4.5x10³/мкл, RBC 4.58x10⁶/мкл, PLT 124.7x10³/мкл*), Биохимийн, шээсний шинжилгээнд онцын өөрчлөлтгүй.

Иммунологийн шинжилгээнд: *Каппа-4.7г/л (1.4-3.8), Лямбда-4,38г/л (0.9-2.4) , IgG-18.6g/l (7-16), IgA-6.7g/l (0.7-2.3) , PTH-88.21pg/ml (15-65), ACTH-151.9-pg/ml (7.2-63.6) ихэссэн өөрчлөлттэй, TSH-3.86 хэвийн T3-0.54nmol/L(1.3-3.1), T4-50.93nmol/L (58-154) багассан өөрчлөлттэй*

Зүрхний ЭХО-д Хавхлагууд склеротик өөрчлөлттэй, 2 хавтаст хавхлагийн 2 хавтас зузаарсан, эхо ойлт жигд ихэссэн, онгойлтын талбай хангалттай. Өгсөх аорт-3,23. Баруун ховдол, баруун тосгуурын, хана дагасан бага зэргийн шингэн перикардид тодорхойлогдоно. IVC өргөсөөгүй. Collapse хангалттай.

Doppler: TR II зэрэг. Диастолын үйл ажиллагааны алдагдал I хэлбэр.

Электронейрографи, электромиографийн шинжилгээ: 2 хөлд давамгайлсан аксоны гэмтэл бүхий маш хүнд зэргийн сенсомотор полинейропати, мөчдийн дистал булчинд нейроген эмгэг өөрчлөлт үүссэн.

Цээж, хүзүүний КТГ: Хүзүүний 2 талд IV түвшинд, голтын зай 2 уушгины угийн байрлалд, зүүн суганд томорсон тунгалгийн булчирхай тодорхойлогдоно. Перикардийн хөндийд шингэнтэй.

Хэвлийн КТГ тодосгогчтой: Хэвлийн хөндийн гол судас болон, чацархайн булчирхайнууд 1,3x0,7см хүртэл хэмжээтэй томорсон. Хэвлийн хөндий болон бага аарцагт шингэнтэй.

PET/CT: Голтод 1,3x0.9см хүртэл хэмжээтэй хэд хэдэн тооны бага зэргийн шингээлтэй булчирхайтай. Зүүн талын суганы хонхорт 1,4x1.2см хэмжээтэй бага зэргийн үрэвслийн шингээлттэй булчирхайтай. Баруун 7 хавирга, зүүн эгэм , зүүн бугалга, Th11 баруун хөл , зүүн ташаа болон хөмөгт шингээлт бүхий үсэрхийллийн өөрчлөлтүүдтэй.

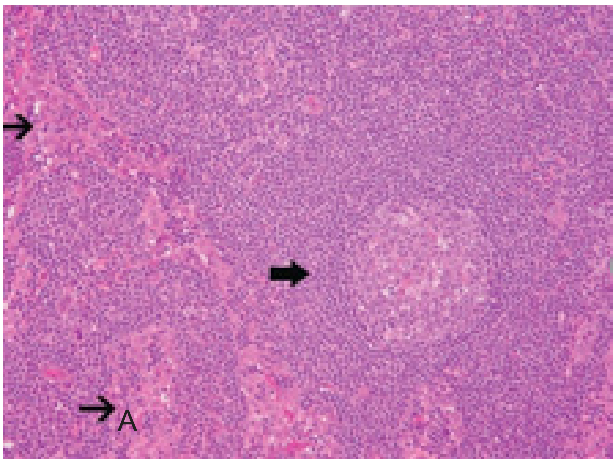
Ясны сцинтиграфи: Multiple bone mts. Биеийн бусад яснуудад хавдрын үсэрхийллийн остеобластик болон остеолитик хуралдалтгүй

***Шавиа чөмагний эсийн шинжилгээ*:** Бласт-0,2 Плазмоцит -4,2 гарч цусны хавдар, түгмэл миелом зэргийг үгүйсгэсэн

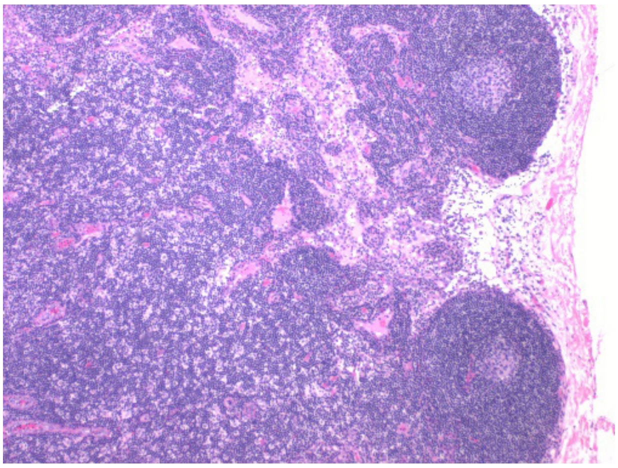
Эдийн шинжилгээний дүн*: *2022/09/08

Зүүн суганы булчирхайнаас авсан эдийн шинжилгээнд:

Дүгнэлт: Урвалжит лимфаденопатийн зураглалтай илүү төстэй.



Зураг А. *Тунгалгийн зангилааны гистологийн зураг, Будаг: Гематоксилин Эозин Өсгөлт: x100, Баруун харсан сумаар лимфийн фолликулын томрол, эсийн хэт үржил, Үржлийн төвийн идэвхжил*



Зураг Б. *Тунгалгийн зангилаа гистологийн зураг Будаг: Гематоксилин Эозин Өсгөлт: x 100, Синусын өргөсөл, Лифогистиоцит эсийн олшрол, лимфийн фолликулын томрол, Үржлийн төвийн идэвхжил*

ХИЙГДСЭН ЭМЧИЛГЭЭ:

Манай тохиолдолд POEMS хамшинжийг батлахад зайлшгүй шаардлагатай 2 шинжээс гадна их болон бага шалгуураас 1—ээс илүү (гиперпигментаци, гиперкератоз, тунгалгийн зангилаа томрох уушгины гялтан болон үнхэлцгэн хальсанд шингэн хурсан, захын цусанд панцитоз илэрсэн) шинж илэрснээр онош батлагдсан. Олон улсын эмчилгээний удирддамжийн дагуу Бортезомиб 1,3мг/м2, Циклофосфамид 300мг/м2, Дексаметазон 40мг тунгаар 7 хоногт 1 удаа нийт 4 курс хими эмчилгээ хийгдсэн. Эмчилгээний үр дүнд өвчтөний биеийн байдал илэрхий сайжирч, арьсны өнгө засарч, тунгалгийн булчирхай хэвийн болж, полинейропати засарч зовиур намдсан.

Зураг - *Оношлогдсоноос хойшхи 4 курс эмчилгээний дараах байдал, өвчтөн эмнэлзүйд маш сайн сайжрал өгсөн , өөртөө үйлчлэх чадвартай болсон ба эмчилгээний дараа 5кг жин нэмсэн.*

ХЭЛЦЭМЖ

1984 онд Наканишиын баг анх POEMS хамшинжийн оношилгооны эмнэлзүйн шалгуур үзүүлэлтүүдийг боловсруулж, полинейропати, элэг дэлүү тунгалгийн зангилаа томрох , дотоод шүүрлийн тогтолцооны талаас илрэх өөрчлөлт, (гипотиройдизм, чихрийн шижин, гипокортицизм, бөөрний дээд булчирайн дутагдал, гипогонадизм), М-уураг тодорхойлогдох, арьсны зүгээс илрэх өөрчлөлт (гиперпигментаци, гиперкератоз, арьс зузаарах, гемангиома, цус дүүрэлтийн шинжүүд, халуу шатах, хумс цайрч харагдах), биед шингэн хурах, хавагнах шинжүүдээс 3-аас цөөнгүй илэрсэн тохиолдолд POEMS хамшинж гэж үзэхийг зөвлөсөн байдаг[1,2].

Харин 2003 онд Диспензиерийн багийнхан дээрх шинжүүдийг их бага шалгуур үзүүлэлт гэж ангилж, тодотгол хийсэн. Энэ ангиллаар полинейропати гэдэг үзүүлэлт дээр миелингүйжсэн, сийвэнт эсийн эмгэг клон гэдэг үзүүлэлтэд хөнгөн гинжийн уураг илрэх гэж тодруулсан ба POEMS-хамшинжийн оношилгооны их шалгуур үзүүлэлтэд дээрх хоёр үзүүлэлт дээр Кастелманы өвчин, ясны хатууралт өөрчлөлт илрэх, сийвэнд VEGF ихсэхийг нэмж; элэг, дэлүү, тунгалгийн зангилаа томрох, биед шингэн хурах, хавагнах, дотоод шүүрэл болон арьсны талаас илрэх өөрчлөлт, шар толбоны хаван, харааны мэдрэлийн өөрчлөлт, захын цусанд цусны эсүүд ихсэх (полицитеми+ тромбоцитоз)-ийг оношилгооны бага шалгуурт оруулсан байна. Энэ ангиллаар миелингүйжилтээс болсон полинейропати болон сийвэнт эсийн тоон өөрчлөлт дээр оношилгооны их бага шалгуураас нэгээс илүү үзүүлэлт илэрсэн тохиолдолд POEMS хамшинж үзэхийг зөвлөдөг[2,3].

Манай тохиолдолд POEMS хамшинжийг батлахад зайлшгүй шаардлагатай 2 шинжээс гадна их болон бага шалгуураас 1—ээс илүү шинж илэрснээр онош батлагдсан. Үүнд: Үндсэн их шалгуураас хүнд зэргийн полинейропати, туслах их шалгуураас органомегали (дэлүү, тунгалгийн зангилаа томорсон), эндокрионопати (бамбай, бөөрний дээд булчирхайн дааврын өөрчлөлтүүд) бага шалгуураас арьсны өөрчлөлт (гиперпигментаци, гиперкератоз), хөндийт эрхтүүдийн ус хурах хам шинж (плеврит, хэвлийд бага зэргийн шингэн) доод мөчдийн хаван, ясны остеолитик өөрчлөлтүүд илэрсэн.

Ховор тохиолддогоос POEMS хамшинжийн эмчилгээний асуудал одоо хүртэл бүрэн шийдэгдээгүй. Ихэнх улс орнуудад эхний сонголт эмчилгээгээр алкилжүүлсэн химийн бэлдмэлийг преднизолонтой хавсарч хэрэглэдэг. Тэдний нэгэн адил энэ тохиолдолд бид циклофосфамид дексаметазон хавсарсан эмчилгээг хийснээр өвчтөний биеийн байдал сайжирсан байна. Сүүлийн үеийн судалгааны дүнгээс харахад өндөр тунгийн хими эмчилгээний дараа аутолог үүдэл эсийг шилжүүлэн суулгах нь полинейропатийн илрэлийг багасгаж,одоогоор эмгэг жамын гол хүчин зүйл болоод байгаа VEGF-ийг бууруулж байгаа нь батлагджээ[4-5].

Дүгнэлт: Захын мэдрэлийн талаас олон өөрчлөлт гарч, дэлүү тунгалгийн булчирхай томорч, дотоод шүүрлийн талаас гормоны өөрчлөлтүүд хавсран гарч, арьсны нөсөөжилт ихсэж, үсжилт нэмэгдэн, арьс хатуурах шинжүүд илэрч, булчирхайн биопси болон шавиа чөмөгний эсийн шинжилгээнд плазмоцит эсийн гаралтай эмгэгийн шинж /миелом үгүйсгэгдсэн/ гарч байгаа тохиолдлуудад бусад эрхтэн тогтолцооны талаас бие даасан эмгэг байгаа эсэхийг нягтлахын зэрэгцээ POEMS хам шинжийг ялган оношлох шаардлагатай. Ховор тохиолддогоос ихэнхдээ захын мэдрэлийн эмгэг, миелингүйжсэн полирадикулонейропати, эсвэл Кастелманы өвчтөнтэй андуурагдан оношлогддоггүйгээс, эмчилгээний асуудал хойшлогддог. Иймээс ховор тохиолддог эмгэгүүдийг илрүүлж, эмчилгээ оношлогооны асуудлыг шийдвэрлэхэд төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн эмч нарын хамтарсан үзлэг, зөвлөгөө шийдвэр чухал байна.

НОМЗҮЙ

1. Angela Dispenzieri. POEMS Syndrome: 2019 Update on diagnosis, risk-stratification, and management Am J Hematol. 2019 Jul;94(7):812-8272019 Jul;94(7):812-827.
2. Scheinker L. Myelom und nervensystem: uber eine bisher nicht beschrieben mit eigentumlichen Hautveranderungen einhergehende Polyneuritis bei einem plamazellularen Myelom des Sternums. *Dtsch Z Nervenheilkd.* (1938) 147:247–73. 10.1007/BF0176244
3. Nasu S, Misawa S, Sekiguchi Y, Kanai K, Fujimaki Y, Ohmori S, et al. . Different neurological and physiological profiles in POEMS syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* (2012) 83:476–9.
4. *Wang C, Huang XF, Cai QQ, Cao XX, Cai H, Zhou D, Li Jв* Remarkable expression of vascular endothelial growth factor in bone marrow plasma cells of patients with POEMS syndrome. *Leuk Res. 2016 Nov; 50():78-84.*
5. *Li J, Huang Z, Duan MH, Zhang W, Chen M, Cao XX, Guan HZ, Tian Z, Zhou DB.* Characterization of immunoglobulin λ light chain variable region (IGLV) gene and its relationship with clinical features in patients with POEMS syndrome. *Ann Hematol. 2012 Aug; 91(8):1251-57*
6. Zhao H, Huang XF, Gao XM, Cai H, Zhang L, Feng J, Cao XX, Zhou DB, Li J. What is the best first-line treatment for POEMS syndrome: autologous transplantation, melphalan and dexamethasone, or lenalidomide and dexamethasone? Leukemia. 2019 Apr;33(4):1023-1029

COVID-19 -ИЙН ШАТЛГААНТ КАРОЛИГИЙН ӨВЧИНД АМЬД ДОНОРООС ЭЛЭГ ШИЛЖҮҮЛЭН СУУЛГУУЛСАН ТОХИОЛДОЛ

Г.Анар, Б.Сумъяа, Э.Маргад-Эрдэнэ

Элэг шилжүүлэн суулгах төв, Гастрэнтерологийн тасаг, Улсын нэгдүгээр төв эмнэлэг

ХУРААНГУЙ

Каролигийн өвчин (Caroli's disease-CD) нь элгэн доторх (ховор тохиолдолд элэгний гаднах) цөсний том цоргуудад бөглөрөлтөт бус тэлэгдэл, уйланхай үүсгэх элэг-цөсний замын ховор тохиолдох эмгэг юм. Өвчний шалтгаан бүрэн тайлбарлагдаагүй бөгөөд төрөлхийн, аутосомын рецессив хэлбэрээр удамшдаг байж болохыг дурдсан байна. Дэлхий дахинд тархалтыг нарийн тооцоолсон баримт судалгаа үгүй бөгөөд маш ховор, ойролцоогоор 1/1.000.000 тохиолдлог[1]. Монгол улсад тархалт: 2022 оныг хүртэл сүүлийн 30 жилийн байдлаар 2 эмэгтэй, 1 эрэгтэй нийт 3 тохиолдол оношлогдсон[2]. Бидний практикт анх удаа тохиолдсон энэхүү онош нь хүнд явцтай, жирэмсэн үеийн Covid-19 халдварын хүнд хэлбэрээр өвчилсний дараа эмнэлзүйн шинжүүд илэрч эхэлсэн, 31 настай эмэгтэйд Каролигийн өвчин анх оношлогдон бөгөөд улмаар 2021 онд Солонгос улсад амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ хийгдсэн талаарх тохиолдлыг танилцуулж байна. Реципиент 2023 онд дахин амаржиж хугацаандаа эрүүл хүүхэд төрүүлсэн.

Түлхүүр үгс: Каролигийн өвчин (*Caroli's disease- CD*), каролигийн хам шинж (*Caroli's syndrome-CS*), *PKHD1* ген, амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах,

УДИРТГАЛ

Каролийн өвчин нь (CD) ховор тохиолдох, аутосомын рецессив хэлбэрээр удамших хандлагатай, элгэн доторх том цөсний замуудын уйланхай, уутанцарт тэлэгдлээр илрэх өвчин юм (Зураг 1). *ICD-10:* ***Q44.6***, ***ORPHA:53035*** */* ховор өвчний бүртгэлийн дугаар/[1]. Анх 1906 онд хүний биед тодорхойлогдож, 1958 онд Францын гастерэнтерологич эмч *Dr. Jacques Caroli* -ийн нэрээр "Каролигийн өвчин" хэмээн нэрлэгдсэн. Элгэн доторх цөсний замын салаалалтыг үнэлэх "Тодан-ы ангилал"-аар V хэлбэрт хамаарна[3].

Эмгэг жам тодорхой бус. *PKHD1* генийн мутаци-өндгөвчний олон уйланхайт хам шинжтэй тодорхой холбоотой болохыг тогтоосон байдаг[4]. Өвчин аль ч насныханд тохиолдож болно. Эмнэлзүйн шинж тэмдэг илрэх хугацаа хувь хүн бүрт харилцан адилгүй, бага залуу насандаа илэрсэн тохиолдол байхад шинж тэмдэггүй удаан явсан тохиолдлууд ч байна.

Өвчин давшингуй явцтай үед халуурах, бие зарайх, дахилтат холангит (сепсис, бактереми), шарлалт, хэвлийн баруун дээд хэсгийн өвдөлт, элгэн доторх цөсний замд чулуу үүсэх, үүдэн венийн даралт ихсэх, элэг, дэлүү томрох, элэгний буглаа болон элэгний үйл ажиллагааны алдагдлын шинжүүд, төгсгөлийн шатанд холангиокарцином хүртэл хүндрэл шинж тэмдгүүд илэрнэ. Төрөлхийн элэгний хатууралтай хавсарсан бол Каролигийн хам шинж (Caroli's syndrome-CS) гэнэ. Бидний тохиолдолд, 31 настай эмэгтэйд Covid-19 халдварын хүнд хэлбэрээр өвдөж эмчлүүлсний дараа өндөр халуурах (40 хэм хүртэл), арьс шарлах, суулгах эмнэлзүйн шинжүүдээр илэрч эхэлсэн.

Дүрс оношилгооны арга оношилгооны ач холбогдол өндөр, хэвлийн тодосгогчтой КТГ-ийн шинжилгээнд "Төв цэгийн шинж-Central spot sign" илэрдэг. Манай тохиолдолд хэвлийн тодосгогчтой КТГ болон MRCP шинжилгээнүүдэд үндэслэн урьдчилсан онош тавигдсан.

Ялган оношилгоонд холангит, ишемит холангит, элэгний олон тооны буглаа, хавдрын үсэрхийллээс ялгана. Үйлчлүүлэгч 31 настай эмэгтэй 2023 оны VIII/20-IX/03-ны өдрийг хүртэл УНТЭ-ГЭТ-т Холангит, элэгний буглаа оношоор хэвтэн эмчлүүлсэн түүхтэй. Энэ хугацаанд эмчилгээнд хавсарсан антибиотик эмчилгээ болон бусад шинж тэмдгийн эсрэг эмчилгээнүүд, буглаанд урсгуур гуурс тавьсан ч бүрэн засралд хүрээгүй тул төгс эмчилгээ хийлгэхээр Солонгос улсыг зорьсон. Тавилан, цаашид холангиокарцином үүсэх эрсдэлээс хамгаалах ба эцсийн шатанд элэг шилжүүлэн суулгахаас өөр төгс эмчилгээ одоогийн байдлаар анагаахын шинжлэх ухаан нээгээгүй байна.

Зорилго: Covid-19 цар тахлын үед өндөр халуурах ерөнхий шинж илэрсэн, арьс салст шарласан, урьд өвчилсөн түүх болон удамшлын асуумж үгүйсгэгдсэн, багажийн шинжилгээнд элгэнд буглаа, цөсний замын тэлэгдэл илэрч холангит, элэгний буглаа оношоор эмчлэгдэж байсан залуу эмэгтэйд Каролигийн өвчин анх оношлогдож амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ хийгдсэн тохиолдлыг танилцуулж байна. Холангит, элэгний буглаа өвчнүүд нь эмнэлзүйн практикт элбэг тохиолдох ба цаад шалтгаан нь дэлхийн хэмжээнд 1/1.000.00; Монгол улсад 3/3.500.00 тохиолдох Каролигийн өвчин байж болохыг энэхүү тохиолдол туршлагаар харуулахыг зорилоо.

Арга аргачлал: Асуумж, лаборатори шинжилгээ, иммунологийн шинжилгээ, дүрс оношилгооны аргууд (тодосгогчтой хэвлийн компьютер томограмм, *MRCP*-соронзон долгионт холангиопанкреатографи), элэгний эдийн биопси-гистологи шинжилгээнүүд хийгдсэн эмнэлэгийн бичиг баримтанд ретроспектив судалгаа

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

Өвчтөний товч мэдээлэл: 31 настай эмэгтэй, өндөр халуурна (40 хэм), бүх биеийн арьс, салст шарлана, дотор муухайрч бөөлжинө гэсэн зовуурьтай УНТЭ-ГЭТ-т хэвтэн эмчлүүлж байсан. 2021.09-р сард Каролигийн өвчин урьдчилсан онош тавигдаж, элэгний хоёр дэлбэнг хамарсан Каролигийн өвчин онош батлагдан улмаар 2021.12.28-нд Солонгос улсад амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгуулсан. Одоо УНТЭ- Элэг шилжүүлэн суулгах амбулаториор хянагдаж байна.

Асуумж, өвчний түүх: 2021.06-р сард Covid-19 тандалтын түргэвчилсэн шинжилгээнд эерэг, 30 долоон хоногтой жирэмсэн байсан тул эмнэлэгт тусгаарлагдсан. Covid-19 халдварын шалтгаант өвчин 40 хэм хүртэл халуурах зовууриар эхэлж хүндэрсээр 2 сар гаруй хугацаанд өвчний хүндрэлийн эмчилгээ хийгдсэн, үүнээс 1 сар 17 хоногт интубацийн гуурстай байсан. Арьс, салст гэнэт шарлах, дотор муухайрах, суулгах зовууртайгаар УНТЭ-ГЭТ-т хэвтсэн.

Удамшлын асуумж: үгүйсгэнэ. *Осол гэмтэл*: 2009 онд ахуйн ослоор нуруу гэмтсэн. *Мэс заслын асуумж*: 2010 онд аппендэктоми, 2021.06 сард кесар төрөлт. *Эмэгтэйчүүдийн асуумж*: Сарын тэмдэг тогтвортой, хэвийн, өвдөлттэй ирдэг, өндгөвчний олон уйланхайт өвчин үгүйсгэгдсэн. 2011 онд гэрлэсэн. Жирэмслэлт-4, төрөлт-2, зулбалт-2, 2021.06 сард 32-33 долоон хоногтой төрсөн нярай эндсэн, жирэмслэлт хэвийн бус, жирэмсний хожуу хордлого /+/. Архи, тамхи, эм бодисын хэрэглээ үгүй.

Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал хүнд, Нормостеник галбиртай (өндөр-168см, БЖ-60кг, BMI-21, BSA-1.67), арьс салст нилэнхүйдээ шар, үсжилт хэвийн. ХБЭС-ийн үзлэгт: хэвлий цардгардуу, хэвлийн доод хэсэгт кесар мэс заслын шинэ сорвитой, тэмтрэлтээр элэг, дэлүү том, хэвлий нилэнхүйдээ эмзэглэлтэй, зөөлөн, гялтан цочрол, булчин чангарлын шинжгүй???

Лаборатори шинжилгээний өөрчлөлт:

Оношлогдох үед:

1. **Биохими:** Асат-63.6 ШФ-1135.2 ГГТ-1469.6 ЛДГ-332 Нийт билирубин-4.0 Билирубин шууд-3.5 СРБ-207.9 Натри-133 (холестаз, цитолиз, үрэвслийн үзүүлэлтүүд өндөр, гипонатриеми),
2. **ЦДШ:** WBC-15.7 Hgb-8.4 (лейкоцитоз, нормохромын нормоцитын дунд зэргийн анеми)
3. **ШДШ, Коагулограммын** шинжилгээнүүдэд өөрчлөлтгүй
4. **Иммунологи**: HBsAg cassette- Neg, Anti-HCV cassette - Neg, PIVKA-II-812mAU/ml AFP-3.8 ng/ml (элэгний хавдрын маркер өндөр)
5. **Эд эс/иммуногистохимийн шинжилгээнд**: А. Цөсний хүүдий, Б. Цөсний цорго, С. Элэгний эдээс тус тус биопси авч шинжлэхэд: А. Ханын жигд бус зузаарал (5мм хүртэл зузаантай), Б,С.Элгэн доторх том цөсний цоргуудад олон тооны билома, некроз. Элэгний паренхимид үүдэн тогтолцооны тэлэгдэл, үрэвсэл. Цөсний цоргын сувганцрын пролифераци бүхий хүнд гэмтэл. Хүнд зэргийн перивенуляр холестаз. Үүдэн тогтолцооны фиброз. Эдгээр нь ишемийн холангиопатиг илтгэнэ. Иммуногитохимийн шинжилгээнд: Cytokeratin 19: цөсний цоргуудад сувганцрын пролифераци бүхий хүнд зэргийн гэмтэл. Masson trichrome: Үүдэн тогтолцооны фиброз.

Багажийн шинжилгээнд:

1. **Хэвлийн эхо-д:** элэгний судасны доплерт хэвийн. Элгэнд олон тооны тодрол бүхий зангилаануудтай. Олон тооны үсэрхийллийн голомтоос ялгах
2. **Цээжний рентген, КТГ:** 2021-09-15: Хоёр уушгины дээд талбайг хамарсан хөнгөн зэргийн бронхэктази, шугаман цайваржилтуудтай. Covid-19-н уушгины хатгааны үлдэц ялгах.
3. **Хэвлийн тодосгогчтой КТГ:** 2021-09-15: Элэгний хоёр дэлбэнг хамарсан, захдаа тодрол бүхий олон тооны уйланхайт өөрчлөлтүүд, элгэн доторх цөсний цоргуудын нарийсал, цөс ялгаралтын эмгэг.
4. **MRCP: 2021-10-03:** хавсаргасан зураг 1.
5. **PET:** Элэгний хоёр дэлбэнг хамарсан олон тооны идэвхтэй голомтууд: олон тооны буглаа, Каролигийн өвчний шалтгаант холангио-гепатит. Элгэнд хорт хавдрын үсэрхийлэл ялгах.

Онош: Каролигийн өвчин- цочмог холангит, буглаа, элэгний хатуурал, MELD-17, CTP-C. ҮВДИ: Дэлүү томрол. Ковидын дараах уушгины үлдэц. Кесар хагалгааны дараах байдал

Ялгах онош: Ишемийн холангит, олон тооны буглаа, хавдрын үсэрхийллүүд

Эмчилгээ: Амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах болон бусад шинж тэмдгийн эсрэг эмчилгээнүүд. 2021.12.28-нд Солонгос улсын АСАН эмнэлэгт амьд донороос элэг шилжүүлэн суулгах мэс засал эмчилгээ амжилттай хийгдсэн. Донор өөрийн нөхөр 30 настай эрэгтэй. Тус эмнэлэгт 2022.07-р сарыг хүртэл хянагдаж байгаад УНТЭ- Элэг шилжүүлэн суулгах төвийн амбулаторийн хяналтад 2022.07.20-ны өдрөөс одоог хүртэл хянагдаж байна.

ХЭЛЦЭМЖ:

Каролигийн өвчний үед цөсний том, дунд замуудын эмгэг тэлэгдэл, цөсний урсгалын зогсонгишил нь тархмалаар илэрдэг тул эмийн эмчилгээнд үр дүн муутай байдаг: Цучида нарын судалгаанд 1968 оноос хойш оношлогдсон 50 тохиолдолд нас баралтын хувь 46% байсан байна [11]. Эдгээр тохиолдлуудад нас баралтын шалтгаанууд нь халдвар, ужил, элэгний буглаа, элэгний дутагдал, үүдэн венийн даралт ихсэх хам шинжүүд байсан байна. Хэтийн төлөвт ч эдийн гэмтэлтэй холбоотойгоор цөсний замын хавдрын эрсдэл өндөр байдаг учир элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ нь хамгийн төгс эмчилгээний хувилбар гэгддэг.

Элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээний дараах үр дүн нь бусад шалтгааны үед элэг шилжүүлэн суулгасантай адил үр дүнтэй байдаг байна. Ульрих нарын судалгаагаар тархины үхэлтэй донороос элэг шилжүүлэн суулгасан 4 өвчтөний тохиолдолд 9 жилийн дараа 100% мэнд байсан байна [9]. Де Керкхове нарын судалснаар 110 Каролигийн өвчний улмаас элэг шилжүүлэн суулгасан өвчтөнгүүд дунд дундажаар 812 хоногийн дараа 89 нь амьд байсан байна [23].

ДҮГНЭЛТ:

Каролигийн өвчин нь саяд нэг тохиолдох ховор, нэг жилийн дотор 46% нас баралттай хоруу явцтай, урт хугацаанд цөсний замын хавдрын эрсдэлтэй өвчин юм. Өнөөдрийн байдлаар шинжлэх ухаанд шалтгаан нь бүрэн тайлагдаагүй байна. Эмийн эмчилгээнд үр дүн муутай, хэсэгчилсэн мэс засалд дахилт өндөртэй, цөсний замын хавдрын эрсдэл өндөр байдаг учир элэг шилжүүлэн суулгах эмчилгээ хамгийн шилдэг эмчилгээ гэж үзэгдэж байна. Манай тохиолдол нь Covid-19-өөр нөхцөлдөн үүсэж, элэг шилжүүлэн суулгаснаар амжилттай эмчлэгдсэн нь ховор, онцгой тохиолдол гэж үзэхэд хүргэж байна. Өвчтөн элэг шилжүүлэн суулгах хагалгаанаас хойш 2023 онд дахин амаржиж эрүүл хүүхэд өсгөж байна.

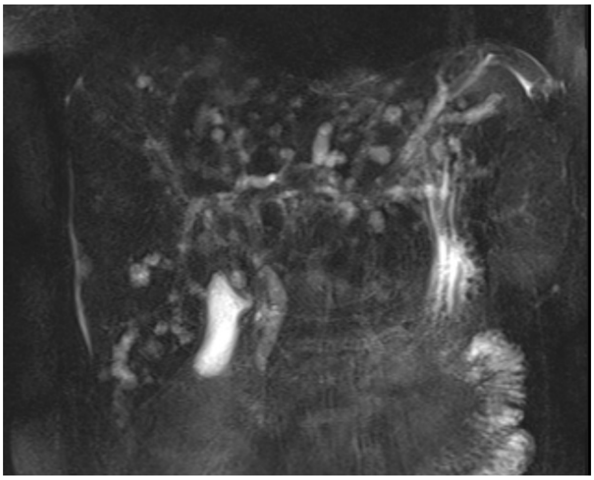


***Figure 1** Өвчтөний Хэвлийн MRCP. Цөсний замууд тархмалаар тэлж, зогсонгишил үүссэн байгаа нь харагдаж байна.*

НОМЗҮЙ:

1. https://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=10715&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Carolidisease&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Carolidisease&title=Caroli%20disease&search=Disease_Search_Simple
2. http://hdc.gov.mn
3. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9386290/#TS1
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3195350/
5. https://www.hindawi.com/journals/isrn/2011/106487/
6. https://www.hindawi.com/journals/isrn/2011/106487/tab1/
7. Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme “ductal plate malformation”.*Hepatology.* (1992) 16:1069–83. 10.1002/hep.1840160434 [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
8. Gupta AK, Gupta A, Bhardwaj VK, Chansoria M. Caroli’s disease. *Indian J Pediatr.* (2006) 73:233–5. 10.1007/bf02825490 [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
9. Caroli J, Couinaud C, Soupault R, Porcher P, Eteve J. [A new disease, undoubtedly congenital, of the bile ducts: unilobar cystic dilation of the hepatic ducts]. *Sem Hop.* (1958) 34:496–502. [PubMed] [Google Scholar]
10. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Paradowska Congenital polycystic dilation of the intrahepatic bile ducts; attempt at classification. *La Semaine des Hфpitaux.* 1958;34(8):488–495. [PubMed] [Google Scholar]
11. Todani T, Watanabe Y, Narusue M. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedures, and review of thirty seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *American Journal of Surgery.* 1977;134(2):263–269. [PubMed] [Google Scholar]
12. Taylor ACF, Palmer KR. Caroli’s disease. *European Journal of Gastroenterology and Hepatology.* 1998;10(2):105–108.[PubMed] [Google Scholar]
13. Global Caroli Disease Market - Industry Trends and Forecast to 2028

UNUSUAL PRESENTATION OF GERM CELL TUMORS- A CASE REPORT

Allabyergyen M, Uyanga B, Amartuvshin G, Manaljav Ts, Erdenebal T, Adilzaya D, Altanchimeg S, Odgerel Ts, Tuvshinjargal D, Bayarmaa E, Naranpurev M, Ichinnorov D

School of Medicine, Mongolia-Japan Hospital, Mongolian National University of Medical Sciences, Mongolia-Japan Hospital, Mongolian National University of Medical Sciences, Ulaanbaatar, Mongolia

ABSTRACT

Primary extragonadal malignant germ cell tumors (EMGCTs) are rare and account for only 25% of malignant germ cell tumors (MGCTs). EMGCTs present with different clinical and biological characteristics in different tumor locations. The mediastinum is the most common site of EGCTs, accounting for 5070% of all EGCTs. However, we report a case of a 29-year-old male who was initially diagnosed with pneumonia with an unusual clinical presentation. No mass was found in any part of the body by full-body CT and bronchoscopy. The patient was treated for 18 days in the general ward and ICU. Although the patient's condition was relatively stable during treatment, he suddenly deteriorated and died before the diagnosis could be confirmed. Further research is necessary for early diagnosis of that tumor. On the other hand, in the case of suspected cancer in a young man, germ cell carcinoma must first be ruled out.

Keywords: *Germ cell tumors (GCTs), unusual presentation, young male*

INTRODUCTION

Primary extragonadal malignant germ cell tumors (EMGCTs) are rare and account for only 25% of malignant germ cell tumors (MGCTs). The diagnosis of gonadal germ cell tumors usually requires immunohistochemical verification. However, most mediastinal germ cell tumors are found incidentally in imaging studies. At diagnosis, approximately 20% to 40% of patients are asymptomatic. This case report presents unusual clinical presentations of EMGCTs. These depended on the tumor's location and size in the extragonadal sites of the mediastinal MGCTs [1]. The patient was similar to other patients diagnosed with extragonadal germ cells in clinical features such as back pain, dyspnea, and fatigue, but during diagnosis, no masses were identified in the mediastinum or other organs.

CASE REPORT

A 29-year-old man was admitted to the Emergency department of Mongolia-Japan Hospital with a complaint of back pain, which recently radiated to his legs, chest pain, severe dyspnea, night sweats, and fatigue. The back pain started intermittently about 1 year ago, but it became severe in July 2022. Before coming to the Mongolia-Japan Hospital, he was diagnosed with pneumonia and received antibiotic treatment in his province, but the patient's condition did not respond to the management. Although the patient denied any history of genetic diseases, tumors, infectious diseases, and surgery, he was seriously ill with pneumonia twice as a child. Lung cancer and tuberculosis were ruled out after being checked at the National Cancer Center and the National Center for Communicable Diseases. Physical examination revealed that the lung breath sounds were normal, the heart rate was increased, the respiratory rate was 25 breaths per minute, arterial blood pressure was 145/80 mm Hg, saturation was 83%, the body temperature was elevated to 37.6өC, and the Glasgow coma scale was 15. Laboratory tests showed pancytopenia (red blood cell count of 2,360/μL, white blood cell count of 2,040/μL, platelet count of 70/μL), lymphocytosis (lymphocyte cell percentage 66.2%), and normocytic anemia (hemoglobin level of 7.0g/dL), D-dimer level was 21.03 mg/L, mild pattern of liver injury (alanine aminotransferase 40.13 u/L, aspartate aminotransferase 51.48 u/L) and arterial blood gas analysis was respiratory alkalosis (pH-7.5, pO_2- 96.9 mm Hg, pCO_2- 22.4 mm Hg, HCO_3- 18.2 mEq/L) Table 1. The chest computed tomography (CT) scan demonstrated the regular thickening of the interlobular septum and lobular GGO, consolidated patterns in both lungs and a mildly enlarged heart with pericardial effusion. There were also lymphadenopathies in the paratracheal, bifurcation, periaortic, and hilar

regions. Enlargement of the liver with periportal edema, mildly enlarged lymph nodes of the upper section of the abdomen, and diffuse mixed focal lytic and some sclerotic patterns on the vertebrae, ribs, sternum, scapula, and humeral heads Figure 1. The preliminary diagnosis for this patient was pneumonia with acute respiratory failure and sepsis. Therefore, we administered empirical antibiotics of ceftazidime 2 g IV, clarithromycin 0.5 g orally, and systemic corticosteroids at low doses, and the patient was supported with mechanical ventilation due to profound hypoxemia in the ICU. The patient was treated in the ICU for 8 days and was transferred to the general ward after his condition stabilized. However, despite receiving appropriate treatment, the patient continued to experience symptoms. During the entire treatment period, the patient was transfused red blood cells, cryoprecipitate, frozen plasma, and platelet concentrate. A CBC Table 2, whole-body computed tomography, the skull and upper and lower extremities x-Ray, and bronchoscopic intervention were performed for the above reasons. There were no significant abnormalities on the x-Ray of the skull and upper and lower extremities, and a normal oral microorganism (*Streptococcus thoraltensis*) was cultured on the bronchoalveolar lavage. Multiple myeloma was suspected, but no diagnostic significance was observed in laboratory and imaging tests, and no changes were detected in bone marrow aspiration, so multiple myeloma was ruled out. Treatment was continued for 8 days in the Internal medicine department, but on the morning of November 10, the respiratory rate was 23, and the saturation of oxygen was 70% while the patient was receiving supplemental oxygen through a nasal tube at 8 L/min. Also, severe anemia and thrombocytopenia developed, and worsening respiratory failure, so he was transferred to the ICU. In the intensive care unit, stabilization was taken to maintain the patient's condition and ensure the functioning of vital organs, but the patient died on November 12. Thus, an autopsy was performed and pathological findings were provided in Figure 2.

DISCUSSION

The diagnosis of gonadal germ cell tumors usually requires immunohistochemical verification. PLAP, CD117, AFP, and β-HCG are routine immunohistochemical markers for diagnosis and differential diagnosis of gonadal GCTs. However, most mediastinal germ cell tumors are found incidentally in imaging studies. The anterior mediastinum is the most common location of extragonadal germ cell tumors, constituting approximately 50 to 70% of all cases [2]. The patient was similar to other patients diagnosed with extragonadal germ cells in clinical features such as back pain, dyspnea, and fatigue, but no masses were identified in the mediastinum or other organs. An extragonadal germ cell tumor associated with pneumonia has been previously reported, but the bronchoscopic report is different from the report in our case [3].

In conclusion, this case report presents a rare and unusual clinical presentation of an autopsy-proven germ cell tumor in a patient who comes with pneumonia and highlights the clinical diagnostic challenges for the rare cases of germ cell tumors. Further research is necessary for early diagnosis of that tumor. In the case of suspected cancer in a young man, germ cell carcinoma must first be ruled out.

Table 1. *Laboratory examination test results for the first day of the hospital admission*

Index	Value	Unit	Annotation	Reference
WBC	2.04	10^9/L	Down	4-8
RBC	2.36	10^{12}/L	Down	3.7-5.5
HGB	7.0	g/dL	Down	11-16
PLT	70	10^9/L	Down	150-350
PCT	0.12	ng/ml	Up	0-0.1
ESR	40	mm/h	Up	1-15
CRP	15.10	mg/L	Up	<5.0
Urea	9.57	mmol/L	Up	2.8-7.2

AST	51.48	u/L	Up	0-35
T-BIL	23.4	µmol/L	Up	1.7-21
FIB	1.63	g/L	Down	2-4
INR	1.28		Up	0.8-1.2
D-dimer	21.03	mg/L	Up	<0.5

Notes: Date: 2022/10/24, WBC= white blood cells, RBC= red blood cells, HGB= hemoglobin, PLT= platelet, PCT= procalcitonin, CRP= C-reactive protein, AST= aspartate aminotransferase, T-BIL= total bilirubin

Table 2. *The test results of the immunology and bacteriology in different specimens*

Date	Specimen	Culture	Result	Reference
2022/10/24		MRSA colonization	(-) negative	(-) negative
2022/10/24		VRE colonization	(+) positive	(+) positive
2022/10/24		ESBL colonization	(-) negative	(-) negative
2022/10/29		HCV antibody	0.088 (COI)	<1.0 (COI)
2022/10/29		HBsAg	0.473 (COI)	<1.0 (COI)
2022/10/29		HIV	(-) negative	(-) negative
2022/10/29		TPHA	(-) negative	(-) negative
2022/10/29		RPR	(-) negative	(-) negative
2022/11/1		BAL	(-) negative	(-) negative
2022/11/10		MRSA colonization	(-) negative	(-) negative
2022/11/10		VRE colonization	(-) negative	(-) negative

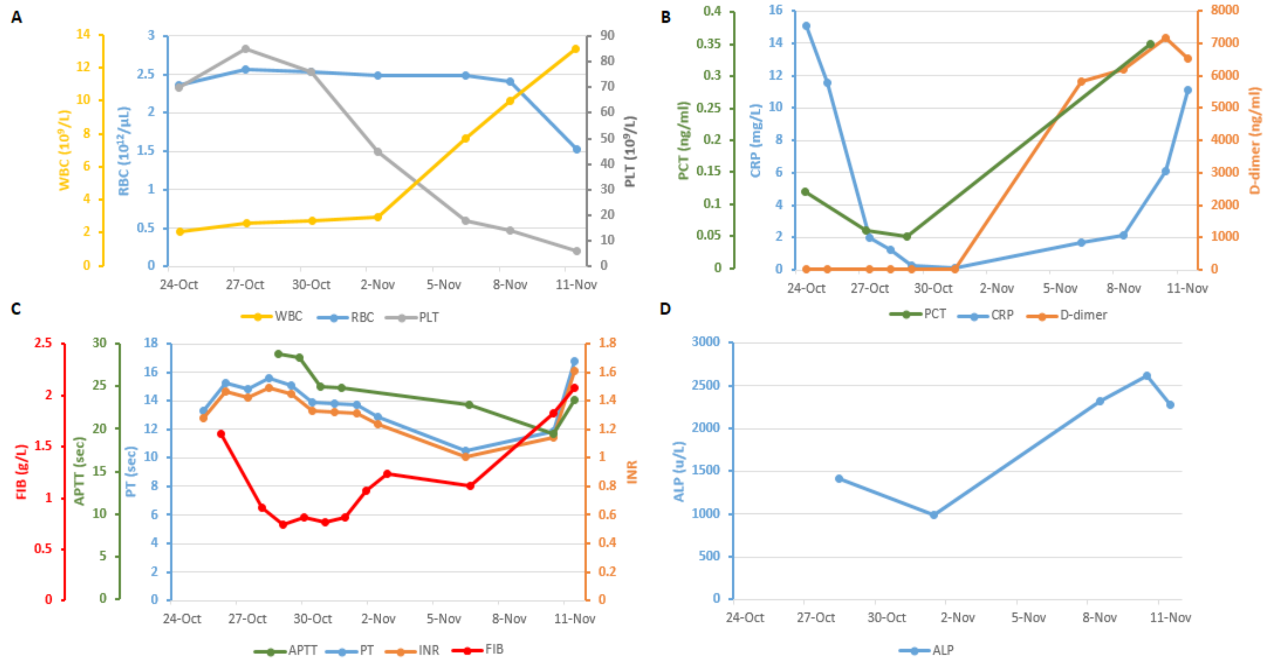
Notes: MRSA= Methicillin-resistant Staphylococcus aureus, VRE= Vancomycin-resistant Enterococci, ESBL= extended spectrum beta-lactamase, HCV antibody= hepatitis C virus antibody, HBsAg= hepatitis B surface antigen, HIV= human immunodeficiency virus, TPHA= Treponema pallidum hemagglutination, RPR= rapid plasma reagin, BAL= bronchoalveolar lavage

Table 3. *Dynamic changes in the leukogram*

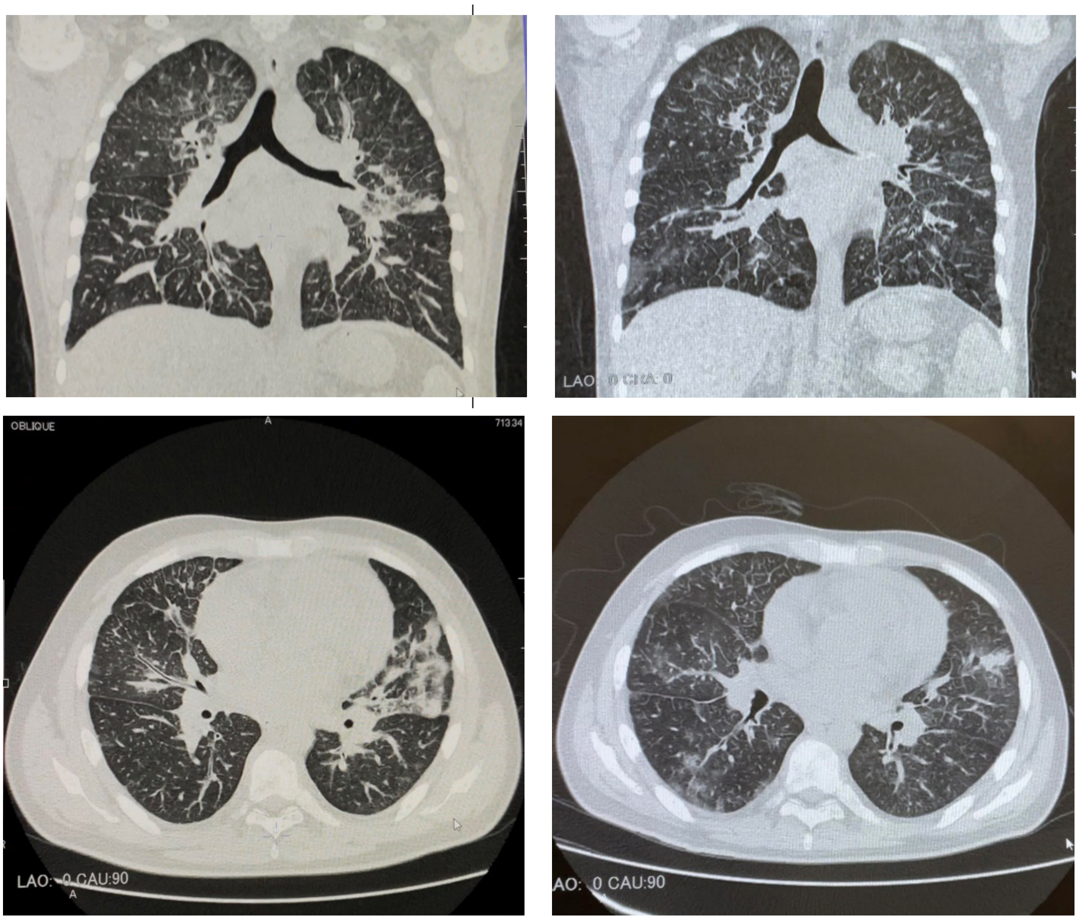
Date	2022/10/24	2022/11/8	Reference
Lymphocyte (%)	35	-	18-40
Meylocyte (%)	-	1	0
Metamyelocyte (%)	-	4	0
Monocyte (%)	-	-	2-9
Band Neut (%)	1	20	0-6
PMN Neut (%)	11	37	45-70
EO (%)	3	-	0-5

Comments:
2022/10/24 50 WBCs were counted because the WBC count was less than $3.0*10^9$/L
2022/11/8 Orthochromatic normoblast- 8, polychromatic normoblast- 11, basophilic normoblast- 6

***Chart 1.** Dynamic changes in laboratory tests during hospitalization days*



Notes: A. complete blood count, B. inflammatory markers, C. coagulogram, and D. alkaline phosphatase



A **B**

Figure 1. *Chest computed tomography (CT) scan*
(A) 2022/10/24- The regular thickening of the interlobular septum, several centrilobular nodular lesions, lobular GGO, and consolidated patterns in both lungs. The above findings are interstitial lung edema and may overlap with focal pneumonia. Diffuse mixed focal lytic and some sclerotic patterns on the vertebrae, ribs, sternum, scapula, and humeral heads. DDx: Mts, some anemia, and metabolic diseases
*(B) 2022/11/10- Focal GGO changes with irregular distribution increased compared to the 24 Oct analysis, and consolidation in the lingular segment of LUL is defined. The paratracheal, subcarinal, and para-aortic lymph nodes were enlarged compared to the previous examination, measuring up to 3.3*1.8 cm.*

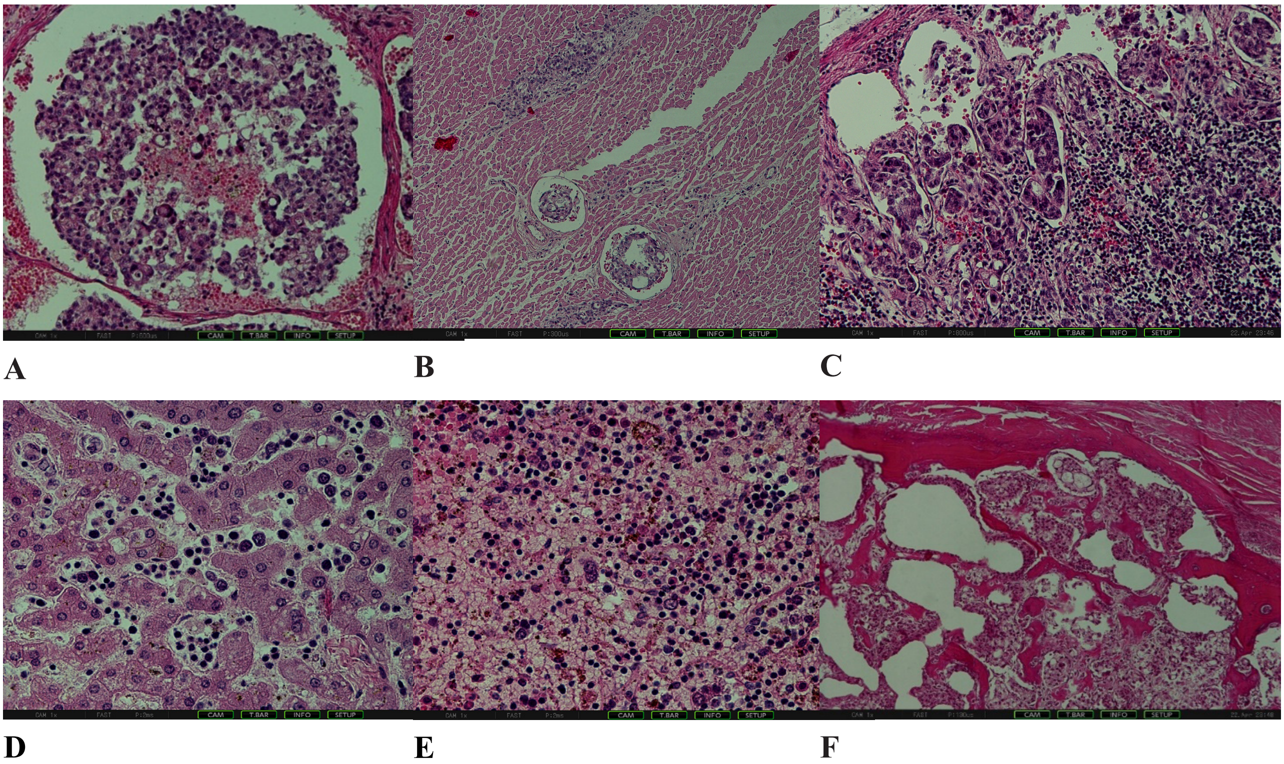


Figure 2. *Pathologic findings of autopsies of the lung (A), heart (B), lymph nodes (C), liver (D), spleen (E), and bone tissues (F). Hematoxylin-eosin stained x10, 20 magnification*

A- Cells of various sizes with extensive connective tissue growth and tumor cells are seen

B- The epicardial and interstitial venules are dilated, with tumor cell mapping in the lumen

C- Infiltration of tumor cells into the lymph nodes

D- Tumor cells are seen in the interstitium of the liver

E- Red palp has enlarged, brightly stained, pleomorphic cells and sparse neutrophil infiltration

F- Infiltration of tumor cells into rib and lumbar bone tissue

REFERENCES

1. Gao Y, Jiang J, Liu Q. Extragonadal malignant germ cell tumors: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 48 cases at a single Chinese institution. Int J Clin Exp Pathol. 2015 May 1;8(5):5650-7. PMID: 26191277; PMCID: PMC4503148. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4503148/
2. Kang J, Mashaal H, Anjum F. Mediastinal Germ Cell Tumors. [Updated 2023 Apr 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563232/
3. Li TT, Yan X, Zhou T, Liu Y, Yu ZX. Primary Pulmonary Germ Cell Tumor with Bone Metastasis. Chin Med J (Engl). 2018 Mar 5;131(5):624-625. doi: 10.4103/0366-6999.226071. PMID: 29483402; PMCID: PMC5850684.
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5850684/
5. Hu X, Li D, Xia J, Wang P, Cai J. Mediastinal mixed germ cell tumor: A case report and literature review. Open Med (Wars). 2021 Jun 18;16(1):892-898. doi: 10.1515/med-2021-0293. PMID: 34179505; PMCID: PMC8216226. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8216226/
6. Pendela VS, Munoz A, Warner J and Yarlagadda R. Case Report: Germ cell tumor presenting as cecal mass [version 1; peer review: 2 approved with reservations]. F1000Research 2019, 8:1737 https://doi.org/10.12688/f1000research.20774.1

Acknowledgments

The Mongolia-Japan Hospital and the Mongolian National University of Medical Sciences supported this case report.

Ethics statement

Permission was obtained from all concerned to report the clinical case.

CASE REPORT CONSENT FORM

for publication

We prepared the above case report for publication purposes and the clinical case meets the following requirements:

1. The Information will be published without the patient's name or other personal information attached.
2. The text of the case report will be edited for style, grammar, consistency, and length
3. The material will only be published in a scientific journal, which is distributed worldwide. The journal goes mainly to doctors but is seen by many non-doctors, including journalists
4. The material will not be used for advertising
5. Until this information is formally published, it is considered peer-reviewed, meaning that it is confidential and cannot be accessed for purposes outside of medical learning

I have read the information about the patient and/or seen the photographs to be published.

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

Signed: ……………………………………………………Date.…....…………………………………………...
Full Name (signed by): ………………………………………………………………………………………….

ХАЛДВАР-ХОРДЛОГЫН ШАЛТГААНТ ХӨДӨЛГӨӨНИЙ АКСОНЫ ГЭМТЭЛ БҮХИЙ ЦОЧМОГ ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРОПАТИЙН ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

/ACUTE MOTOR AXONAL NEUROPATHY (AMAN)- ГИЙЕН БАРРЕ ХАМ ШИНЖ/

С.Энхсайхан[1], Ш.Энх-Амгалан[1], Т.Эрдэнэчимэг[1] М.Пүрэвцэрэн[1], Б.Дэмбэрэлмаа[1], Н. Лхамцоо[2] , Ж.Мөнхсайхан[2], Т.Оюунчимэг[3]
[1]ШУГТЭ, Эрчимт Эмчилгээний Нэгдсэн Тасаг, [2]ШУГТЭ, Нейрофизиологийн төв,
[3]ШУГТЭ, Уушгины эмгэг судлалын тасаг

ХУРААНГУЙ

Зорилго:

Цочмог явцтай, мэдрэлийн эсийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны сонгомол гэмтэл бүхий полинейропати (AMAN) нь дархлалын тогтолцооны хямралын улмаас үүсэх, электрофизиологийн шинжилгээнд демиелинизаци шинж тэмдэг илрээгүй, булчингийн нийлмэл үйл ажиллагааны потенциал (CMAP) буурах шинж тэмдгээр илэрдэг Гийен-Барре хам шинжийн дэд төрөл юм.

35 настай, эрэгтэй, дөрвөн мөчний сул саа, дизартри болон дисфагийн улмаас ШУГТЭ-ХАЯТТ-д ирсэн.

Мэдрэлийн үзлэгээр хоёр нүдний хөдөлгөгч мэдрүүлийн саа, хоёр нүдний зовхины унжилт, дисфони болон дөрвөн мөчний сул саа илэрсэн. Электрофизиологийн шинжилгээний дүгнэлтэнд дээд болон доод мөчдийн захын мэдрүүлүүдийн хөдөлгөөний ширхэгүүдийн хариу потенциал тодорхойлогдоогүй ба мэдрэхүйн ширхэгийн хариу потенциалын амплтитуд болон хурд хэвийн байгаа нь захын мэдрүүлүүдийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны эмгэг байгааг батлаж байна.

Key Words: *Acute motor axonal neuropathy, Motor conduction blocks, Guillain-Barre Syndrome, Acute motor axonal neuropathy*

ХЭВЛЭЛИЙН ТОЙМ

Гийен-Барре хам шинжийн гурван үндсэн хэлбэрт хуваагддаг. Үүнд цочмог үрэвсэлт миелингүйжих полирадикулонейропати (AIDP), цочмог хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны полирадикулонейропати (AMAN) болон цочмог хөдөлгөөн болон мэдрэхүйн ширхэгийг хамарсан полирадикулонейропати (AMSAN). Эмнэлзүйн хувьд дээрх 3 хэлбэрийг ялгахад хэцүү байдаг. Гийен-Барре хам шинжийн оношлогоо, ангилалд мэдрэлийн цахилгаан бичлэгийн үр дүн чухал үүрэг гүйцэтгэдэг (1).

Цочмог явцтай, мэдрэлийн эсийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны сонгомол гэмтэл бүхий полинейропати (AMAN) нь анх 1986 онд бүртгэгдсэн (2). Ихэнх тохиолдлууд нь C. jejuni-ийн халдвараас үүсдэг бөгөөд Азид, ялангуяа залуучуудад тохиолддог(3,4,5). AMAN-тай зарим өвчтөнд гүн шөрмөсний рефлекс хадгалагдаж болно (6). Гийен-Барре-н AMAN хэлбэр нь мэдрэлийн эсийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны сонгомол гэмтлээр AIDP-ээс ялгагдана. Мэдрэхүйн ширхэгт нөлөөлдөггүй. AMAN-ийн оношлогоо нь булчингийн нийлмэл үйл ажиллагааны потенциал (CMAP) буурах эсвэл үүсэхгүй байх, миелингүйжих хэлбэр буюу хөдөлгөөний ширхэгийн дамжуулалтын хориг илрээгүй байх, хөдөлгөөний ширхэгийн захын латенци хугацаа уртсаагүй байх, хурд буураагүй байх зэрэг өвөрмөц өөрчлөлтүүд (7) дээр суурилдаг. AMAN нь Campylobacter jejuni халдварын дараа илэрч болно. AMAN ихэвчлэн амьдралын гурав дахь жилийн дараа илэрдэг(9).

Электрофизиологийн шинжилгээнд мэдрэлийн эсийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксоны гэмтлийн эхэн үеийн нотолгоо нь мэдрэлийн цахилгаан бичлэгт булчингийн нийлмэл үйл ажиллагааны потенциалын (CMAP) бууралт илэрч болдог. AMAN-ийн эмгэг жам нь захын мэдрүүлийн хөдөлгөөний ширхэгийн аксолемма-д байрлах GM1, GD1a, GalNac-GD1a, GD1b өвөрмөц эсрэг биеүүдтэй холбоотойгоор тайлбарлагдаж байна (3). Эдгээр антиганглиозидын эсрэгбие нь C. jejuni халдвараар өдөөгдөж болно. Эмгэг физиологи

нь эсрэгбие ба нэмэлтээр дамждаг мэдрэлийн аксоны янз бүрийн зэргийн гэмтэлтэй холбоотой юм. Хөдөлгөөний дамжуулалтын алдагдлын эрт үеийн AMAN-тай 35 настай, эрэгтэй эмчлүүлэгчийн тохиолдлыг оруууллаа.

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч М 35 настай, эрэгтэй

ИРЭХ ҮЕИЙН ЗОВУУРЬ: *Өөрөө ярьж чадахгүй утсаар " Амьсгалж чадахгүй, шүлсээ залгиж чадахгүй байна" гэсэн мессеж бичсэн.*

АСУУМЖААС: *Ганц бие суулийн 3-4 жил архи ихээр уудаг болсон, мужаан мэргэжилтэй. Ер нь архины хэрэглээ ихтэй, уухаараа хэдэн хоногоор үргэлжлүүлж, хоол иддэггүй гэх.*

Эмчлүүлэгч 2023. 09. 18-наас эхлэн 2 хоног архи уусан. 09.19-нд дүү нь ахтайгаа гэрийнх нь ард дэлгүүрийн гадаа найзын хамт согтуу явж байхад таарсан. Тухайн үед хэл яриа тод, явдал хөдөлгөөн зүгээр ч бага зэрэг хөл дээрээ тогтож чадахгүй энд тэнд гишгэсэн байдалтай байсан /урьд нь согтуу байсан ч гуйвж байгаагүй гэнэ/. 09.20-ны өглөө 11.00 цагийн үед нэг найз руугаа «би ярьж чадахгүй байна, би үхлээ, 103 дуудаад өгөөч» гэсэн мессэжийг бичсэн ба уг мессэжээ үүнээс 1, 2 цагийн зайтай өөр хоёр найз руугаа илгээсэн байсан. Ах нь хөрш айлынхаа залууг гарааараа даллаж дуудан, нөгөө мессэжээ харуулсан ба ингэснээр хөрш нь 15.00 цагийн үед 103 дуудаж, дүү рүү нь утсаар ярьж ах чинь ярьж чадахгүй, толгойгоо даахгүй, хөлд дээрээ зогсч чадахгүй байна гэж ярьсан байна. Дүүгээ очиход ах нь гэрийнхээ гадаа довжоон дээр суучихсан, толгой нь унжсан, юм ярихгүй байсан. Ахаас юм асуухаар хэсэг хугацаанд толгойгоо дээш өргөн харж, дохио зангаагаар тайлбарлаж байгаад сулбайж, дахин толгойгоо даахгүй болсон. Ам уруул нь хатаж омголтсон байсан ба ус уулгах гэхэд ам нь 2 хуруу төдий ангайж, орсон шингэнийг залгиж чадалгүй хахсан. Энэ үед 2 гарын хөдөлгөөн сайн, усаа өөрөө барьсны зэрэгцээ, дохио зангаагаа хийж байсан байна. Босгоход 2 өвдгөөр нугарч сөхөрч унах гээд байсан тул 2 талаас нь сугадаж машинд суулган, авч явж 16.00 цагийн үед БГДНЭ-т өөрсдөө очсон. Эмнэлгийн тэргэнцэр авч түүнд суулгаад эмнэлэг рүү оруулна. БГДНЭ-ийн ЧХХМЗ-ын эмч үзээд, амаа бүрэн ангайхгүй үзэх боломжгүй байна гээд КТ хийлгэ гээд УГТЭ рүү явахыг зөвлөсөн.

ИРЭХ ҮЕИЙН ҮЗЛЭГТ: Эмчлүүлэгчийн биеийн байдал маш хүнд. Ухаангүй, хүчтэй цочролд хариултгүй, Глазго комын үнэлгээ 3, эвэрлэг сормуусны рефлекс илрэхгүй. Хүүхэн хараа 2 талд 3мм өргөн, гэрлийн урвалгүй. Царай илрэл хүрэнтсэн хөхөлбөр, уруул хөхөлбөр, амьсгал өнгөц, цөөн амьсгална. Арьс цэвэр, хуурай, арьсны өнгө бор, эмгэг тууралтгүй, уян чанар буурсан. Үзэгдэх салстууд цэвэр чийглэг. Мөчдийн үзүүр бүлээн, перфузийн алдагдалгүй. Үе мөчний хөдөлгөөн идэвхтэй, хэлбэр хэвийн. Амьсгалд туслах булчингууд илэрхий оролцож харагдахгүй. Амьсгалын хэм жигд, амьсгалын тоо 10 удаа/минутанд болж цөөрсөн, амьсгалд цээжний 2 тал жигд оролцоно. Уушги чагналтаар 2 талд цулцангийн сул амьсгалтай. Хүчилтөрөгч нүүрний маскаар 5л/мин урсгалаар авч байхад сатураци 44% PCO2-122мммуб, pH- 7.03 болж гиперкапни, бодисын солилцооны хэт хүчилшил. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, синусийн таикардитай, ЗЦТ-127 удаа/минутанд, АД-баруун 129/80мм.муб, захад судасны хүчдэл, дүүрэлт 2 талд ижил, дунд зэрэг тэмтрэгдэнэ. Хэвлий бусад өөрчлөлтгүй.

Мэдрэлийн үзлэгт: 12 хос мэдрэл үнэлэх боломжгүй. Булчингийн тонус, шөрмөсний рефлекс суларсан.

ЭМНЭЛЗҮЙН ЯВЦ: УГТЭ-д 18.00 цагийн үед ирэхэд 20 өглөөнөөс эхлэн сайн ярьж чадахгүй, хоолой боох гээд байгаа мэт болоод байна гэсэн гэж өөрөө мессежээр бичиж үзүүлж байснаа гэнэт ухаан санааны байдал муудаж амьсгалыг ЗАА-гаар эзлэхүүнт амьсгалыг бүрэн дэмжиж эхлээд 1 хоногийн дараа амьсгал, цус эргэлт тогтворжсон.

Эмчлүүлэгч өөрийн амьсгалгүй, амьсгалын зохиомол аппаратаар амьсгалыг бүрэн зохиомол дэгээр удирдсан, уушгины хатгалгаатай тул цэр ихтэй, 2 удаа угаасан. Дуудах болон цочроохд нүдээ нээхгүй ч цочруулд нүдний зовхийг бага зэрэг хөдөлгөх гэж оролдоно. Гэхдээ асуулт ойлгож, нүдээ хөдөлгөх, гарын хуруунуудаа хөдөлгөх байдлаар энгийн командыг зөв гүйцэтгэнэ. Ухаантай. Глазго8t+птоз / Е1птозтойV1tM6/ 2 нүдний зовхийг дээш татан, гараа харуулахад дагаж харах ба нүдний хөдөлгөөнөөр ойлголцож болж байна. Хүүхэн хараа зөв дугариг, 2 талд хэмжээ ижил , d=3,5

мм, гэрлийн шууд ба хам урвал үүсэхгүй. Эврлэг болон сормуусны рефлекс 2 талд сул үүснэ. Нүдний алимны хөдөлгөөн харьцангуй чөлөөтэй, 2 нүд гадагшлуулах, дотогшлуулах, дээшлүүлэх хөдөлгөөн бага зэрэг хязгаарлагдсан. 2 нүд птозтой, нистагм үгүй. Хамар уруулын нугалаас 2 талд бага зэрэг тэнэгэр. Интубацийн гуурстай тул залгиурыг үнэлэх боломжгүй, интубацийн гуурсанд цочролгүй. 4 мөчинд булчингийн тонус сул. 4 мөчний проксимал хэсгүүдэд булчингийн хүч 0/5 балл, дистал хэсгүүдэд 1/5 балл. 2 гарын шууны болон трицепс рефлекс үүсэхгүй, бицепс рефлекс 2 талд сул үүснэ. 2 хөлд өвдгний рефлекс үүсэхгүй, борвины рефлекс 2 талд сул үүснэ. Улны response үүсэхгүй. Эмгэг рефлекс үүсэхгүй хэвээр. Мэдрэхүй болон тэнцвэрийг боломжгүй. Дагзны булчингийн хөшингө болон Кернигийн шинж үгүй.

Мэдрэхүйн хүрээ: 2 хөлд гараараа хүрэн мэдэхүйн хүрээ шалгахад алдагдаагүй, 2 талд ижил гэж үзсэн.

Эмчилгээнд иммунноглобулин кг/жинд 0,15мл-р тооцож өнжөөд булчинд тарьж эхэлсэн. 3 дахь тунгаас мөчдийн үзүүрээс эхлэн хөдөлж эхэлсэн.

- Эмчилгээний 16 дахь хоногоос гараараа бичиж эхэлсэн.
- 19 дэхь хоногт том үеүдээ нугалж эхэлсэн.
- 22 дахь өдрөөс өөрөө өөртөө үйлчилж эхлээд эмнэлгээс гарсан.

ЛАБОРАТОРИЙН ШИНЖИЛГЭЭНД:

---- ЦДШ: лейкоцитозтой, нейтрофилёз

---- *Биохими: бусад өөрчлөлтгүй*

С-ууураг: --------–14,42--------102,42--------129

---- ТНШ-нд 2023.09.28:

Цитоз:	WBC - 2 /uL 1 мкл-т
Уураг:	0.07 г/л
Өнгө:	өнгөгүй
Глюкоз:	4.52 /тнш/ mmol/L,
Хлор:	122.4 /тнш/ mmol/L,

Буюу ТНШ-нд уураг багассан, 2023.06.25-ны ТНШ-ний үзүүлэлттэй харьцуулахад уураг-эсийн зөрөөгүй

----Өтгөний сорьцонд: ***Campylobacter jejuni*** , Allplex Gastrointestinal Infection –Bacteria1 цомог ПГУ хариу сөрөг/-/

----ТНШ-нд вирус болон бактери илрүүлэх PCR-ийн шинжилгээ сөрөг гарсан.

ДҮРСИЙН ШИНЖИЛГЭЭНД:

---- Тархины цахилгаан бичлэг: 2023.09.25-2023.09.28

Дүгнэлт: Үндсэн долгион насны нормд. Тархины биоцахилгаан идэвхжил хэвийн үндсэн альфа долгион тод илрэлтэй. Эпилепсийн өвөрмөц болон голомтот өөрчлөлт илрээгүй.

---- Электронейрографийн шинжилгээний дүгнэлт:

Motor dominant polyneuropathy /AMAN type/.

----Тархины тодосгогчтой MRI Ангиографид: Тархинд голомтот өөрчлөлтгүй, тархины судсуудад бөглөрөлгүй.

---- КТГ: Толгойд өөрчлөлт илрээгүй. Цээжний КТГ-д 2 талын уушгины хатгалгаа

ОНОШ:

Халдвар - хордлогын шалтгаант хөдөлгөөний аксоны гэмтэл бүхий цочмог полирадикулонейропати /Acute motor axonal neuropathy (AMAN) - Гийен Барре хам шинжийн нэн ховор хэлбэр/.

Эмнэлгийн бус нөхцөлд үүссэн 2 уушгины бүтэц эвдрэлт хатгаа, хүнд зэрэг. Амьсгалын дутагдал.

Архины хордлого хүнд зэрэг. Бодисын солилцооны хүчилшил

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО:

Critical illness polyneuropathy
Toxic polyneuropathy (alcohol + malnutrition)
Витамин В1 дутагдал

ХЭЛЦЭМЖ:

Монгол дахь цочмог явцтай, мэдрэлийн эсийн хөдөлгөөний ширхгийн аксоны сонгомол гэмтэл бүхий полинейропати (AMAN)-ий тархвар зүйн судалгаа байхгүй байгаа нь уг тохиолдлын нэн ховрыг нотлох боловч мэдрэлийн цахилгаан бичлэгийн шинжилгээ эмнэлэг бүрд гүйцэд хөгжөөгүйн улмаас оношилгоо гүйцэд хийгдээгүй байхыг үгүйсгэхгүй. Хэдийгээр дээрх эмгэг нь цочмог явцтай үүсдэг эмнэлзүйн ач холбогдол нь оношилгооны түлхүүр болох боловч дээрх тохиолдолд яаралтай тусламжийн төвд зовиур эхлэн илэрсэн эхний өдөрт ирсэн нь өвчний эмнэлзүй гүйцэд хөгжөөгүй илтгэх ба оношлох бэрхшээл үүсэхэд нөлөөлөх авч

өвчний эмнэлзүйн явц, багажийн шинжилгээний тусламжтайгаар иммуноглобулин бүхий үр дүнтэй эмчилгээг цаг алдалгүй үзүүллээ.

Гийен-Барре хам шинжийн эмгэг жам хэдийгээр гүйцэд тодорхой биш байгаа хэдий ч халдварт өвчний /campylo бактер/ үр дүнд дархлаа тогтолцоо гажуудан захын мэдрүүлийн ширхгийг сонгомлоор гэмтээдэг таамаглал байсаар байгаа бөгөөд нийт өвчтөний гуравны хоёр тохиолдолд эмнэлзүйн шинж тэмдэг илрэхээс 6 долоо хоногийн өмнө халдвар авсан асуумжтай байсан ба манай тохиолдолд C.Jejuni өтгөнд шинжлэгдсэн боловч сөрөг гарсан нь бусад уг эмгэгийг үүсгэх шалтгааныг сайтар хайх шаардлагатайг сануулж байна.

Хадден нар. Барууны 11 орны 369 өвчтөний электрофизиологийн шинжилгээг 4 долоо хоногийн завсарлагатайгаар давтан хийсэн. Эхний үзлэгээр өвчтөнүүдийн 69% нь AIDP, 3% нь AMAN гэж оношлогджээ. Дараах үзлэгийн дараа AIDP болон AMAN-ийн түвшин маш ойролцоо байсан (7). Өвчтөний эхний үзлэгээр дамжуулалтын хориг /conduction block/ илэрсэн боловч хоёр дахь электрофизиологийн шинжилгээгээр аксон гэмтэх эмгэг бүхий полиневропати илэрсэн. Энэ дүгнэлтээр өвчтөнийг AMAN гэж оношилсон. Мэдрэлийн цахилгаан бичлэгт хөдөлгөөний ширхгийн сэрэл дамжуулалтын хориг үүсэх нь AIDP-ийн оношилгоонд түлхүүр боловч AMAN-ийн эхний үе шатанд илэрч болох онцлогтойг тогтмол санаж эмнэлзүйн шинж тэмдэг удаан үргэлжилсэн өвчтөнүүдэд электрофизиологийн шинжилгээг давтан хийх шаардлагатай байдаг байна.

ДҮГНЭЛТ:

Булчин сулрах эмгэгийн эрт үед электрофизиологийн шинжилгээ хийх нь оношилгоонд чухал ач холбогдолтой байна. Мөн иммуноглобиныг эмчилгээнд эрт үед хэрэглэх нь эмнэлзүйн түргэн сайжралыг харуулсан.

НОМ ЗҮЙ:

1. Uncini A, Manzoli C, Notturno F, Capasso M. Pitfalls in electrodiagnosis of Guillain-Barre´syndrome subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010;81(10):1157–1163. [PubMed] [Google Scholar]
2. Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barrй polyneuropathy. Brain 1986; 109 (Pt 6):1115.
3. Ogawara K, Kuwabara S, Mori M, et al. Axonal Guillain-Barrй syndrome: relation to anti-ganglioside antibodies and Campylobacter jejuni infection in Japan. Ann Neurol 2000; 48:624.
4. Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barrй syndrome. Brain 2018; 141:2866.
5. Ye Y, Wang K, Deng F, Xing Y. Electrophysiological subtypes and prognosis of Guillain-Barrй syndrome in northeastern China. Muscle Nerve 2013; 47:68.
6. Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barrй syndrome in northern China. Relationship to Campylobacter jejuni infection and anti-glycolipid antibodies. Brain 1995; 118 (Pt 3):597.
7. Hadden RDM, Cornblath DR, Hughes ARC, Zielasek J, Hartung HP, Toyka KV et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barre´ syndrome: clinical associations and outcome. Ann Neurol. 1998;44(5):780–788. [PubMed] [Google Scholar]
8. Capasso M, Caporale CM, Pomilio F, Gandolfi P, Lugaresi A, Uncini A. Acute motor conduction block neuropathy. Another Guillain–Barre´ syndrome variant. Neurology. 2003;61(5):617–622. [PubMed] [Google Scholar]
9. Kannan MA, Ch RK, Jabeen SA, Mridula KR, Rao P, Borgohain R. Clinical, electrophysiological subtypes and antiganglioside antibodies in childhood Guillain- Barrй syndrome. Neurology India. 2011;59(5):727–732. [PubMed] [Google Scholar]
10. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical Presentation and Course of Childhood Guillain-Barrй Syndrome: A Prospective Multicentre Study. Neuropediatrics. 2007;38(1):10–17. [PubMed] [Google Scholar]
11. Kokubun N, Nishibayashi M, Uncini A, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Conduction block in acute motor axonal neuropathy. Brain. 2010;133(10):2897–2908. [PubMed] [Google Scholar]
12. Yadegari S, Nafissi S, Kazemi N. Comparison of electrophysiological findings in axonal and demyelinating Guillain-Barre Syndrome. Iran J Neurol. 2014;13(3):138–143. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
13. Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Mizobuchi K, Hattori T, Koga M, et al. Axonal involvement at the common entrapment sites in Guillain-Barre´ syndrome with IgG anti-GM1 antibody. Muscle Nerve. 1999;22(7):840–845. [PubMed] [Google Scholar]

НОЙР БУЛЧИРХАЙН ЦУЛЛАГ ПСЕВДОПАПИЛЛЯР ХАВДАР
(SOLID PSEUDOPAPILLARY NEOPLASM OF THE PANCREAS)

***Ю.Чинбат*[1]*, Д.Болортуяа*[2]*, С.Түдэвдорж*[1]*, О.Ганбат*[1]*, Т.Хайбар*[3]**

[1]*Ерөнхий Мэс Заслын Тасаг, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг,* [2]*Насанд Хүрэгчдийн Эмгэг Судлалын Тасаг, Эмгэг Судлалын Үндэсний Төв,* [3]*ЭМШУИС-МДИ Мэс засал судлалын резидентур*

УДИРТГАЛ

Нойр булчирхайн хавдар нь үхэл өндөртэй хавдруудын нэг бөгөөд АНУ-д хавдрын шалтгаант нас баралтын дөрөвдүгээрт ордог [1]. Нойр булчирхайн хавдрын ойролцоогоор 80%-ийг нойр булчирхайн гадаад шүүрлийн эсээс үүссэн нойр булчирхайн сувгийн булчирхайлаг эсийн хавдар эзэлдэг бөгөөд 10-15%-д уйланхайт хавдар тохиолдож байна [2].

ДЭМБ-ийн ангиллаар нойр булчирхайн уйланхайт хавдрыг гистологийн шинжилгээнд үндэслэн серозон уйланхай, салстын уйланхайт хавдар, нойр булчирхай доторх хөхлөгт салст бүрхүүлийн хавдар, цуллаг псевдопапилляр хавдар (ЦПХ) гэж ангилдаг [3]. Цуллаг псевдопапилляр хавдар (Solid pseudopapillary neoplasm буюу Frantz-ийн хавдар) нь маш ховор төрлийн нойр булчирхайн хавдар бөгөөд нойр булчирхайн нийт хавдруудын дотор 0.17-2.7%-ийг эзэлдэг байна. Уг хавдрын тархалтын хувьд 20-30 насны эмэгтэйчүүдийн дунд дийлэнхдээ тохиолддог байна [4, 5, 6, 7]. ЦПХ нь хүүхдэд тохиолдох нойр булчирхайн хавдрын 8-12.5%-ийг эзэлдэг. ЦПХ нь 55-60%-д голчлон нойр булчирхайн их бие болон сүүл хэсэгт үүсдэг хэдий ч 35-40%-д нойр булчирхайн толгой/хүзүү хэсэгт үүсдэг [7].

Өвчтөнүүдийн 95%-д мэс засал эмчилгээний дараах 5 жил амьдрах чадвар нь 95% -тай байдаг бол мэс заслын эмчилгээг хийлгээгүй өвчтөнүүдэд хавдрын улмаас үсэрхийлэл 5-10%-д тохиолдон хүндрэл гарч мэс засал хийх боломжгүй болох хүртэл эрсдэл үүсдэг. [4, 6, 8].

Элэг болон тунгалгийн булчирхай нь ЦПХ-ийн алсын үсэрхийлэл өгдөг үндсэн эрхтнүүд бөгөөд чацархай, сэмж, хэвлийн гялтан хальс, уушги зэрэг нь мөн хавдрын үсэрхийлэлд өртдөг байна [5, 7].

Түлхүүр үг: *цуллаг псевдопапилляр хавдар (ЦПХ), нойр булчирхайн хавдар, хавдрын үсэрхийлэл*

ТОХИОЛДОЛ

Асуумж:

22 настай эмэгтэй, 2021 оны 01 сарын 14-нд УНТЭ-ийн Яаралтай тусламжийн тасагт бөөлжинө, хэвлийн баруун дээд хэсгээр өвдөнө, гүйлгэнэ гэсэн зовуурьтайгаар ирсэн. Урьд 2020 оны 12 сарын 17-нд хэвлийгээр хүчтэй өвдөж, гүйлгэх зовууртайгаар сумын ЭМТ-д хэвлийн хэт авиан шинжилгээ хийлгэн 13а маягтаар Ховд АНЭ-т 2021 оны 01 сарын 04-нд DS: Элэгний бэтэг оношоор хагалгаанд орсон боловч хагалгааны төлөвлөгөө өөрчлөгдөж нойр булчирхайн эдээс биопси авах мэс засалд шилжсэн. АНЭ-ээс тухайн өвчтөнийг онош тодруулах зорилгоор УНТЭ-ЕМЗ тасагт шилжүүлсэн.

Хэсэг газрын үзлэгт:

Хэл зузаан цагаан өнгөртэй , арьс салст цонхигор цайвар. Хэвлийн өнгөц тэмтрэлтээр хэвлийн баруун талаар хавирганы нум дагуу эмзэглэлтэй, булчин чангарал, гялтан цочрол үгүй, уг хэсэгт үүсгэвэр тэмтрэгдэнэ. Хэвлийн гол шугамаар 12 см орчим мэс заслын эдгэрч буй шархтай, шарх цэвэр, боолт нэвтрэлгүй. Мөн хэвлийн зүүн талд 2 ширхэг хяналтын гуурсны шархтай, шарх цэвэр, улайлт шүүс үгүй байв.

ЛАБОРАТОРИ ШИНЖИЛГЭЭ:

Биохимийн шинжилгээнд: Нойр булчирхайн үйл ажиллагааны алдагдалгүй, элэгний трансаминаз ихэссэн, үрэвслийн уураг ихэссэн.

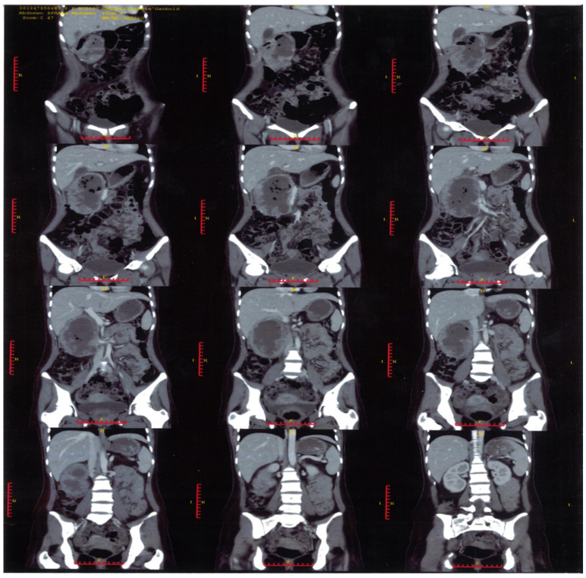
Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд: Цагаан эсийн зүүний хазайлттай, хөнгөн зэргийн цус багадалттай, тромбоцитийн тоо нэмэгдсэн.

Иммунологийн шинжилгээнд: CEA *(carcinoembryogenic antigen),* CA19-9 *(carbohydrate antigen),* AFP *(alpha-fetoprotein)* хавдрын маркерууд хэвийн хэмжээнд байсан.

ДҮРС ОНОШИЛГОО

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ-т: Хэвлийн хөндийн баруун төв хэсэгт элэгний үүд хэсэгт нийт 12.8x8.0 см хэмжээтэй нэгэн төрлийн бус бүтэцтэй, өтгөн шингэний нягт болон тархмал сул хийн агууламжтай, том эзлэхүүнт холимог уйланхай маягийн үүсгэвэр тодорхойлогдоно. 12 хуруу гэдэс нь дээрх массын баруун талаар бүтэн тойрсон байдалтай дүрслэгдэх ба тодосгогчтой КТ-д ЦЕЦ-ийг дээрх голомтын ханаас ялган дүрслэх боломжгүй байна. Дээрхи уйланхай маягийн хөндий болон хэвлийн баруун талд өмнөх мэс заслын дараах шархны хооронд фистультай. Нойр булчирхайн их бие болон сүүл хэсэгт паренхимийн нягтрал тархмал буурсан өөхжилд хувиралтай, нойр булчирхайн паренхимд эзлэхүүнт болон уйланхайт өөрчлөлтгүй, паренхимийн нягтрал тархмал буурсан. Нойр булчирхайн цорго өргөсөлгүй *(Зураг 1).*

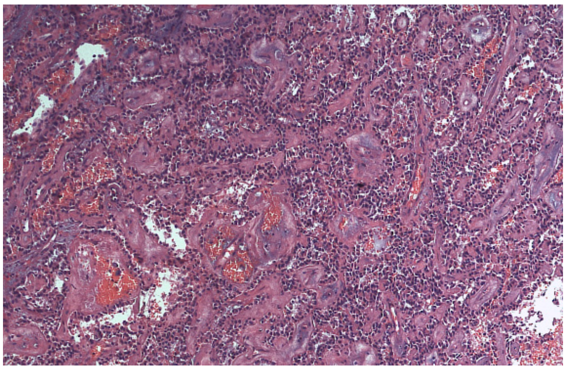
Дүгнэлт: Нойр булчирхайн толгой хэсгийн том хэмжээтэй хавдар.



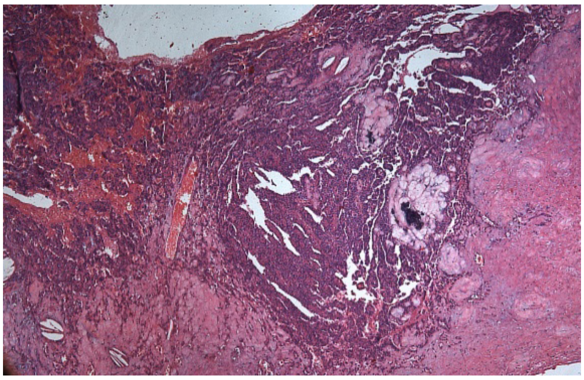
Зураг 1. *Нойр булчирхайн толгой хэсгийн хавдрыг харуулсан. Мэс заслын өмнөх КТГ зураг.*

Амьд сорьцын шинжилгээ: 2021 оны 02 сарын 08-нд Эмгэг Судлалын Үндэсний төвд Иммуногистохимийн шинжилгээгээр Нойр булчирхайн цуллаг псевдопапилляр хавдар *(Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas)* болох нь батлагдсан.

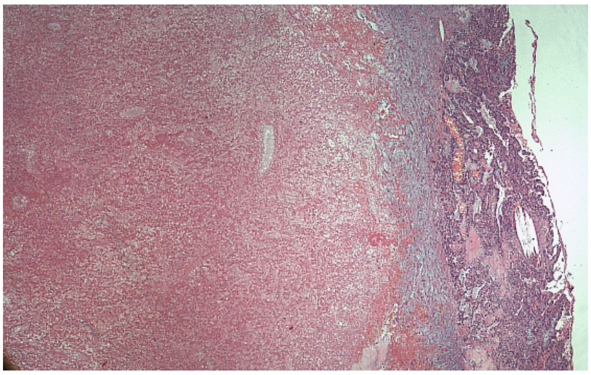
Гистологийн шинжилгээ: Цусны судсыг тойрсон цуллаг бүтэцтэй, псевдопапилляр бүтэц үүсгэсэн үүр харагдана. Тулгуур эд нь ихэвчлэн цус харвасан, хөөсөрсөн макрофаг, шохойжилт, холестерины гранулом гиалинжилт зэрэг үүссэн байна. Хавдрын эсүүд нь ихэвчлэн дунд зэргийн эозинофилик цитоплазмтай байдаг бөгөөд том цитоплазмын гиалин бөмбөлгүүд болон бөөм тойрсон хоосон зай, хроматин жигд бус, татагдаж сунасан мөн маш их хэмжээний ухжилтэй ***(Зураг 2а, 2б, 2в).***



Зураг 2а.



Зураг 2б.



Зураг 2в.

2021.02.08 Иммнугистохимийн шинжилгээнд:

Иммуногистохимийн маркер	Иммуногистохимид илрэх байдал
Vimentin	Positive
NSE	Positive
Progesterone receptor	Positive
Synaptophysin	Positive
CD34	Negative
Chromogranin A	Negative
S100	Negative
CD10	Negative

Хүснэгт 1. *Vimentin, NSE, Progesterone receptor, Synaptophysin маркерууд эерэг гарсан.*

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО

Ялган оношлох бусад эмгэгүүд нь гистологи болон иммуногистохимийн шинжилгээгээр батлагдана.

- Нойр булчирхайн мэдрэл-дотоод шүүрлийн хавдар *(pancreatic neuroendocrine tumor (Islets cell))*
- Ацинар эсийн хавдар *(Acinar cell carcinoma)*
- Шүүслэг жижиг уйланхайт хавдар *(Serous microcystic adenoma)*

ЭМЧИЛГЭЭ

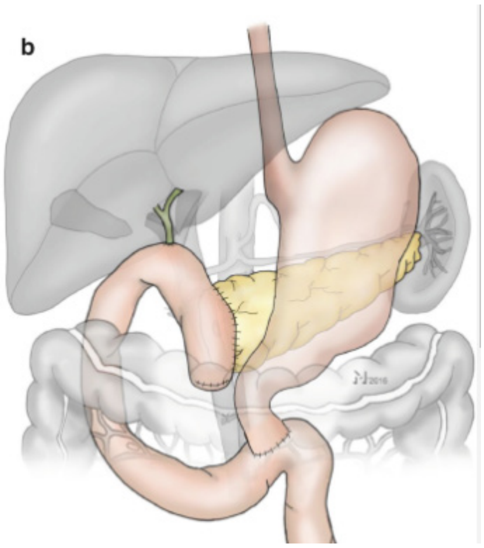
Өвчтөнүүдийн 95%-д мэс засал эмчилгээний дараах 5жил амьдрах чадвар нь 95% -тай байдаг бол мэс засал эмчилгээ хийлгээгүй өвчтөнүүдэд хавдрын үсэрхийлэл 5-10%-д тохиолдсон [4, 6, 8]

2021 оны 01 сарын 20-ны өдөр Төлөвлөгөөт журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор хэвлийг нээж шалгах болон өргөтгөсөн мэс засал хийсэн.

МЭС ЗАСЛЫН ТЕХНИК

Өвчтөнийг ар нуруугаар хэвтүүлж бэлтгэлийг ханган Хэвлийн голын шугамаар хуучин шархны сорвиор цус тогтоолтын дор 20см зүслэг хийж хэвлийг үечилж нээв.

Өмнө нь мэс засалд орсон давтан мэс засал учир нэлээд наалдац нэвчдэстэй байлаа наалдцыг салгаж шалгахад ходоодны гарах хэсэг, 12 хуруу гэдэс хоорондоо нягт наалдац үүсгэсэн маш том хэмжээний үүсгэвэр байв. Уг үүсгэвэр нь нойр булчирхайн толгойн хэсгийн гаралтай бөгөөд үүдэн вен болон цөсний ерөнхий цоргыг дарсан хавдар нэмэлт судасжилт ихтэй тул ялгахад маш төвөгтэй байсан. Цөсний хүүдийг тайрч авсан. ходоод бүдүүн гэдэсний холбоосыг салгаж, ходоодны гарах хэсгийг чөлөөлөн ялгаж дээрх гэдсийг мөн чөлөөлөн бэлдээд 75мм-ийн linear stapler ашиглаж ходоодны булцуу хэсгийг хадгалан тайрав. 12 хуруу гэдсийг салгахад нэлээд төвөгтэй байлаа нойр булчирхайн толгойноос гаралтай үүсгэвэртэй маш ихээр нягт наалдсан, чацархай болон үүдэн вен рүү нягт наалдсан байв. Хурц болон мохоо аргаар үүдэн венээс болгоомжтойгоор салгав. ЦЕЦ-ыг сайтар ялгаж, 12 хуруу гэдэс рүү орох хэсгээр таслав. Үүний дараагаар 12 хуруу гэдэс болон нарийн гэдэсний эхлэл хэсгийг салгаж, 12 хуруу гэдсийг нойр булчирхайн толгой хэсэг болон ходоодны гарах хэсэгтэй хамт тайрч авав. нарийн гэдсийг дээш татаж, эхний залгаасыг нойр булчирхайн цоргонд нарийн гэдсийг нойр булчирхайтай Two Layered End-to-side Duct to Mucosa Pancreaticojejunostomy залгалт хийв. Залгасан гогцооноос 15см орчим зайд нарийн гэдсийг ЦЕЦ-той залгахдаа 4.0 викрил утсаар зангилаат оёдол тавьж залгав. нарийн гэдэсийг ходоодтой ходоолдны булцуу хэсгийг хадгалан залгав. хэвлийг угааж шалгаад *Jackson-Pratt* хяналтын гуурс үлдээв. Цус тогтоолтын дор хэвлийг үечилж хаан ариун боолт хийв.



Өвчтөн УНТЭ-ийн ЕМЗК-д 18 хоног эмчлэгдэн биеийн байдал сайжирч эмнэлгээс гарсан бөгөөд хими эмчилгээнд 5 удаа орж одоо МУБИС-д суралцаж байна.

Зураг 3. *Solid pseudopapillary neoplasm*

ХЭЛЦЭМЖ

1959 онд анх Frantz эмч илрүүлж, 1996 онд ДЭМБ-аас “цуллаг псевдопапилляр хавдар” гэж тодорхойлсон байна. Нойр булчирхайн ЦПХ нь маш ховор тохиолддог ба голчлон 30-аас доош насны эмэгтэйчүүдэд оношлогдож байна. Уг өвчний оношлогдох байдлын хувьд санамсаргүйгээр, дүрс оношилгооны шинжилгээгээр илэрдэг. ЦПХ нь нойр булчирхайн толгой болон сүүл хэсэгт голчлон тохиолддог [9].

Уг өвчний үед өвөрмөц шинж тэмдэг байдаггүй бөгөөд 36.8%-д хэвлийн өвдөлт, 12.3%-д хэвлийд үүсгэвэр тэмтрэгдэх байдлаар илэрч байна. Хавдрын дарагдлын нөлөөгөөр бөөлжих шинж тэмдэг илэрч болно. Цусны шинжилгээнүүд болон хавдрын маркерийн шинжилгээнд хэвийн хэмжээнд байдаг онцлогтой [9].

Өвчнийг нарийн оношлохын тулд дүрс оношилгооны шинжилгээ чухал. Нойр булчирхайн уйланхайт хавдрын үед ДЭМБ-ийн ангиллынхаа дагуу серозон уйланхай, салстын уйланхайт хавдар, нойр булчирхай доторх хөхлөгт салст бүрхүүлийн хавдар зэргээс ялган оношлох хэрэгтэй. ЦПХ нь КТГ шинжилгээнд ялгарал тод харагдах бөгөөд нэгэн төрлийн бус уйланхайгаас тогтдог [9].

Уг хавдрын хувьд хоруу явц багатай бөгөөд 15%-д хортой хавдарт шилждэг ба мэс заслын эмчилгээгээр хавдрыг авсны дараах цаашдын тавилан эхний 5 жилд 95% болон түүнээс дээш байдаг [9].

ДҮГНЭЛТ

Нойр булчирхайн цуллаг псевдопапилляр хавдар нь ховор тохиолдох хавдар бөгөөд мэс засал эмчилгээгээ хийгдсэн тохиолдолд тавилан сайтай хавдарын байршил болон хэмжээ үе шатаас хамааран мэс заслын баг мэс заслын хэлбэрийг сонгох нь зүйтэй байна. Энэ өвчин ховор тохиолдох эмгэг боловч өсвөр насны эмэгтэйчүүд Хэвлийн дээд хэсгээр өвдөх, жин буурах, бөөлжих, гүйлгэх шинж тэмдэг илэрвэл хяналтын үзлэгт хамрагдах хэрэгтэй. Нойр булчирхайн толгой хүзүү хэсгийн хавдарын Мэс засал эмчилгээний сонголтын хувьд ходоодны нугалуур хэсгийг хадгалж нойр булчирхайн толгой болон 12 хуруу гэдсийг авах мэс засал *(pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy)* хийх нь оновчтой гэж үздэг.

НОМ ЗҮЙ

1. Siegel R, Naishadham D, Jemal A. Cancer statistics, 2012. CA Cancer J Clin 2012;62(1):10-29.
2. Kloppel G. Mixed exocrine-endocrine tumors of the pancreas. Semin Diagn Pathol 2000; 17(2):104-108.
3. Spinelli KS, Fromwiller TE, Daniel RA, Kiely JM, Nakeeb A, Komorowski RA, Wilson SD, Pitt HA. Cystic pancreatic neoplasms: observe or operate. Ann Surg 2004; 239: 651-7; discussion 657-9 [PMID: 15082969 DOI: 10.1097/01.sla.0000124299.57430.ce]
4. Song H, Dong M, Zhou J, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: clinicopathologic feature, risk factors of malignancy, and survival analysis of 53 cases from a single Center. Biomed Res Int 2017;2017:5465261.
5. Sun G, Chen C, Yao J, et al. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of pancreas: a report of 8 cases with review of domestic literature. Chin J General Surg 2008;2008:902–7.
6. Yu PF, Hu ZH, Wang XB, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a review of 553 cases in Chinese literature. World J Gastroenterol 2010;16:1209–14.
7. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. J Am Coll Surg 2005;200:965–72.
8. Foo WC, Harrison G, Zhang X. Immunocytochemistry for SOX-11 and TFE3 as diagnostic markers for solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas in FNA biopsies. Cancer Cytopathol 2017;125:831–7.
9. Guo N, Zhou QB, Chen RF, Zou SQ, Li ZH, Lin Q, Wang J, Chen JS. Diagnosis and surgical treatment of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: analysis of 24 cases. Can J Surg. 2011 Dec; 54(6):368-74. doi: 10.1503/cjs.011810. PMID: 21939604; PMCID: PMC32

"HOT-CROSS BUN SIGN" IN MULTIPLE SYSTEM ATROPHY

Г.Болортуяа[1], А.Хажидмаа[1], Э.Даваадулам[1]
[1]Дүрс оношилгооны төв, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг

ABSTRACT:

Multiple system atrophy (MSA) is a rare neurodegenerative disorder that causes gradual damage to nerve cells in the brain. MSA can be characterized by varying degrees of cerebellar ataxia, autonomic dysfunction, Parkinsonism and corticospinal dysfunction. MSA is subdivided into two main groups which are cerebellar MSA (MSA-C) and Parkinsonian MSA (MSA-P). In cases of MSA, to diagnose and differentiate it from Parkinson's disease can be very challenging. Imaging plays a key role in characterizing MSA. MRI brain findings are brainstem and cerebellar atrophy. Another key imaging finding is the presence of linear cruciform T2/FLAIR hyperintensities in the pons known as the "Hot-cross bun sign". This case report deals with a rare case of MSA-C type.

УДИРТГАЛ

Олон тогтолцооны хатангиршил (Multiple system atrophy-MSA) нь тархины мэдрэлийн эсүүдийг аажмаар гэмтээдэг нейродегенератив эмгэг юм. Энэ нь 100.000-д 4 тохиолдол бүртгэгддэг ховор эмгэг юм. Энэхүү эмгэгийг alpha-synuclein бодисын солилцоо алдагдсантай холбоотой хэвийн бус завсрын бодисууд эс дотор хуримлагдсанаар үүсдэг гэж үздэг. Энэ эмгэг нь 40-60 насанд эхэлдэг ба шинж тэмдэг нь давшингуй явцтай байдаг. Эмнэлзүйн хувьд тэнцвэргүйдэл, автономт мэдрэлийн үйл ажиллагааны алдагдал, Паркинсонизмын шинж, кортикоспинал замын үйл ажиллагааны өөрчлөлтөөр илэрдэг. Олон тогтолцооны хатангиршлыг эмнэлзүйн шинж тэмдэгээр нь дараах 2 хэлбэрт хуваадаг. Бага тархины шинж тэмдгүүд давамгай илэрч байвал MSA-C (olivopontocerebellar atrophy), Паркинсонийн шинж тэмдгүүд давамгай илэрч байвал MSA-P (striatonigral degeneration) хэлбэр гэдэг. Эмнэлзүйн олон шинж хавсарч илэрдэг учраас оношийг төөрөгдүүлдэг. Дүрс оношилгооны шинжилгээний аргууд олон тогтолцооны хатангиршлыг оношлоход өндөр ач холбогдолтой.

Эмнэлзүйн тохиолдлын тодорхойлолт:

Асуумж болон бодит үзлэгт: 49 настай эрэгтэй. 2017 оны 2 сараас тэнцвэр алдана, гар чичирнэ, огцом босоход нүд харанхуйлна гэх мэт зовиур илэрсэн. Шинж тэмдгүүд гүнзгийрч алхахад бэрхшээлтэй, зүүн гар хөлийн булчин илүүтэй суларч, мэдрэхүй буурсан, гар хөл бадайрч хөдөлгөөн удааширсан, холын хараа муудсан, толгой эргэж, нойргүйдэлтэй болсон, мөн нойрондоо зүүдэлнэ, орилж, эмх замбараагүй хөдөлнө, шээс үлдэгдэлтэй гарна, даралт ихэснэ гэсэн зовиурууд илэрсэн. Удамшлын асуумж үгүйсгэнэ. Эмийн болон сэргээн засах эмчилгээ хийгдэж байгаа ч шинж тэмдгүүд улам нэмэгдэж байгаа гэнэ. Артерийн даралт баруун талд 140/80мм муб, зүүн талд 140/90мм муб, зүрхний цохилт 1 минутанд 75 удаа.

Мэдрэлийн үзлэгт:

- 12 хос мэдрэл – 2 талын хүүхэн хараа ижил бус, хэл яриа дультрана, дисфаги
- Хөдөлгөөний хүрээ - Булчингийн тонус сул, булчингийн хүч гарт 3/5, хөлд 3/5 буурсан, шөрмөсний рефлекс зөрөөтэй D(++) S(+++), хөдөлгөөний далайц буурсан, зүүн гар хөлд хөдөлгөөний эвсэл алдагдсан.
- Мэдрэхүйн хүрээ – 2 гарт бээлий хэлбэрээр гипостезитэй.
- Тэнцвэрийн сорилд – Ромберг эерэг (зүүн тийш унана), Тремор 2 талд (+)
- Эмгэг рефлекс үгүй.

Лабораторийн шинжилгээ:

Цусны ерөнхий шинжилгээнд: өөрчлөлтгүй

Биохимийн шинжилгээнд: холестрол - 5.28 ммоль/л, триглицерид - 2.7ммоль/л

Иммунологийн шинжилгээнд: Anti-HBs - эерэг, H.pylori (stool rapid) - эерэг

Дүрс оношилгооны шинжилгээ:

Цээжний рентген зураг: 2 талын уушгины доод талбайд зураглал олширсон. Зүрхний цахилгаан бичлэгт: өөрчлөлтгүй.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ: элэг хөнгөн зэргийн өөхжилттэй.

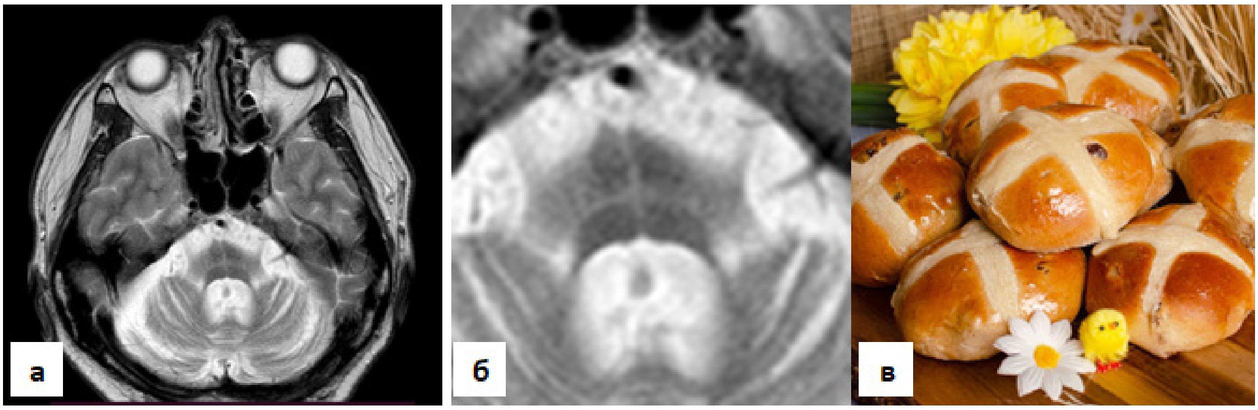
Улаан хоолой, ходоод, 12 хуруу гэдэсний дуран: GERD grade A, slightly hiatal hernia, superficial bulbitis

Соронзон резонанст томографи (MRI)-ийн шинжилгээнд:

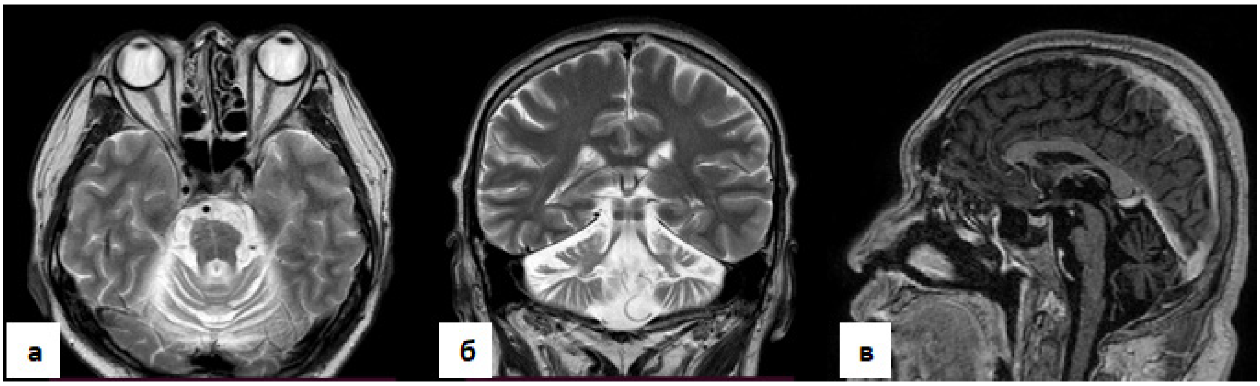
2018 болон 2019 онуудад хийгдсэн тодосгогч бодисгүй тархины MRI шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

2020 онд хийгдсэн тодосгогч бодистой тархины MRI шинжилгээнд бага тархи, өтөнцрийн цагаан бодис, холтослог давхарга нимгэрсэн.

2023 онд хийгдсэн **тодосгогч бодистой тархины MRI шинжилгээнд:**



Зураг 1. *Тархины* ***MRI*** *шинжилгээ: (а) болон (б) Аксиаль зүслэгээр T2WI горимд хоорондоо огтлолцсон чагтан хэлбэртэй, тодрол ихтэй шугаман бүтцүүд тодорхойлогдоно. (в) Үүнийг* ***Hot-cross bun sign*** *гэдэг. (а) Аксиаль зүслэгээр T2WI горимд 4-р ховдол болон prepontine cistern өргөссөн.*



Зураг 2. *Тархины* ***MRI*** *шинжилгээ: (а) Аксиаль зүслэгээр T2WI горимд гүүр тэгш бус хэмтэй, жижгэрсэн. (б) Корональ зүслэгээр T2WI горимд бага тархины баруун болон зүүн дэлбэн жижгэрсэн, атрофи үүссэн. (в) Сагитталь зүслэгээр T1WI горимд гүүр болон бага тархи жижгэрсэн, атрофи үүссэн*

Онош: Multiple system atrophy, cerebellar type (MSA-C)

ЭМЧИЛГЭЭ

Одоогоор үр дүнтэй өвөрмөц эмчилгээ байхгүй байгаа бөгөөд сэргээн засах, хөдөлгөөн засал эмчилгээ нь булчингийн хүч, ачаалал даах чадварыг дэмжих, хөдөлгөөнийг хадгалж үлдэхэд туслана.

ХЭЛЦЭМЖ:

Олон тогтолцооны хатангиршил нь тархины мэдрэлийн эсүүдийг аажмаар гэмтээдэг мэдрэлийн тогтолцооны эмгэг юм. Эмнэлзүйн хувьд тэнцвэргүйдэл, автономт мэдрэлийн үйл ажиллагааны алдагдал, Паркинсонизмын шинж, кортикоспинал замын үйл ажиллагааны өөрчлөлтөөр илэрдэг. Олон тогтолцооны хатангиршлын шинж тэмдэгүүд Паркинсоны өвчинтэй эмнэлзүйн хувьд төстэй байдаг тул эрт үед нь илрүүлэхэд маш их эргэлзээ төрүүлдэг. Автономт мэдрэлийн үйл ажиллагааны алдагдал нь олон тогтолцооны хатангиршлыг оношлоход чухал шинж болдог. Олон тогтолцооны хатангиршлыг эмнэлзүйн шинж тэмдэгээр нь дараах 2 хэлбэрт хуваадаг. Бага тархины шинж тэмдгүүд давамгай илэрч байвал MSA-C (olivopontocerebellar atrophy), Паркинсонийн шинж тэмдгүүд давамгай илэрч байвал MSA-P (striatonigral degeneration) хэлбэр гэдэг. Зарим онолуудад MSA-A (autonomic dysfunction) хэлбэр буюу Shy-Drager syndrome гэж 3 дахь хэлбэрт хуваадаг хэдий ч энэ үед илэрдэг шинж тэмдгүүд нь MSA-C болон MSA-P-ийн үед мөн адил илэрдэг тул тусгайлан бүлэг болгон авч үздэггүй. Дүрс оношилгооны шинжилгээний аргууд олон тогтолцооны хатангиршлыг оношлоход өндөр ач холбогдолтой. СРТ-ийн шинжилгээг олон тогтолцооны хатангиршлыг оношлох алтан стандарт гэж үздэг. MSA-P хэлбэрийн үед соронзон резонанст томографийн шинжилгээнд путамин хатангирших, дохионы эрчим буурах, захаараа дохионы эрчим ихтэй хүрээтэй болох зэрэг шинжүүд илэрдэг. MSA-C хэлбэрийн үед тархины багана болон бага тархины атрофи илэрдэг. Бага тархины атрофийн үед дэлбэнгүүдийн folia тархмалаар өргөсдөг. Мөн MSA-C хэлбэрийн үед гүүрэнд T2WI горимын аксиаль зурагт дохионы эрчим ихтэй чагтан хэлбэрийн шугам илэрдэг. Үүнийг **Hot-cross bun sign** гэдэг. Энэ нь гүүр-бага тархины мэдрэлийн ширхэгүүд гэмтсэнтэй холбоотой үүсдэг. СРТ шинжилгээгээр олон тогтолцооны хатангиршлыг Паркинсоны өвчнөөс ялган оношлох өвөрмөц чанар 93.3% байдаг. Иймд олон тогтолцооны хатангиршлыг сэжиглэж буй тохиолдолд СРТ шинжилгээ нь оношийг батлах үндсэн шинжилгээний арга болдог.

Бидний танилцуулж буй тохиолдлын хувьд тархины баганын хатангиршил, бага тархины хатангиршил, Hot-cross bun sign илэрсэн тул олон тогтолцооны хатангиршлын MSA-C хэлбэр гэж бид үзэж байна.

ДҮГНЭЛТ:

Олон тогтолцооны хатангиршил нь тархины мэдрэлийн эсүүдийг гэмтээдэг ховор тохиолдох эмгэг юм. Эмнэлзүйн хувьд олон шинж тэмдэг илэрдэг учраас оношийг төөрөгдүүлдэг. СРТ шинжилгээ олон тогтолцооны хатангиршлыг бусад нейродегенератив эмгэгээс ялган оношлоход өндөр ач холбогдолтой шинжилгээний арга юм.

НОМЗҮЙ:

1. Hirohisa W et al. Clinical and Imaging Features of Multiple System Atrophy: Challenges for an Early and Clinically Definitive Diagnosis. J Mov discord. 2018 Sep; 11(3): 107–120.
2. Kornienko VN, Pronin IN. Diagnostic Neuroradiology [Internet]. Springer Berlin Heidelberg; 2008.
3. Shrivastava A. The Hot Cross Bun Sign. Radiology [Internet]. 2007 Nov 1;245(2):606–7.
4. Sugiyama A, Yokota H, Yamanaka Y, Mukai H, Yamamoto T, Hirano S, et al. Vertical pons hyperintensity and hot cross bun sign in cerebellar-type multiple system atrophy and spinocerebellar ataxia type 3. BMC Neurol. 2020;20(1):1–8.
5. Sujoy M, Ojasvi Kh, Priti K. MRI Features of Multiple System atrophy – A case report. International Journal of Health Sciences and Research. 2021; January, Vol 11, Issue 1.
6. Vanacore N, Bonifati V, Fabbrini G, Colosimo C, De Michele G, Marconi R, et al. Epidemiology of multiple system atrophy. ESGAP Consortium. European Study Group on Atypical Parkinsonisms. Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol. 2001 Feb;22(1):97–9.

ЦЭЭЖНИЙ ХӨНДИЙН ГОЛ СУДАСНЫ СТЭНФОРДЫН АНГИЛАЛЫН А ХЭЛБЭРИЙН ХУУЛРАЛ, УРАГДАЛЫН ТОХИОЛДОЛ

М.Тэгшбаяр[1,2], **М.Ундраа**[1,2], *Д.Мандахнаран*[1], **С.Алтансүх**[1,2]
[1]Яаралтай Тусламжийн Тасаг, Улсын Нэгдүгээр Төв эмнэлэг, [2]Монголын Яаралтай Тусламжийн Нийгэмлэг

УДИРТГАЛ

Гол судасны хуулрал, түүнээс улбаалсан урагдал нь эмнэл зүйд ховор тохиолддог, амь насанд нэн аюултай, үүгээрээ яаралтай мэс засал шаарддаг авч харамсалтай нь ихэнх тохиолдолд нас баралтаар төгсдөг аюулт эмгэг юм [1, 2].

Энэхүү эмгэгийн үед гол судасны хананы дотор давхарга болох “Tunica intima” гадна талаас нь хучсан “Tunica media” давхаргаасаа цочмогоор хуулран улмаар тэрхүү хоёр давхаргын завсраар үүсэх хуурамч хөндийд гол судасны хөндийгөөс цус нэвчин дүүрдэг бөгөөд хүнд тохиолдолд гол судасны гурван давхаргууд болох “Tunica intima”, “Tunica media”, болон “Tunica externa” нар нь туушдаа цууран урагдаж тухайн хэсгийн биеийн бүтцийн хөндий рүү их хэмжээний цус цочмогоор алдаж эмчлүүлэгчд амь тэнссэн байдал үүсдэг. Энэ үед ихэнхдээ гол судас болон түүний салаануудын бөглөрөл, цус хомсрол, цус алдалтаас үүссэн гиповолемийн шок эсвэл судасны хананы хуулралаас шалтгаалсан цочмог тогтолцооны үрэвслийн хариултын хам шинжээс (Systemic Inflammatory Response Syndrome - SIRS) үүсэх уушгины гэмтээл, хуваарилалтын шок үүсэж нас баралтад хүргэдэг. Гол судасны хуулрал эсвэл урагдал нь гол судасны аль хэсгийг хамран явагдсанаас шалтгаалан дагалдах хүндрэлүүд нь өөр өөр байж болох авч ихэвчлэн зүрхний чихэлдэл, гол судасны дутагдал, судасны бүлэнт бөглөрөл, титэм судасны болон захын артерийн нарийсал хүндрэлүүд элбэг тохиолддог [3-5].

АНУ-н статистик тоо баримтад өгүүлснээр тус улсад гол судасны хуулрал өвчин жилд дунджаар нэг сая хүн тутамд 5-30 тохиолдол бүртгэгддэг бол манай улсын тухайд бүрэн нарийн тоо мэдээлэл гаргах боломж одоогоор хараахан алга байна [6-7].

Гол судасны хуулралын үед өргөн хэрэглэгддэг ангилал зүй нь Стэнфордын ангилал (Stanford Classification) бөгөөд уг ангилал ёсоор гол судасны хуулрал өвчнийг гол судасны өгсөх, уруудах аль хэсгээс үүссэнээс шалтгаалан “A” болон “B” гэсэн хоёр хэлбэрт хуваадаг. Тус ангиллаар хуулрал гол судасны өгсөх хэсэг, нумыг хамарсан Мөр толгойн баганан артерийн (brachiocephalic artery) ойрын (proximal) хэсгийнх бол гол судасны “A” хэлбэрийн хуулрал гэж үзэх ба харин гол судасны зүүн эгэмний доорх артерийн салаанаас (left subclavian artery) эхлэн уруудах хэсгийг хамарсан тохиолдолд “B” хэлбэрийн хуулрал хэмээн ангилна [2].

Цээжний хөндийн гол судасны хуулрал (“A” хэлбэр) нь голчлон холбогч эдийн өөрчлөлт, түүнчлэн механик, химийн болон удамшлын хүчин зүйлсийн нөлөөгөөр үүсдэг бол хэвлийн гол судасны хуулралтад (“B” хэлбэр) гол судасны хананы үрэвсэл давамгайлан нөлөөлдөг. Хэвлэлийн тоймоос үзвэл энэхүү эмгэгийн 15 орчим хувь нь удамшлаас шалтгаалдаг ба түүнийг үүсгэх гол эрсдэлт хүчин зүйлст цусны даралт ихсэх, гол судасны үрэвсэл болон удамшлын эмгэг хам шинж болох Марфаны хам шинж зэрэг хүчин зүйлс орно [2].

Онош зүйн хувьд гол судасны хуулралыг цаг алдалгүй зөвөөр илган оношлох нь ихэвчлэн төвөгтэй байдаг бөгөөд учир нь тус эмгэг өөр хоорондоо харилцан адилгүй олон янзын эмнэлзүйн илрэлтэй байдаг нь оношийг төөрөгдүүлэхэд хүргэх буюу богино хугацаанд зөв оношлоход хүндрэл учруулдаг.

Гол судасны хуулрал үүсэж буйн шинж нь эмнэлзүйд ихэвчлэн урьдчилан мэдэгдэх шинжгүйгээр гэнэтийн хүчтэй “урж байгаа юм шиг”, “задарч байгаа юм шиг” субъектив шинжүүд бүхий цээжний өвдөлтөөр илрэх ба өвдөлт голлон ар нуруу руу дамжина. Өвдөлттэй зэрэгцэн эмчлүүлэгч ихэвчлэн түгшүүрт автаж тайван биш болох ба мөн артерийн даралт ихсэх, дотор муухайрах, ухаан алдах (нийт тохиолдлын 9%-д), зүрхний агшилт-

захын судасны лугшилтын зөрүү гарах зэрэг шинжүүд гарна. Нэмэлтээр гарч болох шинжүүд нь үнхэлцэг хальсны завсар руу цус орсноос шалтгаалсан гол судасны урагдалтай эсвэл урагдалгүй зүрхний чихэлдэл, захын судасны даралт унах, миокардийн цочмог шигдээс зэрэг болно [8]. Анхаарал татахуйц өөр нэг зүйл гэвэл гол судасны хуулрал ба урагдал нь ховор тохиололд гиповолемийн шокын шинжээр бус, шууд уушгины гэмтээл болон амьсгал дутагдлын шинжээр илэрч болдог бөгөөд энэ тохиолдолд гол судасны урагдлын улмаас үүссэн бүлэнгээр уушгины артери дарагдах буюу эсвэл гол судасны хуулралыг дагаж үүсэх гол судасны цочмог үрэвслээс шалтгаалан үрэвслийн эсүүд, нэн ялангуяа макрофаг эсүүдээс ялгарах олон төрлийн үрэвслийн цитокинууд тогтолцооны үрэвслийн хариултын хам шинжийг үүсгэж улмаар уушгийг цочмогоор гэмтээх үүсдэг [5].

Яаралтай тусламжийн үеийн эмнэлзүйн талбарын хэт авиан шинжилгээ нь (Point of Care Ultrasound - POCUS) бүх төрлийн нарийн мэргэжлийн эмч нарын гарын доорх оношилгооны боломжит техник бөгөөд шокын болон өөр бусад шалтгааны улмаас амь тэнссэн байдалтай байгаа эмчлүүлэгчдийн зүрх, уушги, гол судасны үнэлгээг хийх, түүний дотор гол судасны хуулралыг ялган оношлох боломж бүхий дүрс оношилгооны арга юм [9, 10].

Хэдийгээр гол судасны хуулрал нь харьцангүй тавилан муутай эмгэг авч түүнийг таньж оношилсон даруйд амь насны заалтаар мэс заслын эмчилгээ хийх нь эмчлүүлэгчийн үхэл амьдралын дэнсийг наашлуулах чухал хүчин зүйл болдог байна [11].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ

Эмчлүүлэгч 51 настай, эрэгтэй. 2023 оны 10 дугаар сарын 3-ны өдрийн 22 цаг 48 минутад цээжээр хүчтэй хатгуулж өвдөнө, амьсгаадна, амьсгал давчидна, бачуурна, хүйтэн хөлс гарна, 2 удаа ухаан алдаж унасан гэсэн асуумжтайгаар Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлгийн (УНТЭ) Яаралтай Тусламжийн Тасагт (ЯТТ) Нийслэлийн Түргэн Тусламжаар (НТТ) хүргэгдэн ирсэн.

Эмчлүүлэгчийн биеийн байдлаас шалтгаалан өөрөөс нь асуумж авах боломжгүй байсан тул түүнтэй хамт ирсэн гэр бүлийн гишүүдээс нь өвчний түүхийн асуумжийг авахад 2023 оны 10 дугаар сарын 3-ны өдрийн 20 цаг орчмоос эхлэн эмчлүүлэгчийн цээжээр гэнэт хүчтэй хатгуулж өвдөн амьсгал давчдаж хүйтэн хөлс гарч эхэлсэн гэх ба цээжээр өвдсөнөөс хойш 2 удаа ухаан алдаж унан доороо бие зассан гэнэ. Улмаар гэр бүлийнхэн нь НТТ дуудан үзүүлж дуудлагаар ирсэн НТТ-ийн эмч хүчилтөрөгч эмчилгээ хийн нитроглицерин, аспирин уулгаж хамгийн ойр эмнэлэг болох УНТЭ-т тээвэрлэн ирсэн байна.

Амьдралын түүхээс эмчлүүлэгчийн артерийн даралт 2019 оноос эхлэн ихэсдэг болсон ба артерийн даралт бууруулах эм тогтмол уудаггүй, даралт ихэссэн үед л даралт бууруулах эм уудаг, эмийнхээ нэрийг мэдэхгүй гэнэ. 2020 онд 2 дугаар хэв шинжийн чихрийн шижин өвчин оношлогдсон. Захын цусны сахраа тогтмол хянадаггүй, сахар бууруулах тогтмол уудаг эм байхгүй гэв.

Эмчлүүлэгчийн биеийн жин 125 кг, өндөр 170 см, биеийн жингийн индекс 43.3 кг/м^2 байсан нь илүүдэл жингийн III зэрэгтэй байв.

Эмчлүүлэгчийг УНТЭ-ийн ЯТТ-д хүргэгдэн ирмэгц “улаан” эрэмбээр ангилж тусламж үйлчилгээг цаг алдалгүй эхлүүлсэн ба ирэх үеийн амин үзүүлэлтүүд болох артерийн даралт зүүн гарт 89/56 мм/м.у.б., баруун гарт хэмжигдэхгүй, зүүн гарын артерийн дундаж даралт 69 мм/м.у.б., судасны цохилт 157/минут, амьсгалын тоо 48/минут, хүчилтөрөгчийн сатураци 82%, биеийн температури 35.5^{0}C тус тус тодорхойлогдсон (Хүснэгт 1) ба зүрхний авиа бүдэг, хэм түргэссэн байв.

Мөн хүүхэн харааны гэрлийн урвалыг шалгаж үзэхэд 2 талд ижил, хэвийн байлаа.

Бодит үзлэгээр эмчлүүлэгчийн биеийн ерөнхий байдал маш хүнд, ухаан санаа бүдгэрсэн, ортопноэ байрлалтай, амь тэнссэн хөөрлийн байдалтай, Глазго Комын Үнэлгээ (ГКҮ) 10/15 оноо, өвдөлтийн зэрэг 8/10 оноо, арьс салст цонхигор ба арьсны эрээнтэлт 5/5 оноотой байсан нь анхаарал татахуйц байв. Түүнчлэн амьсгалд туслах булчингууд оролцсон, уушги хэвтээ байрлалд чагналтаар 2 талд ижил ширүүссэн амьсгалтай, гүрээний венийн гүрийлт үгүй байсан бөгөөд 2 гарын шууны артерийн (a.radialis) лугшилтыг тэмтэрч үзэхэд зүүн гарт лугшилт тод, баруун талд маш бүдэг тэмтрэгдэж байсан нь содон байв.

Лабораторийн шинжилгээнд лимфоцитоз давамгайлсан лейкоцитоз, гипергликеми,

бөөрний үйл ажиллагааны алдагдал, коагулопати, зүрхний булчингийн гэмтэл болон стрессийн шинж, бодисын солилцооны хүчилшил зэрэг өөрчлөлтүүд илэрсэн (Хүснэгт 2).

Зүрхний цахилгаан бичлэгт зүрхний хэм түргэссэн байв. (Зураг 1).

POCUS шинжилгээ хийхэд уушгины хэт авиан тойм үнэлгээнд 2 талын уушгинд A шугам, сарьсан багваахайн шинж, уушгины гулсах шинжүүд зэрэг хэвийн шинжүүд илэрсэн, зүүн талын цээжний гялтангийн хөндийд бага хэмжээний шингэн тодорхойлогдсон. Баруун талын цээжний гялтангийн хөндийд шингэн тодорхойлогдоогүй. Зүрхний хэт авиан тойм үнэлгээнд зүүн ховдлын хана зузаарсан, гипердинамик өөрчлөлттэй, үнхэлцгийн завсарт зүрхний оройн хэсгээр хамгийн зузаандаа 1,5см хэмжээтэй сул шингэнтэй байсан ба илүүдэл жингийн улмаас доод хөндийн венийг хэмжих боломжгүй байв. Хэвлийн хөндийн хэт авиан тойм үнэлгээнд хэвлийн хөндийд сул шингэнгүй байсан ба мөн илүүдэл жингийн улмаас гол судсыг үнэлэх боломжгүй байв.

Эмчлүүлэгчийг УНТЭ-ийн ЯТТ-т хүлээн авснаас хойш амь тэнссэн үеийн тусламжийг стандарт аргачлалын дагуу 35 минутын турш үзүүлсэн боловч кардиомониторт эмчлүүлэгчийн зүрх агшилтгүй цахилгаан идэвхжил хэлбэрээр зогсож улмаар үргэлжлүүлэн амилуулах лавшруулсан тусламжийг 1 цаг 12 минутын турш тасралтгүй үзүүлсэн авч зүрхний хэм сэргэхгүй байсаар эмчлүүлэгч 2023 оны 10 сарын 4- ний 00 цаг 35 минутад нас барсан.

Нас барсны дараах эмгэг судлалын шинжилгээгээр эмчлүүлэгчийн нас баралтын шалтгааныг гол судасны IV үе шатны хатуурал бүхий судасны түгмэл хатууралтай эмчлүүлэгчийн гол судасны нум, уруудах, цээж, хэвлийн хэсгийг хамарсан 30 см урт хуулрал (Зураг 2), зүрхний үнхэлцэг хальсны хөндийн 15 гр орчим цусан бүлэн (Зураг 3), цээжний хөндийн зүүн талд хуримтлагдсан 200 мл цусархаг шингэн, амьсгал зүрх судасны цочмог дутагдал хэмээн дүгнэсэн нь нас барахын өмнө хийгдсэн POCUS шинжилгээний үр дүн болоод эмнэлзүйн төгсгөлийн оноштой дүйж байв.

ОНОШ

1a. Гиповолемийн шок, Зүрх судасны цочмог дутагдал
1b. Гол судасны хуулралт
2. Чихрийн шижин хэв шинж-2, артерийн даралт ихсэх өвчин

Ялган оношлогоо

- Зүрхний цочмог шигдээс
- Уушгины артерийн бүлэнт бөглөрөл
- Зүрхний тампонад
- Гялтангийн хөндийд хий хурах хам шинж
- Гялтангийн хөндийд шингэн хурах хам шинж
- Улаан хоолойн урагдал

ХЭЛЦЭМЖ

Эмнэлзүйн тохиолдлын энэхүү өгүүллэгээр бид УНТЭ-ийн ЯТТ-т амьсгал дутагдлын шинж давамгайлсан хэлбэр бүхий амь тэнссэн байдалтайгаар хүргэгдэн ирж амь тэнссэн үеийн тусламж үйлчилгээнд биеийн байдал нь сайжрахгүй байсаар тусламж үйлчилгээ эхэлснээс хойш 1 цаг 47 минутын дараа нас барсан 51 настай, эрэгтэй эмчлүүлэгчийн тохиолдлыг танилцуулав. Танилцуулж буй энэ тохиолдлоор бид гол судасны хуулралыг эмнэлзүйн шинжүүдээр оношлоход тулгардаг бэрхшээлүүд ба тус эмгэгийг POCUS шинжилгээгээр хугацаа алдалгүй үнэн зөв оношлох боломж, мөн түүнчлэн гол судасны хуулралын үед эмчлүүлэгчийг нас баралтад хүргэсэн байж болохуйц шалтгаанууд болох цочмогоор үүссэн тогтолцооны үрэвслийн хариу урвал, түүнээс шалтгаалсан уушгины гэмтээл болон амьсгалын дутагдал зэрэг анхаарал татахуйц хэд хэдэн зүйлсийг авч үзэв.

Нэн түрүүнд гол судасны хуулрал нь эмнэлзүйн өргөн хүрээний харилцан адилгүй шинжүүдээр илрэх хандлагатай байдаг учир эмнэлзүйд суурилан богино хугацаанд зөвөөр ялган оношлох нь ихэвчлэн бэрхшээлтэй тулгардаг. Танилцуулж буй тохиолдлын хувьд эмчлүүлэгч нь тус тасагт НТТ-аар цээжний өвдөлттэй, 2 гарын шууны артерийн (a.radialis) лугшилтын хүчдэл дүүрэлт зөрүүтэй, амьсгалын дутагдал давамгайлсан хэлбэр бүхий амь тэнссэн байдалтай хүргэгдсэн ирсэн нь эмчлүүлэгчид үүссэн гол судасны хуулралыг

зүрх судасны өөр бусад цочмог эмгэгүүд болон амьсгалын дутагдалд хүргэж болохуйц бусад цочмог эмгэгүүдээс яаралтай ялган оношлох шаардлагыг бий болгосон. Хэдийгээр эмчлүүлэгч амьсгалын дутагдал давамгайлсан эмнэлзүйн шинжтэй ирсэн боловч ялган оношилгоонд гол судасны хуулралыг сэжиглэж болохуйц чухал шинж болон эрсдэлт хүчин зүйлс байсан нь эмчлүүлэгчийн гол зовиур болох өвдөлтийн шинж чанар, түүний амьдралын түүх дэх артерийн даралт ихсэх өвчин, илүүдэл жин зэрэг байв. Олон улсад нийтлэгдсэн эмнэлзүйн тохиолдлын судалгаануудаас үзвэл гол судасны хуулрал болон урагдлын үед нэн түрүүнд гарах хамгийн түгээмэл шинж нь цээж нурууны цочмог өвдөлт байдаг нь бидний эмнэлзүйн тохиолдлын шинжтэй дүйж байв [12, 13]. Мөн судалгаануудын дүнгээс үзвэл гол судасны хуулрал үүсэх эрсдэл нь артерийн даралт ихсэх өвчин болон илүүдэл жинтэй шууд хамааралтай байдаг бол харин чихрийн шижин өвчинтэй урвуу хамааралтай байдаг нь сонирхол татахуйц парадокс үзэгдэл байна [14-17].

Эмчлүүлэгчийн илүүдэл жингийн улмаас POCUS шинжилгээгээр түүний гол судасны хэвлийн хэсэг болон доод хөндийн венийг үнэлэх боломжгүй байсан хэдий ч тус шинжилгээгээр үнэлэн гаргасан 2 талын уушги, 2 талын цээжний гялтангийн хөндий, зүрх, үнхэлцэг хальсны завсар, хэвлийн хөндийн үнэлгээнүүдийн үр дүнгүүд эмчлүүлэгчийг нас барсны дараах эмгэг судлалын шинжилгээний хариутай тохирч байсан нь POCUS шинжилгээ гол судасны хуулрал төдийгүй амь тэнссэн үеийн тусламж үйлчилгээ шаардсан өөр олон эмгэгүүдийн оношилгоонд ашиглах өргөн боломжтой, мэдрэг чанар харьцангуй өндөртэй шинжилгээний арга гэдгийг илтгэж байна. Олон улсад хэвлэгдсэн судалгаануудаас үзвэл POCUS шинжилгээний үр дүнгийн нас барсны дараах эмгэг судлалын шинжилгээний хариутай тохирох хувь нь эмгэг тус бүрийн онцлогоос шалтгаалан харилцан адилгүй байдаг авч гол судасны хуулралыг оношлох чадамж харьцангуй өндөр байдаг нь анхаарууштай байна [2, 18-21].

Эмчлүүлэгчид хийсэн нас барсны дараах эмгэг судлалын шинжилгээгээр олдсон үр дүнгүүд дээр үндэслэж төгсгөлийн оношийг гол судасны өгсөх хэсгийн урагдал хавсарсан хуулрал хэмээн тавьсан нь гол судасны Стэнфордын А хэлбэрийн ангилал бүхий хуулрал, урагдал хэмээх оноштой дүйхүйц байсан ба гадаад орнуудад мэдээлэгдсэн тохиолдлуудын дүнгээс авч үзвэл тус эмгэг богино хугацаанд нас баралтад хүргэх эмнэлзүйн явц бүхий тавилан муутай эмгэг хэмээн олонтоо дурдагдаж байгаа нь бидний танилцуулж буй тохиолдлын тавилан болоод эмнэлзүйн төгсгөлтэй дүйж байна [19, 22-25]. Эмгэг судлалын шинжилгээгээр олдсон анхаарал татахуйц өөр нэг зүйл гэвэл эмчлүүлэгчийн гол судасны хана нь түүний биологийн насанд тохиромгүй үе шат бүхий хатуурал эмгэгтэй (аортосклероз) байсан бөгөөд энэ нь гол судасны ханаы уян чанар болоод бат бөх чанарт нөлөөлж гол судасны цочмог хуулрал, задралд хүргэсэн байж болох талтай байв. Бидний зүгээс эмчлүүлэгчийн гол судасны ханаы хатуурлын шалтгааныг бүрэн тодорхойлох боломжгүй байсан ба гадаад орнуудад хийгдсэн судалгаануудын дүнгээс үзвэл цэвэр аортосклероз хэмээн дүгнэж болохуйц гол судасны ханаы өөрчлөлт харьцангуй цөөн тохиолддог авч судас хатуурлаас шалтгаалсан гол судасны нэвчмэл шарх (Penetrating Aortic Ulceration - PAU) хэвлийн гол судсанд харьцангуй элбэг тохиолдож хэвлийн гол судасны хуулралд хүргэх эрсдэлт хүчин зүйлд тооцогддог нь сонирхол татахуйц байв [26-28].

Эмчлүүлэгч ирэх үедээ цээжний өвдөлтөөс гадна амьсгал давчдах бачуурах шинжүүдтэй байж, бодит үзлэг болон лабораторийн шинжилгээнд амьсгал дутагдлын болон цочмог үрэвслийн шинжүүд хүчтэй илэрч байсан бөгөөд тэрбээр гол судасны урагдлын үеийн гол хүндрэл болох цусны эзлэхүүн багаслын шок бус амьсгалын дутагдлаар нас барсан нь сонин бөгөөд анхаарал татахуйц тохиолдол байв. Олон улсын хэвлэлийн тоймоос үзвэл гол судасны цочмог хуулралын үед гол судасны ханаы “Tunica intima” давхаргын доорх суурийн мембраны бүтцүүд болох I, III, IV хэлбэрийн коллаген уургууд болон бүтцийн бусад уургууд ил гарч цустай шууд харьцсанаар цусан дахь үрэвслийн эсүүд, нэн ялангуяа макрофаг эсүүд цочирч идэвхжин үрэвслийн цитокинууд болох интерлейкин (IL)-6, IL-17 нарыг их хэмжээгээр ялгаруулан цитокины шуурга үүсгэж захын судсуудыг өргөсгөн цус хуваарилалтын шокыг үүсгэж болох бөгөөд үүний хажуугаар хамгийн гол нь тэдгээр цитокины шуургаар идэвхэжсэн уушгины макрофаг эсүүд нэмж олон төрлийн

цитокин ялгаруулан эмчлүүлэгчийн биеийн байдлыг хүндрүүлэхээс гадна өөрөөсөө матриксын металлопротеаз-9 гэх мэт уураг задлагч бусад эсгэгүүдийг ихээр ялгаруулж, уушгины цулцан-хялгасан судасны хоригийн бүтцийг задалж гэмтээн уушгины цочмог хавант гэмтээл, түүнээс шалтгаалсан амьсгалын дутагдалд хүргэдэг гэсэн дүгнэлт гарсан байгаа нь бидний хувьд суралцууштай мэдээлэл байсныг эцэст нь тэмдэглэж байна [5, 29-35].

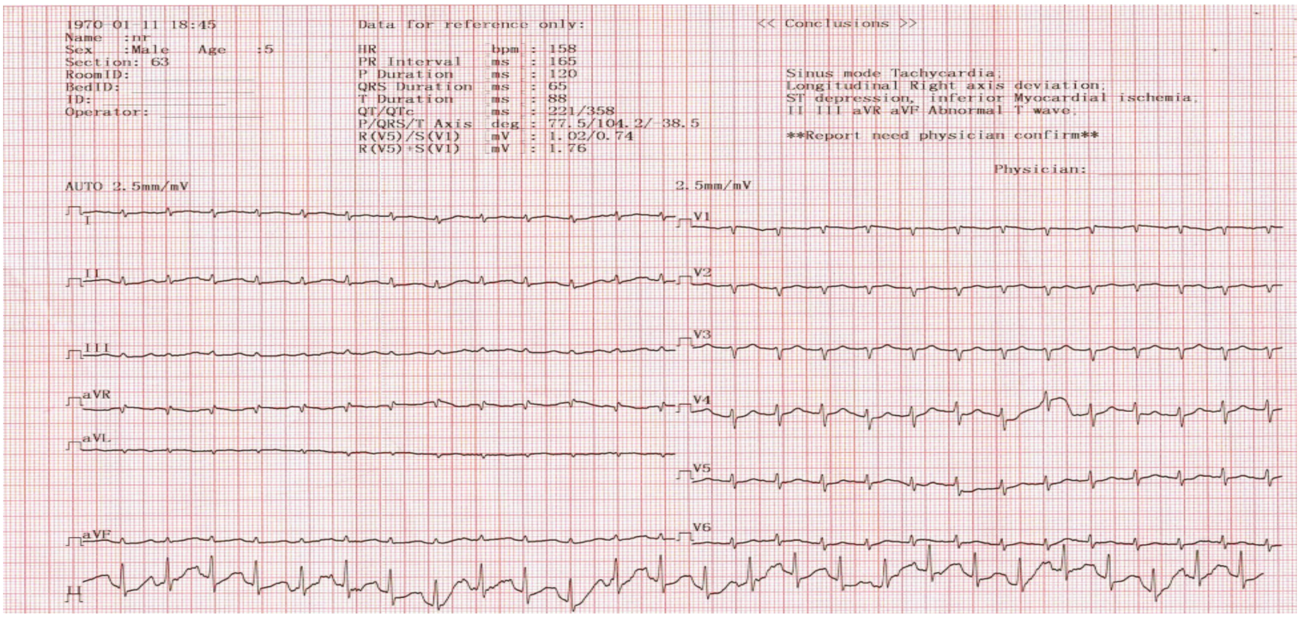
Хүснэгт 1. *Эмчлүүлэгчийн ирэх үеийн амин үзүүлэлтүүд*

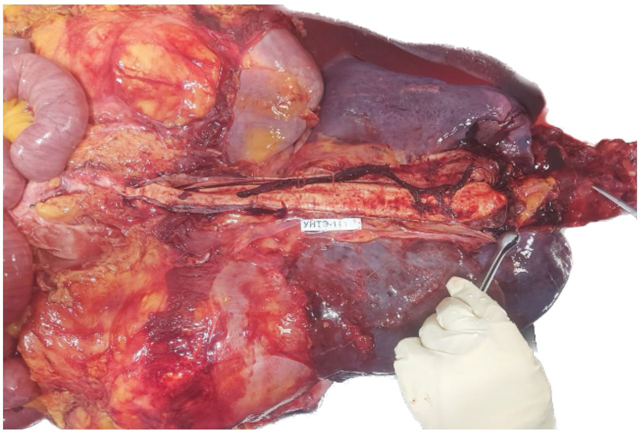
Артерийн даралт	89/56 мм/м.у.б.
Артерийн дундаж даралт	69 мм/м.у.б.
Захын судасны цохилтын тоо	157/минут
Биеийн температур	35.5^{0}C
Хүчилтөрөгчийн сатураци	82%
Амьсгалын тоо	48/минут

Хүснэгт 2. *Эмчлүүлэгчийн лабораторийн шинжилгээний үзүүлэлтүүд*

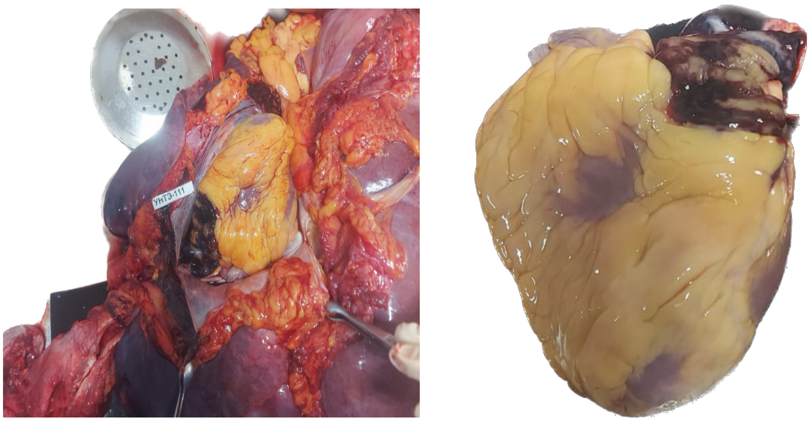
Шинжлэгдэхүүн	Хариу	Лавламж хэмжээ
Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ		
WBC	17.71*10^3/uL	4.0-9.0 10^3/uL
NEUT	8.16*10^3/uL	1.20-8.00 10^3/uL
LYMPH	8.06*10^3/uL	1.00-4.00 10^3/uL
RBC	5.07*10^6/uL	3.70-5.50 10^6/uL
PLT	220*10^3/uL	160-400 10^3/uL
Биохимийн шинжилгээ		
Глюкоз	17.44 ммоль/л	4.11-6.38 ммоль/л
Креатинин	1.3 мг/дл	1.7-1.2 мг/дл
Коагулограммийн шинжилгээ		
APTT	54.3	28-41 сек
PT%	61	70-200%
INR	1.40	0.8-1.3 INR
PT	18.1	18.1 сек
TT	19.2	19.2 сек
Фибриноген	1.43	2-4 г/л
Иммунологийн шинжилгээ		
Тропонин	54.2 пг/мл	0-14 пг/мл
Цусны хийн шинжилгээ		
pH	7.102	7.350-7.450
pCO_2	35.1 mmHg	35-45 mmHg
pO_2	208.8 mmHg	83.0-108.0 mmHg
$cHCO_3$	11.0 mmol/L	21.0-28.0 mmol/L
Lactate	12.91 mmol/L	0.36-0.75 mmol/L

Зураг 1. *Эмчлүүлэгчийн зүрхний цахилгаан бичлэг*





Зураг 2. *Эмчлүүлэгчийн гол судасны нум, уруудах, цээж, хэвлийн хэсгийг хамарсан урагдал хавсарсан 30 см урт хуулрал*



Зураг 3. *Эмчлүүлэгчийн зүрхний үнхэлцэг хальсны завсарт үүссэн цусан бүлэн*

ДҮГНЭЛТ

Хураангуйлан дүгнэхэд бидний танилцуулж буй эмнэлзүйн энэхүү тохиолдол нь гол судасны хуулрал, уратгдал өвчин нь өөр хоорондоо харилцан адилгүй эмнэлзүйн олон талт шинжүүдээр илэрч болохыг харуулж байгаа бөгөөд үүний улмаас эмнэлзүйч эмчид богино хугацаанд зөв онош тавихад бэрхшээл учирч болохыг мөн илтгэж байна.

Түүнчлэн POCUS шинжилгээ нь эмгэг судлалын шинжилгээний хариутай дүйх байдлаараа гол судасны хуулрал болон амь тэнссэн үеийн тусламж үйлчилгээ шаарддаг өөр бусад эмгэгүүдийн оношилгоонд өргөнөөр ашиглагдах боломжтой, мэдрэг чанар харьцангуй өндөртэй шинжилгээний арга болох нь харагдаж байна.

Эцэст нь тэмдэглэхэд бидний танилцуулсан эмнэлзүйн энэхүү тохиолдол дахь эмчлүүлэгчийн гол судасны ханан дээр үүссэн их хэмжээний хатуурралт өөрчлөлт нь гол судасны хуулрал, урагдалд хөтөлсөн байж болох эсэх талаарх асуултыг бидэнд үлдээж байгаа бөгөөд тус эмчлүүлэгчид илэрсэн хүнд хэлбэрийн амьсгалын дутагдал нь гол судасны цочмог хуулралыг дагалдан гарах үрэвслийн эсүүдийн хэт идэвхжилээс улбаалсан цитокины шуурга, тогтолцооны үрэвслийн хариултын хам шинжийн шалтгаант уушгины гэмтээлийн эмгэг жамаар нөхцөлдөн үүсэн байж болохыг мөн илтгэж байна. Энэ шинжээрээ энэхүү эмнэлзүйн тохиолдол нь угаас ховор тохиолдох гол судасны хуулрал, урагдлын эмгэг дотроо ч нэн ховор хэлбэрийн эмгэг жамаар даамжран явагдсан тохиолдол байж болохыг мөн харуулж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Vuongv, P.L., Durant, E. and Branham, C.B. (2021). Case Report: Thoracic Aortic Dissection in a Previously Healthy Male with an Unusual Inciting Factor. PubMed, [online] 6(3), pp. V23–V26. doi: https://doi.org/10.21980/j8g92s.
2. Shafiee, M., Shafiee, M., Tahery, N., Azadbakht, O., Nassari, Z. and Baghbani, R. (2021). Case report: Diagnosis and emergency surgery on a young patient with extensive aortic dissection without any risk factors. BMC Cardiovascular Disorders, 21(1). doi: https://doi.org/10.1186/s12872-021-02216-x.
3. Pбl, D., Szilбgyi, B., Berczeli, M., Szalay, C.I., Sбrdy, B., Olбh, Z., Szйkely, T., Rбcz, G., Banga, P., Czinege, Z. and Sytonyi, P. (2020). Ruptured Aortic Aneurysm and Dissection Related Death: an Autopsy Database Analysis. Pathology & Oncology Research, 26(4), pp.2391–2399. doi: https://doi.org/10.1007/s12253-020-00835-x.
4. Cambria, R.P., Brewster, D.C., Gertler, J., Moncure, A.C., Gusberg, R., Tilson, M.D., Darling, R.C., Hammond, G., Mergerman, J. and Abbott, W.M. (1988). Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. Journal of Vascular Surgery, [online] 7(2), pp.199–209. Available at: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3276932/ [Accessed 31 Oct. 2023].
5. Zhao, X. and Bie, M. (2022). Preoperative acute lung injury and oxygenation impairment occurred in the patients with acute aortic dissection. BMC Cardiovascular Disorders, 22(1). doi: https://doi.org/10.1186/s12872-022-02579-9.
6. Azhar, M.S.M., Rajesh, M., Azhar, M.S.M. and Rajesh, M. (2023). A Case of Acute Aortic Dissection Presenting With Neurological Symptoms. Cureus, [online] 15(7). doi: https://doi.org/10.7759/cureus.42318.
7. Ayrik, C. (2006). Seeing the invisible: painless aortic dissection in the emergency setting. Emergency Medicine Journal, [online] 23(3), pp.e24–e24. doi: https://doi.org/10.1136/emj.2004.021790.
8. Amer Harky, Ka Siu Fan and Ka Hay Fan (2019). The genetics and biomechanics of thoracic aortic diseases. Vascular biology, [online] 1(1), pp.R13–R25. doi: https://doi.org/10.1530/vb-19-0027.
9. Earl-Royal, E., Nguyen, P.D., Alvarez, A. and Gharahbaghian, L. (2019). Detection of Type B Aortic Dissection in the Emergency Department with Point-of-Care Ultrasound. Clinical Practice

and Cases in Emergency Medicine, [online] 3(3), pp.202–207. doi: https://doi.org/10.5811/cpcem.2019.5.42928.

10. Ghane, M.R., Gharib, M.H., Ebrahimi, A., Samimi, K., Rezaee, M., Reza Rasouli, H. and Mohammad Kazemi, H. (2015). Accuracy of Rapid Ultrasound in Shock (RUSH) Exam for Diagnosis of Shock in Critically Ill Patients. Trauma Monthly, 20(1). doi: https://doi.org/10.5812/traumamon.20095.
11. Peter Ka-Fung Chiu and Miller, D. (2016). Evolution of surgical therapy for Stanford acute type A aortic dissection. Annals of cardiothoracic surgery, 5(4), pp.275–295. doi: https://doi.org/10.21037/acs.2016.05.05.
12. Suzuki, H., Kita, S., Komagamine, M., Tomimoto, D., Chiba, K., Nawata, K. and Miyairi, T. (2023). A Case of Acute Type A Aortic Dissection after Coronary Artery Bypass Grafting. Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery: Official Journal of the Association of Thoracic and Cardiovascular Surgeons of Asia, [online] 29(3), pp.153–156. doi: https://doi.org/10.5761/atcs.cr.21-00193.
13. Liu, W.-P. and Ng, K.-C. (2004). Acute thoracic aortic dissection presenting as sore throat: report of a case. The Yale Journal of Biology and Medicine, [online] 77(3-4), pp.53–58. Available at: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15829145/ [Accessed 31 Oct. 2023].
14. Liu, Y., Zhang, B., Liang, S., Dun, Y., Wang, L., Gao, H., Ren, J., Guo, H. and Sun, X. (2021). Impact of body mass index on early and mid-term outcomes after surgery for acute Stanford type A aortic dissection. Journal of Cardiothoracic Surgery, 16(1). doi: https://doi.org/10.1186/s13019-021-01558-z.
15. Hibino, M., Otaki, Y., Kobeissi, E., Pan, H., Hibino, H., Taddese, H., Majeed, A., Verma, S., Konta, T., Yamagata, K., Fujimoto, S., Tsuruya, K., Narita, I., Kasahara, M., Shibagaki, Y., Iseki, K., Moriyama, T., Kondo, M., Asahi, K. and Watanabe, T. (2022). Blood Pressure, Hypertension, and the Risk of Aortic Dissection Incidence and Mortality: Results From the J-SCH Study, the UK Biobank Study, and a Meta-Analysis of Cohort Studies. Circulation, 145(9), pp.633–644. doi: https://doi.org/10.1161/circulationaha.121.056546.
16. Li, S., Zhang, L., Zhu, G., Feng, R., Zhou, J. and Jing, Z. (2021). Diabetes Mellitus Lowers the Risk of Aortic Dissection: a Systematic Review and Meta-Analysis. Annals of Vascular Surgery, [online] 74, pp.209–219. doi: https://doi.org/10.1016/j.avsg.2020.12.016.
17. He, X., Liu, X., Liu, W., Wang, B., Liu, Y., Li, Z., Wang, T., Tan, R., Gao, B. and Zeng, H. (2015). Association between Diabetes and Risk of Aortic Dissection: A Case-Control Study in a Chinese Population. PLOS ONE, 10(11), p.e0142697. doi: https://doi.org/10.1371/journal.pone.0142697.
18. Harris, K.M., Nienaber, C.A., Peterson, M.D., Woznicki, E.M., Braverman, A.C., Trimarchi, S., Myrmel, T., Pyeritz, R., Hutchison, S., Strauss, C., Ehrlich, M.P., Gleason, T.G., Korach, A., Montgomery, D.G., Isselbacher, E.M. and Eagle, K.A. (2022). Early Mortality in Type A Acute Aortic Dissection. JAMA Cardiology, 7(10), p.1009. doi: https://doi.org/10.1001/jamacardio.2022.2718.
19. Gunjan, R., Albaba, I., Chopra, A. and Mehta, S. (2022). Diagnosing aortic dissection using point of care ultrasound. Respiratory Medicine Case Reports, 39, p.101696. doi: https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2022.101696.
20. Wang, Y., Yu, H., Cao, Y. and Wan, Z. (2020). Early Screening for Aortic Dissection With Point of Care Ultrasound by Emergency Physicians. Journal of Ultrasound in Medicine, 39(7), pp.1309–1315. doi: https://doi.org/10.1002/jum.15223.
21. Azhar, M.S.M., Rajesh, M., Azhar, M.S.M. and Rajesh, M. (2023). A Case of Acute Aortic Dissection Presenting With Neurological Symptoms. Cureus, [online] 15(7). doi: https://doi.org/10.7759/cureus.42318.
22. Nava-Santana, C., Rodrнguez-Armida, M., Jimйnez, J.V., Vargas-Parra, N., Leyn, D.E.A., Campos-Murguia, A., Macнas-Rodriguez, R., Arteaga-Garrido, A., Hernбndez-Villegas, A.C., Dominguez-Cherit, G., Rivero-Sigarroa, E., Gamboa-Dominguez, A., Gullias-Herrero, A., Sifuentes-Osornio, J., Uribe-Uribe, N.O. and Morales-Buenrostro, L.E. (2022). Clinicopathologic characteristics of severe COVID-19 patients in Mexico City: A post-mortem analysis using a minimally invasive autopsy approach. PloS One, [online] 17(3), p.e0262783. doi: https://doi.org/10.1371/journal.pone.0262783.

23. Martin, L.D., Howell, E.E., Ziegelstein, R.C., Martire, C., Whiting-O'Keefe, Q.E., Shapiro, E.P. and Hellmann, D.B. (2009). Hand-carried Ultrasound Performed by Hospitalists: Does It Improve the Cardiac Physical Examination? The American Journal of Medicine, 122(1), pp.35–41. doi: https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2008.07.022.
24. Wroblewski, R., Gibbons, R. and Costantino, T. (2018). Point-of-care Ultrasound Diagnosis of an Atypical Acute Aortic Dissection. Clinical Practice and Cases in Emergency Medicine, 2(4), pp.300–303. doi: https://doi.org/10.5811/cpcem.2018.6.38106.
25. Wang, Y., Yu, H., Cao, Y. and Wan, Z. (2020). Early Screening for Aortic Dissection With Point ofCare Ultrasound by Emergency Physicians. Journal of Ultrasound in Medicine, 39(7), pp.1309–1315. doi: https://doi.org/10.1002/jum.15223.
26. Hashimoto, J. (2017). Central Hemodynamics for Management of Arteriosclerotic Diseases. Journal of Atherosclerosis and Thrombosis, 24(8), pp.765–778. doi: https://doi.org/10.5551/jat.40717.
27. Rizza, A., Negro, F., Palermi, S., Palmieri, C., Murzi, M., Credi, G. and Berti, S. (2022). Penetrating Aortic Ulceration Treated with Castor Branched Aortic Stent Graft—A Case Series. International Journal of Environmental Research and Public Health, 19(8), p.4809. doi: https://doi.org/10.3390/ijerph19084809.
28. DeCarlo, C., Latz, C.A., Boitano, L.T., Kim, Y., Tanious, A., Schwartz, S.I., Patell, R., Mohebali, J. and Dua, A. (2021). Prognostication of Asymptomatic Penetrating Aortic Ulcers: A Modern Approach. Circulation, 144(14), pp.1091–1101. doi: https://doi.org/10.1161/circulationaha.121.054710.
29. Sugano, Y., Anzai, T., Yoshikawa, T., Tsuyoshi Satoh, Iwanaga, S., Hayashi, T., Maekawa, Y., Shimizu, H., Ryohei Yozu and Ogawa, S. (2005). Serum C-reactive protein elevation predicts poor clinical outcome in patients with distal type acute aortic dissection: association with the occurrence of oxygenation impairment. International Journal of Cardiology, 102(1), pp.39–45. doi: https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2004.03.076.
30. Komukai, K., Shibata, T. and Mochizuki, S. (2005). C-reactive protein is related to impaired oxygenation in patients with acute aortic dissection. International Heart Journal, [online] 46(5), pp.795–799. doi: https://doi.org/10.1536/ihj.46.795.
31. Zhao, X. and Bie, M. (2020). Predictors for the development of preoperative oxygenation impairment in acute aortic dissection in hypertensive patients. BMC Cardiovascular Disorders, 20(1). doi: https://doi.org/10.1186/s12872-020-01652-5.
32. Zeng, T., Yuan, J., Gan, J., Liu, Y., Shi, L., Lu, Z., Xue, Y., Xiong, R., Huang, M., Yang, Z., Lin, Y. and Liu, L. (2019). Thrombospondin 1 Is Increased in the Aorta and Plasma of Patients With Acute Aortic Dissection. The Canadian Journal of Cardiology, [online] 35(1), pp.42–50. doi: https://doi.org/10.1016/j.cjca.2018.11.008.
33. Iscan, S. (2018). About inflammatory activation during aortic dissection. The Anatolian Journal of Cardiology. doi: https://doi.org/10.14744/anatoljcardiol.2018.80575.
34. Wu, Z., Wang, Z., Xu, P., Zhang, M., Cheng, L. and Gong, B. (2017). A Novel Finding: Macrophages Involved in Inflammation Participate in Acute Aortic Dissection Complicated with Acute Lung Injury. Current Molecular Medicine, [online] 17(8), pp.568–579. doi: https://doi.org/10.2174/1566524018666180222123518.
35. Wu, Z., Wang, Z., Wu, H., Hu, R., Ren, W., Hu, Z. and Chang, J. (2020). Obesity is a risk factor for preoperative hypoxemia in Stanford A acute aortic dissection. Medicine, 99(11), p.e19186. doi: https://doi.org/10.1097/md.0000000000019186.

АМНЫ САЛСТЫН МЕЛАНОМ

Г.Амарсанаа[1], Г.Ганчимэг[1], М.Янжинлхам[1], Ц.Одонтунгалаг[2], С.Денис[2], Э.Өнөболд[2], Ц.Бүжидмаа[3], Б.Энхцацрал[3]

Хавдар судлалын үндэсний төв, Толгой хүзүү нөхөн сэргээх мэс заслын тасаг болон Эмгэг судлалын тасаг

ҮНДЭСЛЭЛ

Амны салстын меланом нь маш ховор тохиолддог, давшингуй явцтай хортой хавдар юм. Энэхүү хавдар нь нийт амны хөндийн хорт хавдрын 1-2%, нийт шинээр оношлогдож буй меланомын 0.2-8%-ийг эзэлдэг [1]. Анх 1859 онд Вебер амны салстын меланомын талаар тодорхойлж бичсэн [2]. Бусад меланомтай харьцуулахад салстын меланомтой өвчтөнүүдийн 5 жил амьдрах үзүүлэлт нь харьцангуй бага байдаг бөгөөд энэ нь өвчний хожуу шатанд оношлогддогтой холбоотой [3]. Амны салстын меланомын шалтгаан, эрсдэлт хүчин зүйл болон эмгэг жам нь одоогоор бүрэн судлагдаагүй. Гэсэн хэдий ч өнөөдрийг хүртэл хийгдсэн судлагаа болон бичигдсэн өгүүлэлүүдэд архи, тамхины хэрэглээ болон механик гэмтэл зэрэг нь шалтгааны хүчин зүйл байж болох талаар бичигдсэн байна [4]. Амны салстын меланомын эмнэлзүйн шинж харилцан адилгүй, голдуу шинж тэмдэггүй байх бөгөөд өвчний эхэн үед амны салстад хар хүрэн өнгийн толбо, гүвдрүү үүсэх, эсвэл саарал, улаан, ягаан өнгийн зангилаа, бүр эсвэл депигментацийн хэсэг илэрч болох ба дээрхи өөрчлөлтүүд нь амны хөндий, шүдний үзлэгийн үеэр анзаарагдахгүй өнгөрөх хандлагатай байдаг. Амьд сорьцын шинжилгээ нь амны салстын меланомыг оношлох алтан стандарт гэж үздэг [4]. Бид энэхүү тохиолдол хэлцэмжээр 42 настай, эрэгтэйд амны салстын меланом эдийн шинжилгээгээр оношлогдож, мэс засал эмчилгээ хийгдсэн талаар танилцуулж байна.

***Түлхүүр үг:** Амны салстын меланом (АСМ), нөсөөт үүсвэр, меланин, амны хөндийн хавдар*

ТОХИОЛДОЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА

42 настай эрэгтэй.

Зовиур: Зүүн дээд эрүүний шүд авсан сууринд цус гарамтгай үүсвэр гарсан, үүсвэр богино хугацаанд томорсон, зүүн хацар шанаа орчим чинэрч өвдөнө.

Асуумж: 3 сарын өмнө ломботой шүд угаахад цус шүүрч, үе үе өвдөөд байсан тул шүдний эмнэлэгт 26-р шүд авхуулсан. Үүнээс 1 сарын дараа шүд авхуулсан ормонд бор хүрэн өнгийн үүсвэр гарсан. Тухайн үед эрүү нүүрний мэс заслын эмчид үзүүлж үрэвслийн эсрэг эмийн эмчилгээ хийлгэсэн боловч үр дүнгүй, үүсвэр эрчимтэй томорч цус шүүрч эхэлсэн тул Хавдар судлалын үндэсний төвийн Толгой хүзүүний мэс заслын тасагт хандсан.

Амны хөндийн үзлэгт: 26, 27-р шүд авагдсан ормонд 3*3см орчим хэмжээтэй, хатуу тагнай болон шилжих нугалаас дагуу завьж руу түрж ургасан, хөхөлбий бор хүрэн өнгийн, барзгар, зөөлөн тогтоцтой үүсвэртэй, үүсгэвэрээс амархан цус шүүрэмтгий, эвгүй үнэртэй **(Зураг 1).**

Толгой, хүзүүний тодосгогчтой компьютер томографийн шинжилгээнд зүүн хоншоорын урд хэсэгт жигд бус зах хүрээтэй, ялгарал багатай 3.0*3.1*2.8см хэмжээтэй жигд бус зах хүрээтэй, зүүн хоншоорын хөндийн доод ханын ясны бүтцийг идэж алдагдуулсан голомтот өөрчлөлттэй **(Зураг 2 А,В)**. Хүзүүний зүүн талын Ib, IIa,b түвшний тунгалагийн булчирхайнууд 1.8*3.2см хүртэл томорсон, гиподенс өөрчлөлттэй **(Зураг 2С)**.

Онош: Эдийн шинжилгээгээр Меланом оношлогдож, иммуногистохимийн нэмэлт шинжилгээгээр онош батлагдсан **(Зураг 3, 4).** Мөн молекул генетикийн шинжилгээгээр *BRAF* генийн мутаци илэрсэн.

Ялгах онош: Амны хөндийн мэнгэ, тамхи болон эмтэй холбоотой үүссэн нөсөө, меланоакантома, судаслаг үүсвэр гэх мэт салстын хоргүй нөсөөт эмгэгүүд, хоргүй үрэвсэлт үүсвэрүүд болох гранулома, фиброма мөн Капошийн сарком зэрэг эмгэгүүдээс ялган оношлох шаардлагатай.

Хийгдсэн эмчилгээ: Дээрхээс үндэслэн National Comprehensive Cancer Network (NCCN) удирдамжийн дагуу өвчтөнд төлөвлөгөөт

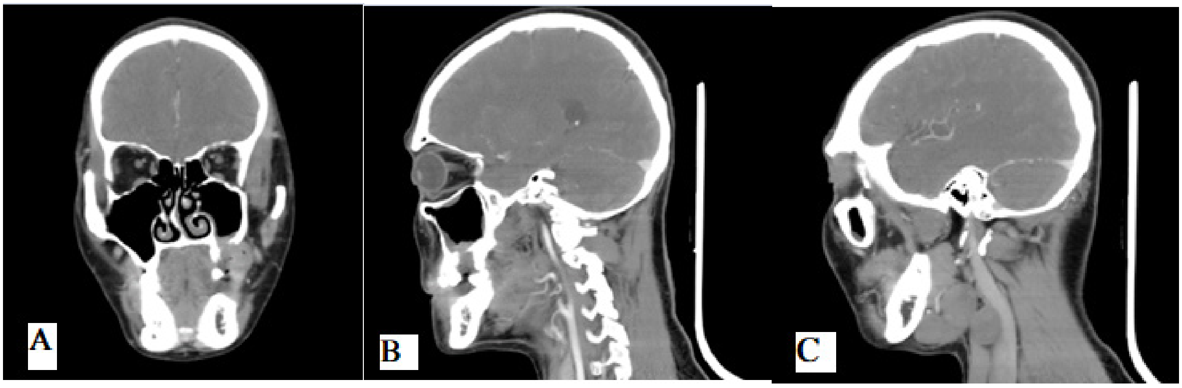
журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор Зүүн талын хоншоорыг хэсэгчлэн тайрах, хүзүүний тунгалагийн зангилааг сонгомол түвшинд өвчих, үүссэн согогыг гуяны чөлөөт далбангаар (Antero lateral thigh free flap) нөхөн сэргээх мэс засал хийгдсэн. Мэс засал эмчилгээ хийгдэх хүртэл үүсвэрийн хэмжээ эрчимтэй томорсон байсан **(Зураг 5А,С)**.

Мэс заслаар ярих, зажлах, залгих үйл ажиллагаанд оролцдог анатомын чухал бүтцүүд тайрагдаж том хэмжээний согог (18x4см) үүссэн тул баруун гуянаас цусан хангамж бүхий далбан босгон **(Зураг 6)** далбангийн тэжээгч судсыг микроскопын тусламжтайгаар зүүн Superior thyroid artery болон Internal jugular vein-д бичил судасны залгалт хийж нөхөн сэргээсэн.

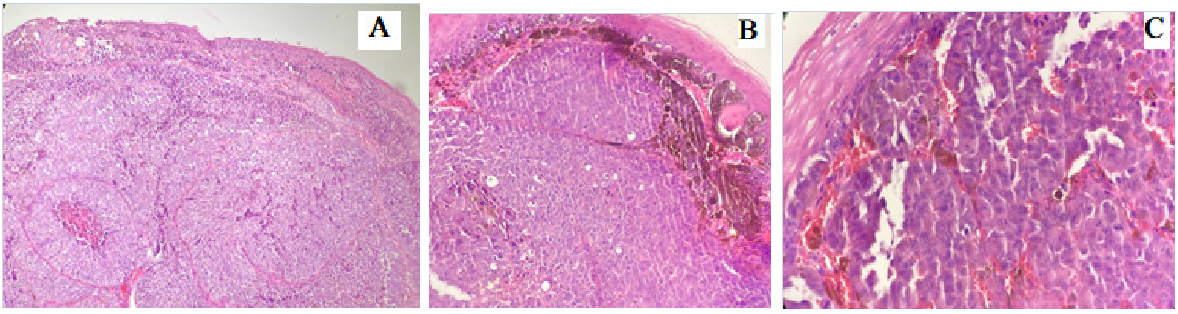
Мэс заслын дараах эдийн шинжилгээний хариу: Амны салстын меланом / Mucosal melanoma of the Oral cavity: Alveolar process, maxillary (ICD-10 C03) PATHOLOGIC STAGE CLASSIFICATION (pTNM, AJCC 8th Edition, 2022): **pT4aN1Mx**

Мэс заслын дараа бай эмчилгээ, туяа эмчилгээ хийгдэж байна. Одоогоор анхдагч хавдар дахилтгүй, хавдрын алсын үсэрхийлэл тодорхойлогдоогүй хянагдаж байна **(Зураг 5В).**

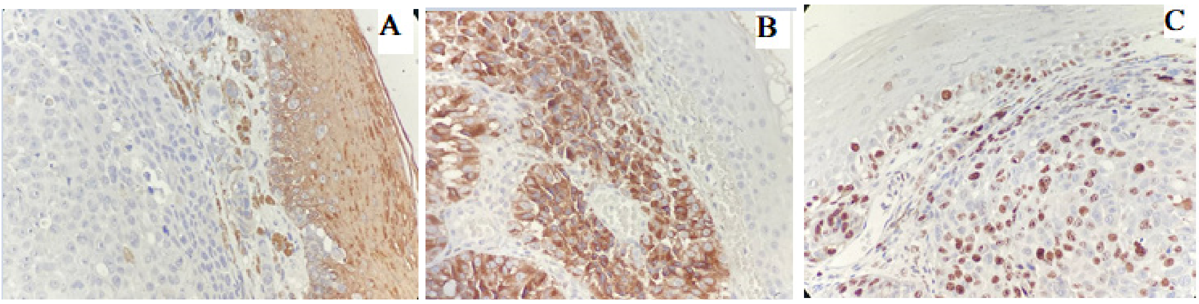
Зураг 1. А: Амны хөндийн үзлэгээр илэрсэн нөсөөт үүсвэр
***B:** Үүсвэр томорч зүүн хацар шанаа орчим овойсон байдал*



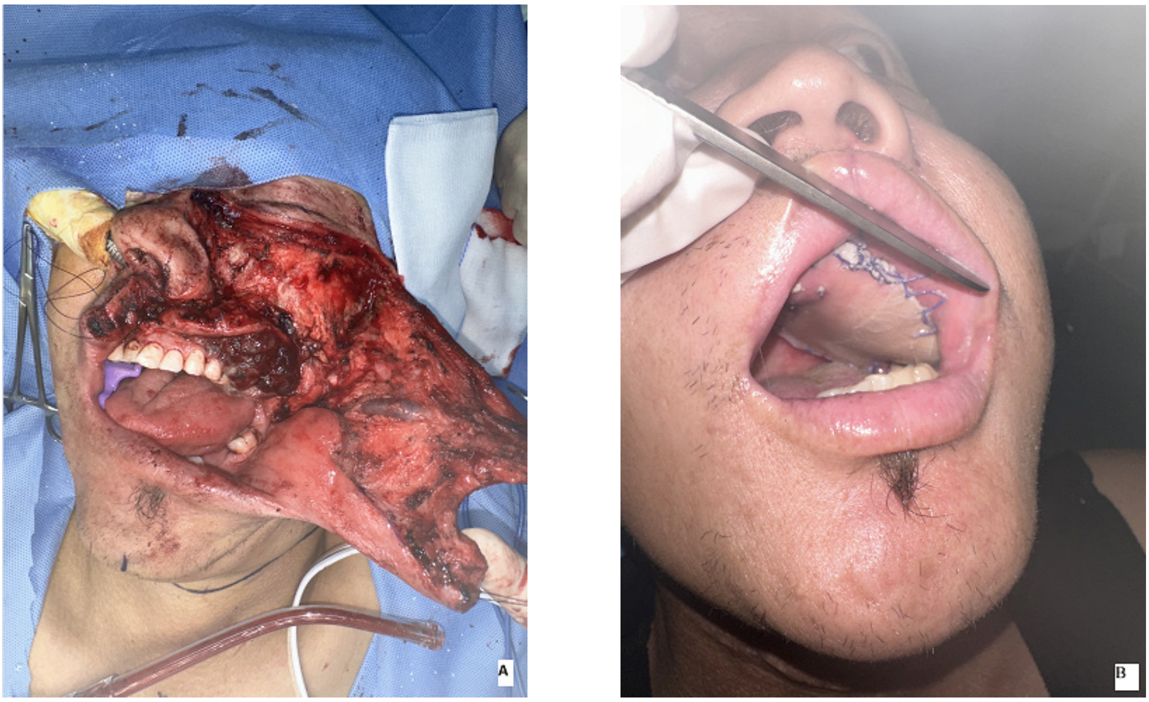
***Зураг 2. А:** Коронал зүслэгт хавдар зүүн хоншоорын хөндийн доод хананд деструкци үүсгэсэн байдал. **В:** Саггитал зүслэгт хавдар зүүн хоншоорын хөндийн доод хананд деструкци үүсгэсэн байдал. **С:** Саггитал зүслэгт хүзүүний зүүн Ib болон II түвшиний тунгалагийн зангилаа томорсон байдал.*



Зураг 3. *Эдийн шинжилгээнд илэрсэн өөрчлөлт.* ***A:*** *Салстын эпидермийн доор хуурамч булчирхайлаг бүтэц үүсгэсэн плеоморфик эпителойд эсүүд тодорхойлогдоно.* ***B, C:*** *Плеоморфик эпителойд хавдрын эсүүд нь цайвар цитоплазмтай, цитоплазм болон эс хоорондын зайдаа хүрэн бор өнгийн меланин нөсөө агуулсан байна, эсийн бөөм тод “интоорын улаан- cherry red” бөөмхөнтэй, митоз хуваагдлын өндөр идэвхжилтэй нь харагдаж байна.*

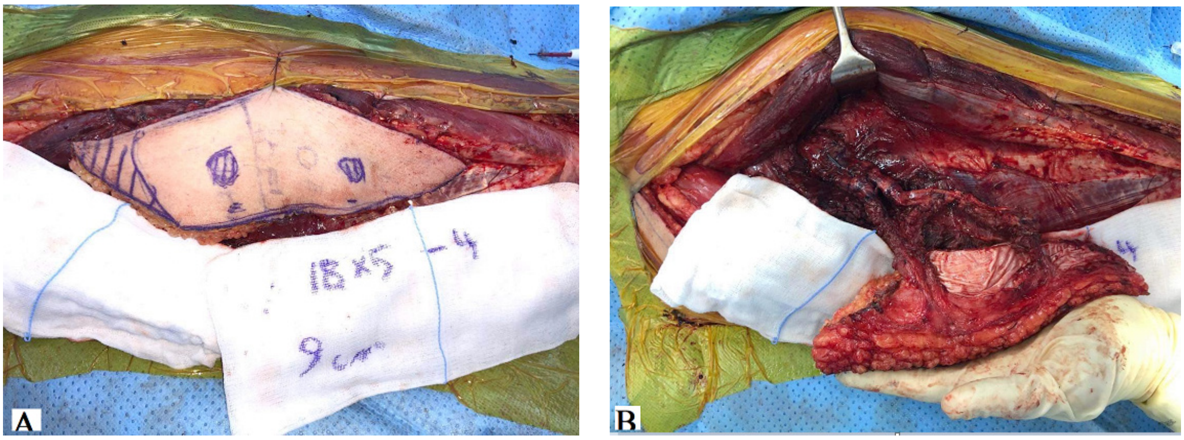


Зураг 4. A: *PanCK (хучуур эсийн ерөнхий маркер)-т сөрөг.* ***B:*** *HMB-45 (меланоцит эсийн өвөрмөц маркер) эерэг. C: Ki-67 индекс өндөр (40%-с их)*



Зураг 5. A: *Арьсны далбан босгосоны дараах байдал* ***B****: Мэс заслын дараах 16 дах хоног, шилжүүлэн суулгасан далбан эдгэрч буй байдал*

Зураг 5. С: *Мэс заслын дараах эдийн шинжилгээний сорьц*



Зураг 6. А: *Хоншоорын согогийг нөхөн сэргээх гуяны чөлөөт далбан*
B: *Гуяны чөлөөт далбангийн тэжээгч судас*

ХЭЛЦЭМЖ

Амны салстын меланом төдийгүй толгой хүзүүнээс бусад байрлалтай салстын меланом нь гажигшилтай меланоцит эсүүд хэт олширч меланин пигментийг их хэмжээгээр ялгаруулдаг хортой хавдар юм. Арьсны меланомтой харьцуулахад хоруу чанар ихтэй давшингүй явцтай бөгөөд нийт меланомын 0.2-0.8%-ийг эзэлдэг [1].

Амны салстын меланом нь эрэгтэй хүмүүст зонхилон тохиолдох бөгөөд хүйсийн харьцаа 1:0.78 (эр:эм). Насны бүлгийн хувьд 40-70 насныханд түгээмэл тохиолддог [1]. Ихэвчлэн тагнай (34%), буйланд (8.8%) тохиолддог бол завьжны салстанд ердөө 4.38% нь тохиолддог [5,6].

Эмнэл зүйд шинж тэмдэггүй явагддаг хэдий ч хиймэл шүд хийх, шүдээ угаах үед цус гарах шинжээр илэрч болно [5,6]. Меланомын үед амны хөндий дэх үүсвэрүүдийн 30% нь салстын өнгөтэй ижил байж болох ба бор, хар, улаан, нил ягаан өнгөтэй байж болно [5]. Эмнэл зүйд салстын меланомыг ялган оношлоход Gauze rub test ашигладаг. Энэ нь меланины хэт ялгаралыг илрүүдэг энгийн, хор хөнөөлгүй, өндөр мэдрэг оношлогооны арга ба амны хөндийн үүсвэр дээр самбайг тавин үзэхэд өнгө нь хар бараан өнгөтэй болж өөрчлөгддөг [5,6]. Мөн эмнэлзүйд ABCDEFG үнэлгээ хийх нь мэдрэг чанар 89.3%, онцгой чанар 65.3% байдаг [5,6]. **(Хүснэгт 1).**

Салстын меланомын ABCDEFG үнэлгээ (Хүснэгт 1).

A-Тэгш хэм	2 талд тэгш бус хэмтэй
B-Хүрээ	Тодорхой бус зах хүрээтэй
C-Өнгө	Жигд бус өнгөтэй, нэг үүсвэрт олон төрлийн өнгө ажиглагдана.
D-Диаметр	6мм болон түүнээс дээш хэмжээтэй
E-Өөрчлөлт	Үүсвэр хувирч өөрчлөгдөх шинж чанартай байх(өнгө, хэлбэр, хэмжээ)
F-Мэдрэмж	Халуу оргих, эмзэглэх, загатнах мэдрэмж төрөх
G-Өсөлт	Хэмжээ нь хурдацтай томрох

Эмнэлзүйн үзүүлэлтүүдээс үл хамааран АСМ-ын эцсийн оношийг гистологийн шинжилгээгээр тогтооно [5,6]. АСМ дагуу/ эсвэл түргэн/ эсвэл эрт үеийн босоо ургалттай, гадаргуугийн эдийг хамарсан болон гүний эд рүү нэвчсэн зэрэг нь микроскопийн дүгнэлтээр тодорхойлддог, тиймээс эдийн шинжилгээний илрэлээс хамаараад 3 хэв шинжээр илэрдэг: А. Байран хэлбэр- энэ үед гажигшил бүхий меланоцит эсүүдийн олшрол нь эпителиэр хязгаарлагдах бөгөөд суурийн давхаргын дагуу тодорхойлогддог, Б. Нэвчилтэт хэлбэр-гажигшил бүхий меланоцит эсүүдийн үүр нь суурин алтсанд босоо тэнхлэгээр тархаж зэргэлдээх холбох эдрүү нэвчсэн байдаг, С. Хавсарсан хэлбэр- илүү хүнд хэлбэрийн үед голдуу тодорхойлогддог. Түүнчлэн хорт меланоцит эсүүд нь ялгаатай хэв шинжүүд (олон өнцөгт, дугуй, эпителойд, ээрүүл хэлбэрийн эсвэл плеоморфик)-р болон хэмжээгээр илэрдэг. Тэдгээр нь цайвар цитоплазмтай, дугуй-зууван дугуй бөөмтэй, нэг юмуу олон тооны гиперхроматик (интоорын улаан- cherry red) эсвэл тодорхой бөөмхөнтэй, мөн эпителийн дотор дангаараа (байран, нэвчилтэт болон хавсарсан хэлбэр) эсвэл үүрээрээ (нэвчилтэт болон хавсарсан хэлбэр), салсархаг булчирхайтай болон булчирхайгүй, эсийн доторхи меланин нөсөөтэй зэргээр илэрч болно [5,6].

Гистологийн олон янзын илрэлээс хамааран нэмэлтээр иммуногистохимийн маркерууд (S100, Mart1/Melan-A, MITF and HMB45 уургууд)-ыг тодорхойлох шаардлагатай бөгөөд эдгээр нь АСМ-ын оношийг батална. Хавдрын шалтгаан одоогоор бүрэн судлагдаагүй бөгөөд голдуу меланодермтэй хүмүүст амны салстад меланоцит эсүүд илэрч болох юм. Мөн дээрх тохиолдолд зөөлөн эд дэх эдгээр эсийн өвөрмөц үйл ажиллагаа нь тодорхойгүй байна. Гэсэн хэдий ч зарим хавдрын үүслийг өмнөх салстын нөсөөжилт, амны салстын нөсөөт эмгэгүүд, тохироогүй шүдний протез, тамхи татах, архи уух зэрэг гадны хүчин зүйлүүдтэй холбон тайлбарлаж байгаа боловч ямар нэгэн тодорхой урьдал эмгэггүй хүмүүст АСМ оношлогдож нас барсан тохиолдлууд бүртгэгдсэн, оношлоход төвөгтэй, эмчилгээ хойшлогдсон зэргээс хамаарч амьдрах чадвар бага байх ба 5 жилийн амьдрах хувь 20-25% байна [5,6].

Арьсны меланомын үед BRAF, KIT, NRAS генийн болон COX-2 энзимийн хэд хэдэн төрлийн мутац тодорхойлогддог. АСМ тохиолдол цөөн, хожуу оношлогддогтой холбоотойгоор уг өвчнөөс урьдчилан сэргийлэх, эрт оношлоход хэрэгтэй салстад мутац тодорхойлсон статистик гаргах боломжгүй байна [5,6]. Хамрын хөндий, хамрын дайвар хөндий, амны хөндий, ам-залгиур, хамар-залгиур, төвөнх зэрэг толгой хүзүүний байрлалтай салстын меланомтой өвчтөний тавиланг тодорхойлох, эмчилгээний тактик боловсруулах үндэс нь Америкийн Хавдрын Нийгэмлэг (AJCC 8th edition)-ийн гаргасан үе шатны ангилал юм [8].**(Хүснэгт 2, 3, 4).**

Анхдагч хавдар. Хүснэгт 2

T3	Хавдрын хамгийн том хэмжээ болон зузаантай холбоогүйгээр хавдар салст болон зэргэлдээх зөөлөн эдээр хязгаарлагдсан (жишээлбэл хамрын ур төст үүсвэр, амны хөндий, залгиур болон төвөнхийн нөсөөт болон нөсөөт бус өөрчлөлт)
T4	Дунд юмуу маш хүнд давшингуй эмгэг
T4a	Дунд зэргийн давшингуй эмгэг Хавдар гүний зөөлөн эд, мөгөөрс, яс болон гадаргуугийн арьсыг хамарсан

T4b	Маш хүнд давшингуй эмгэг Хавдар тархи, хатуу бүрхүүл, гавлын суурь яс, гавлын доод мэдрэлүүд (IX, X, XI, XII), гүрээний артер, паравертебрал зай юмуу голтруу нэвчсэн

Тунгалагийн булчирхай. Хүснэгт 3

Nx	Тунгалагийн булчирхайг үнэлэх боломжгүй
N0	Тунгалагийн булчирхайн үсэрхийлэлгүй
N1	Тунгалагийн булчирхайн үсэрхийлэлтэй

Алсын эрхтний үсэрхийлэл. Хүснэгт 4

cM0	Алсын эрхтний үсэрхийлэлгүй
cM1	Алсын эрхтний үсэрхийлэлтэй
pM1	Алсын эрхтний үсэрхийлэлтэй, эдийн шинжилгээгээр батлагдсан

АСМ-ын гол эмчилгээ нь 2 см хүртэл чөлөөт ирмэгтэйгээр үүсвэрийг бүтнээр нь тайрч авах мэс засал юм. Түүнчлэн амьдрах чадварыг 10% хүртэл нэмэгдүүлэхийн тулд хими, туяа болон дархлаа эмчилгээ (интерлейкин-2, интерферональфа) зэрэг адъювант эмчилгээг үе шатанд тохируулан хийнэ [7].

ДҮГНЭЛТ

Амны салстын меланом нь ховор тохиолдох давшингуй явцтай, тавилан муутай хорт хавдар. Амны хөндийн үзлэгийн үеэр салстын нөсөөт болон нөсөөт бус өөрчлөлтүүдийг мэргэжлийн эмч нар маш нарийн анхаарч үзэх хэрэгтэй ба энэ нь амны салстын меланомыг цаг алдалгүй оношилж, эмчлэхэд болон цаашдын тавиланг тодорхойлоход маш чухал. Эмнэлзүйн ялган оношлогоо хийхийн зэрэгцээ эдийн шинжилгээнд сорьцыг зөв авч, үндсэн болон нэмэлт (иммуногистохимийн) шинжилгээгээр оношийг батлах нь маш чухал юм.

НОМЗҮЙ:

1. Patton LL, Brahim JS, Baker AR. Metastatic malignant melanoma of the oral cavity.A retrospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1994;78:51–6. [PubMed] [Google Scholar]
2. Dimitrakopoulos I, Lazaridis N, Skordalaki A. Primary malignant melanoma of the oral cavity. Report of an unusual case. *Aust Dent J.* 1998;43:379–81. [PubMed] [Google Scholar]
3. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Cancer Information Summaries [Internet]. National Cancer Institute (US); Bethesda (MD): Mar 30, 2023. Rare Cancers of Childhood Treatment (PDQ®): Health Professional Version. [PubMed]
4. Warszawik-Hendzel O, Słowińska M, Olszewska M, Rudnicka L. Melanoma of the oral cavity: pathogenesis, dermoscopy, clinical features, staging and management. J Dermatol Case Rep. 2014 Sep 30;8(3):60-6. [PMC free article] [PubMed]
5. Sortino-Rachou, A. M.; Cancela, M. C.; Voti, L. & Curado, M. P. Primary oral melanoma: population-based incidence. Oral Oncol., 45(3):254-8, 2009.
6. Shen, Z. Y.; Liu, W.; Bao, Z. X.; Zhou, Z. T. & Wang, L. Z. Oral melanotic macule and primary oral malignant melanoma: epidemiology, location involved, and clinical implications. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod., 112(1):e21-5, 2011
7. Martнn, L. P.; Martнn-Moro, J. G.; Ma, C. Y.; Yu, Z. W. & Zhang, C. P. Melanoma de mucosa intraoral:үenfermedad local o sistйmica?. Rev. Esp. Cir. Oral Maxilofac., 36(1):15-20, 2014.

Maymone, M. B. C.; Greer, R. O.; Kesecker, J.; Sahitya, P. C.; Burdine, L. K.; Cheng, A. D.; Maymone, A. V. & Vashi, N. A. Premalignant and malignant oral mucosal lesions: Clinical and pathological findings. J. Am. Acad. Dermatol., 81(1):59-71, 2019.

8. AJCC Cancer Staging Manual 8th edition 2017
9. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. Cancer 1998;83:1664-78. [Crossref] [PubMed]
10. Cui C, Lian B, Zhang X, et al. An Evidence-Based Staging System for Mucosal Melanoma: A Proposal. Ann Surg Oncol 2022;29:5221-34. [Crossref] [PubMed]
11. Mallone S, De Vries E, Guzzo M, et al. Descriptive epidemiology of malignant mucosal and uveal melanomas and adnexal skin carcinomas in Europe. Eur J Cancer 2012;48:1167-75. [Crossref] [PubMed]
12. Jethanamest D, Vila PM, Sikora AG, et al. Predictors of survival in mucosal melanoma of the head and neck. Ann Surg Oncol 2011;18:2748-56. [Crossref] [PubMed]
13. Schmidt MQ, David J, Yoshida EJ, et al. Predictors of survival in head and neck mucosal melanoma. Oral Oncol 2017;73:36-42. [Crossref] [PubMed]
14. Heppt MV, Roesch A, Weide B, et al. Prognostic factors and treatment outcomes in 444 patients with mucosal melanoma. Eur J Cancer 2017;81:36-44. [Crossref] [PubMed]
15. Sun S, Huang X, Gao L, et al. Long-term treatment outcomes and prognosis of mucosal melanoma of the head and neck: 161 cases from a single institution. Oral Oncol 2017;74:115-22. [Crossref] [PubMed]
16. Chan RC, Chan JY, Wei WI. Mucosal melanoma of the head and neck: 32-year experience in a tertiary referral hospital. Laryngoscope 2012;122:2749-53. [Crossref] [PubMed]
17. Ricci C, Altavilla MV, Corti B, et al. PRAME Expression in Mucosal Melanoma of the Head and Neck Region. Am J Surg Pathol 2023;47:599-610. [Crossref] [PubMed]
18. Chłopek M, Lasota J, Thompson LDR, et al. Alterations in key signaling pathways in sinonasal tract melanoma. A molecular genetics and immunohistochemical study of 90 cases and comprehensive review of the literature. Mod Pathol 2022;35:1609-17. [Crossref] [PubMed]
19. Lian B, Cui CL, Zhou L, et al. The natural history and patterns of metastases from mucosal melanoma: an analysis of 706 prospectively-followed patients. Ann Oncol 2017;28:868-73. [Crossref] [PubMed]
20. Temmermand D, Kilic S, Mikhael M, et al. Sinonasal Mucosal Melanoma: A Population-based Comparison of the EUROCARE and SEER Registries. Int Arch Otorhinolaryngol 2022;26:e446-52. [Crossref] [PubMed]
21. McLaughlin CC, Wu XC, Jemal A, et al. Incidence of noncutaneous melanomas in the U.S. Cancer 2005;103:1000-7. [Crossref] [PubMed]
22. Lypez F, Rodrigo JP, Cardesa A, et al. Update on primary head and neck mucosal melanoma. Head Neck 2016;38:147-55. [Crossref] [PubMed]
23. Jangard M, Hansson J, Ragnarsson-Olding B. Primary sinonasal malignant melanoma: a nationwide study of the Swedish population, 1960-2000. Rhinology 2013;51:22-30. [PubMed]
24. Youssef D, Vasani S, Marquess J, et al. Rising incidence of head and neck mucosal melanoma in Australia. J Laryngol Otol 2017;131:S25-8. [Crossref] [PubMed]

БАРУУН ЗҮРХНИЙ ТОСГУУРЫН ЧИЧИРГЭЭ

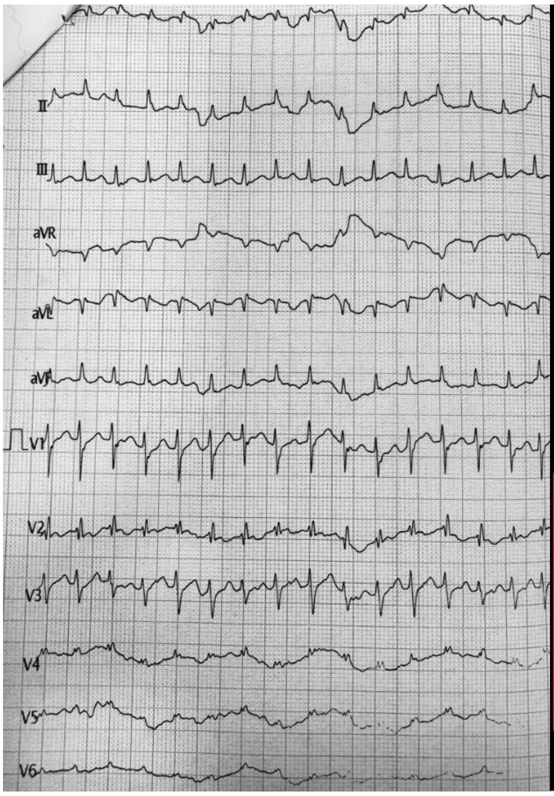
Ц.Саруул[1], Д.Батнаран[1], Е.Досжан[1], Т.Гэрэлмаа[1], Б.Бямбажамц[2], П.Амаржаргал[2], Э.Бямбажав[2], Б.Нямбаяр[2]

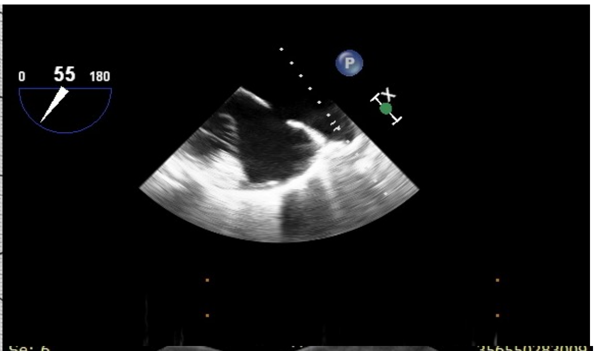
[1]УГТЭ-ийн Зүрхний Хэм Судлалын Төв, [2]УГТЭ-ийн Судсан Дотуурх Оношилгоо Эмчилгээний Төв

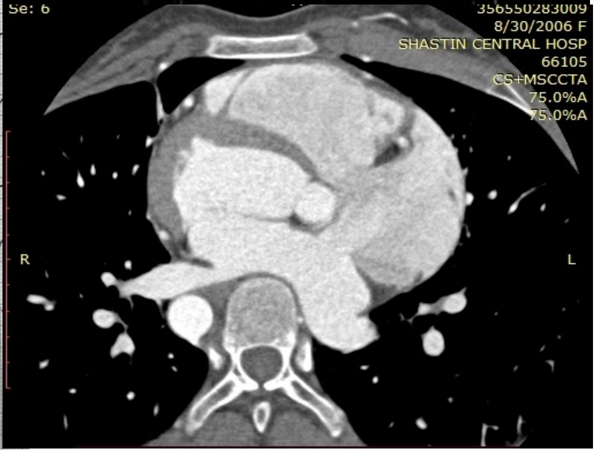
Тосгуурын чичиргээ нь зүрхний хамгийн элбэг тохиолдох хэм алдагдал ба , тосгуурын хэм 300 удаа/мин хүрч олширдог. Тосгуурын чичиргээ нь зүрхний гажигтай хавсарсан тохиолдолд өвчтөний амь насанд онцгой аюултай нөхцөл үүсгэдэг. Бидний танилцуулах тохиолдолд өвчтөн баруун зүрхтэй, төрөлхийн тосгуухоорондын таславчийн цоорхойтой тул залуу насанд тархинд цус харвах, зүрхний дутагдалд орох эрсдэл өндөр билээ. Баруун зүрх нь ховор тохиолдох зүрхний төрөлхийн гажиг ба зүрх цээжний хөндийн зүүн бус баруун талд байрлана, голдуу бусад гажигтай хавсрах ба дотор эрхтэнүүд мөн өөрийн анатомийн байрлалд бус эсрэг талд байрлах гажигтай хавсран тохиолддог (situs inversus). Баруун зүрх нь өвчтөний амь насанд аюулгүй боловч зүрхний хэм алдагдалтай хавсрах тохиолдол элбэг байдаг.

ТОХИОЛДОЛ

Зүрх дэлсэх зовуурь 2 жилийн өмнөөс эхэлсэн, 17 настай эмэгтэй ирэв. ЗЦТ-т Гиссийн баруун хөлийн хориг бүхий тахикардитай, хэм жигд бус ЗЦТ 170 удаа/мин (Зураг 1А), өмнө нь хийгдсэн ЗЦБ-т баруун зүрхтэй нь тодорхой байсан тул холболтуудыг өөрчлөн, холболтуудыг эсрэгээр нь холбосон байв. Зүрхний хэт авиан шинжилгээнд зүрх барууны байрлалтай situs inversus, тосгуурын хоорондын таславчийн цоорхойтой, цоорхойн хэмжээ 1.2 см орчим, баруун тосгуур, ховдол томорсон байв. Зүрхний тодосгогчтой компютер томограммд зүрх барууны байрлалтайгаас өөр ноцтой гажиг өөрчлөлт илрээгүй.

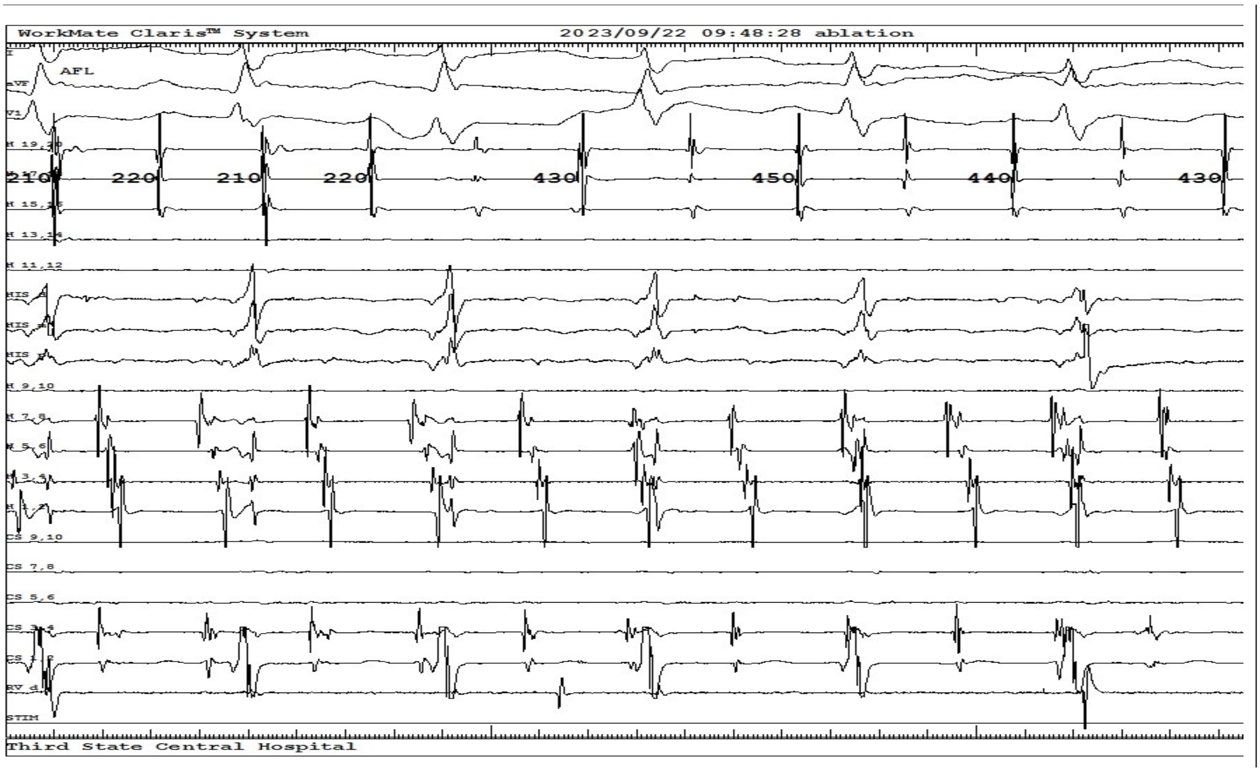


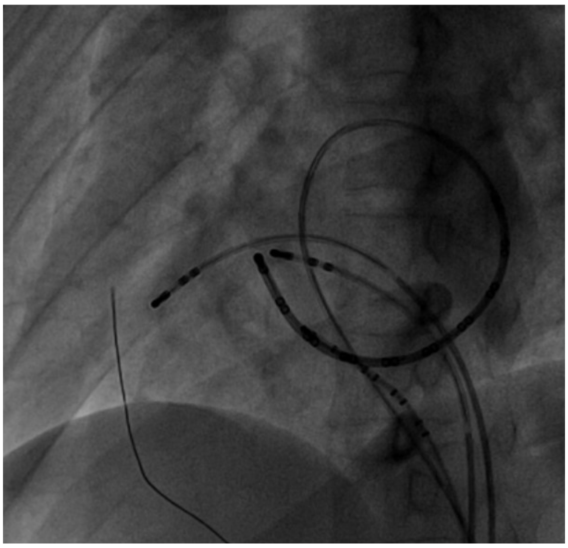




Зураг 1. *Өвчтөний дэлсэх үеийн ЗЦБ, зүрхний хэт авиан шинжилгээг улаан хоолойгоор хийж, тосгуур хоорондын таславчийн цоорхойг илрүүлэв. Зүрхний тодосгогчтой компютер томограммд зүүн тосгуур, ховдол цээжний баруун талд байгаа нь харагдана.*

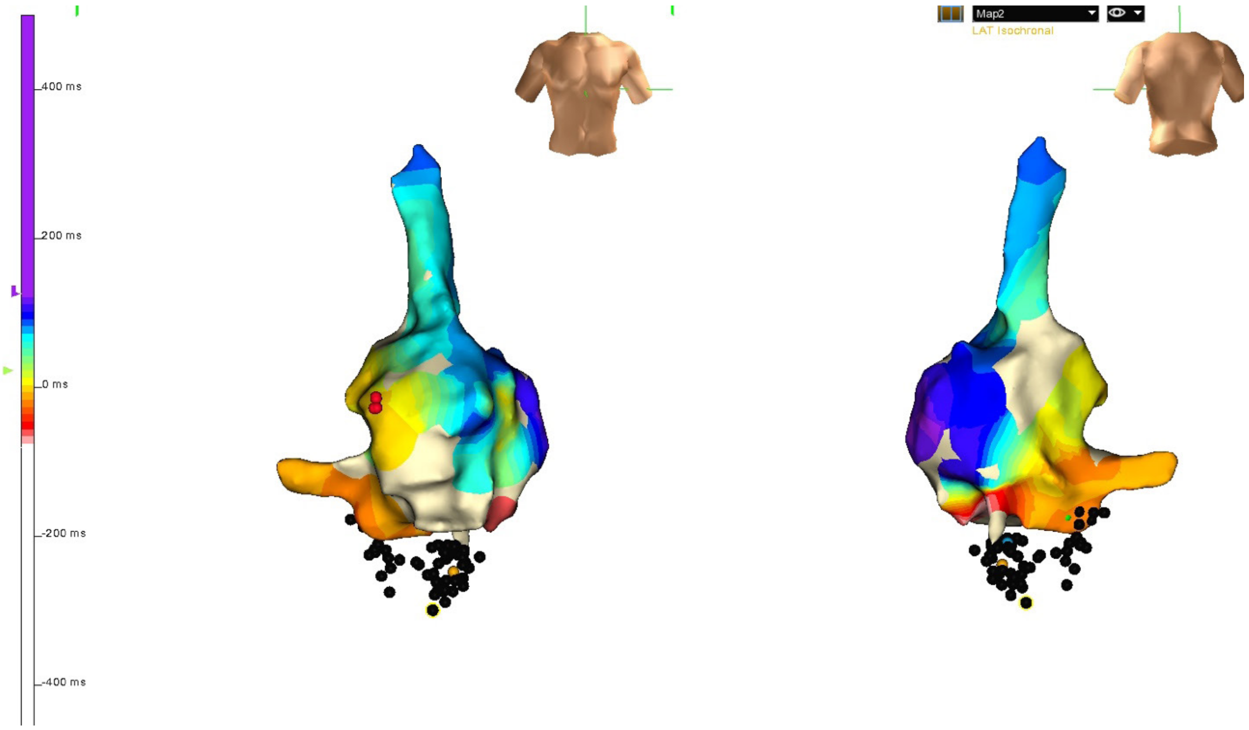
Зүрхний хэм алдагдлыг аблаци эмчилгээ хийж эмчилсний дараагаар тосгуур хоорондын таславч нөхөх хагалгаа хийхээр эмч нар зөвлөлдөн шийдсэн тул өвчтөнд электрофизиологийн шинжилгээ, 3D mapping, радиодолгионт катетр аблаци эмчилгээ хийхээр төлөвлөв. Электрофизиологийн шинжилгээнд титмийн синусын хоёрлосон аравт катетр, баруун ховдлын оройд дөрөвт катетр, Гиссийн багцын бичлэгийг мөн дөрөвт катетр (Зураг 2) тус хэрэглэв.





Зураг 2. *Электрофизиологийн шинжилгээгээр өвчтөнд тосгуурын чичиргээ 2:1 харьцаагаар илэрнэ. Цээжний зүүн хажуу харалтаар зүрхэнд байрлуулсан катетруудыг харуулав.*

Электрофизиологийн шинжилгээгээр тосгуурын чичиргээ оношилогдсон тул 3D mapping ашиглан cavotricuspid isthmus дээр катетр аблаци хийж, cavotricuspid isthmus block үүсгэв.



Зураг 3. *3D mapping зураглалаар баруун тосгуур, cavotricuspid isthmus хориг (хөх сум) үүсгэсэн байдлыг харуулав.*

Аблацийн дараагаар програмчилсан цахилгаан сэдээлт хийсэн боловч дахин хэм алдагдал илрээгүй. Аблацийн дараах 2 сарын хяналтанд зүрх дэлсэх зовуурь давтан илрээгүй тул тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой нөхүүлэх хагалгаанд өвчтөнг илгээлээ.

ДҮГНЭЛТ

Манай оронд өмнө нь адил төстэй тохиолдол таарч байгаагүй билээ.

ТЭМБҮҮГИЙН ШАЛТГААНТ ХОДООДНЫ ШАРХЛАА ӨВЧНИЙ ТОХИОЛДОЛ

Бү.Болормаа, Д.Ариунзул›, Л.Энхжаргал›› БГДЭМТ, Б.Энхчулуун ЭСҮТ›››, О.Баярмаа

ХУРААНГУЙ

Тэмбүү нь Treponema pallidum-р үүсгэгддэг, архаг удаан явцтай, хүний биеийн бүх эрхтэн тогтолцоо /арьс салст, дотор эрхтэн, мэдрэл, тулгуур хөдөлгөөний эрхтэн /-г гэмтээдэг, ураг дамжин халдварладаг бэлгийн замын халдварт өвчин юм. Тэмбүүгийн шалтгаант ходоодны шархлаа нь нийт тэмбүүтэй өвчтөнүүдийн зөвхөн 1%-д тохиолддог боловч тэмбүүгийн өвчлөл дэлхий даяар нэмэгдэж байгаа тул эмч нар энэ эмгэгийн талаар мэдээллэлтэй байх шаардлагатай. Тэмбүүгийн шалтгаант ходоодны шарх нь хоёрдугаар үеийн тэмбүүтэй өвчтөнүүдэд 50%, гуравдугаар үеийн тэмбүүтэй өвчтөнүүдэд 6% тохиолддог. Өвчтөнүүдийн 92% хэвлийн өвдөлт, 71% дотор муухайрах, бөөлжих, 60% биеийн жин буурах эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрдэг. Ходоодны дурангийн шинжилгээгээр өвөрмөц шинж тэмдэг илрэхгүй боловч ходоод, дээд гэдэсний шархлаат өөрчлөлт түгээмэл тохиолддог.

Түлхүүр үгс: *Ходоодны шархлаа. Ходоодны тэмбүү.Treponema pallidum*

УДИРТГАЛ

Тэмбүүгийн шалтгаант ходоодний эмгэг өөрчлөлт нь гастроэнтерологийн хүрээнд төдийлөн дурдагддаггүй ч 1834 онд Андрал тэмбүүгийн шалтгаант ходоодны эмгэгийн 2 тохиолдлыг нийтлүүлснээс хойш анагаах ухааны судалгааны сэдэв байсаар ирсэн. Ходоодны тэмбүүгийн дундаж нас 39, 21-78 насанд тохиолддог. Нийт тохиолдлын 63% эрэгтэйчүүд, ялангуяа эрэгтэй хүнтэй бэлгийн харьцаанд орсон хүмүүс тохиолддог. Ходоодны дурангийн шинжилгээнд салст бүрхүүлийн хаван, өнгөц шархлаа, мөхлөгт өөрчлөлт, гипертрофийн өвөрмөц бус шинж тэмдэгээр илэрдэг өвчин юм. Эмнэлзүйн шинж тэмдэг илрэх хугацаа хувь хүн бүрт харилцан адилгүй. Оношлогооны хувьд нэгдүгээр үе шатанд хатуу ярнаас арчдас авч микроскопоор шинжилнэ. Нэг, хоёрдугаар үед цуснаас шинжилгээ авч оношлох боловч уг шинжилгээг хийлгэхдээ бусад БЗХӨ-ны үүсгэгч илрүүлэх шинжилгээ хийлгэх хэрэгтэй. Хэрэв гуравдугаар үе шатанд орсон бол тархи нугасны шингэнд тэмбүүгийн үүсгэгч тодорхойлох шинжилгээ хийлгэх хэрэгтэй. Тэмбүүгийн халдварын ийлдэс судлалын шинжилгээнд ийлдсийн уургийн түргэн урвалын сорил (RPR), цайвар спирохетийг илрүүлэх цус наалдуулах урвал (TPHA)-ыг ашиглана. RPR болон TPHA – ийн хариу хоёулаа эерэг, RPR-ын шингэрүүлэлт >1:2 үед тэмбүүгийн халдварын тохиолдол гэж үзнэ. Бидний тохиолдолд 27 настай эмэгтэйд хэвлийн дээд хэсгээр өвдөх, суулгах, халуурах/39 хэм хүртэл, хоолой өвдөх шинж тэмдгээр илэрч эхэлсэн бөгөөд ходоодны хавдар сэжиглэн хоёр удаагийн дурангаар эдийн шинжилгээ авагдсан.

ЯЛГАН ОНОШЛОГОО

1. **Хеликобактерийн шалтгаант ходоодны шархлаа:** Ходоодны шархлааны 80% хеликобактерийн шалтгаантай байдаг. Ходоодны гарах хэсэг, дээд гэдэсний эхлэл хэсэг илүү байрладаг. Амьд сорьцийн шинжилгээнд нейтрофилтэй эсвэл нейтрофилгүй лимфоплазмоцитын эсийн нэвчдэс, мөхлөгт өөрчлөлт, гэдэсний метаплази илэрнэ.
2. **Аутоиммун гастрит:** Шалтгаан бүрэн судлагдаагүй, ховор тохиолддог эмгэг бөгөөд удамшлын хүчин зүйл болон дархлааны эмгэгтэй холбоотой байх магадлал өндөр. Амьд сорьцын шинжилгээнд хүнд хэлбэрийн хатингаршил, плазмоцит, лимфоцит эсийн нэвчдэс, гистоиммунологит ханын эсийн эсрэг, дотоод хүчин зүйлийн эсрэг аутоэсрэг бие илэрдэг.
3. **Ходоодны хорт хавдар:** Ходоодны хавдар нь өвөрмөц шинж тэмдэг байхгүй ихэвчлэн урьдчилан сэргийлэх ходоодны дурангийн шинжилгээгээр оношлогддог. Ходоодны дурангийн шинжилгээнд салст бүрхүүлийн хаван, нэвчдэс, гүн шархлаа, мөхлөгт өөрчлөлт, үхжилт өөрчлөлт, гипертрофийн өвөрмөц бус шинж тэмдэгээр илэрдэг.

Эмнэлзүйн тохиолдол: 27 настай, эмэгтэй.

Зовиур: Хэвлийн дээд хэсгээр өвдөнө. Дотор муухайрч огиулна. Хоолны дуршил буурсан. Турна. Өглөөгүүр хааяа ногоон өнгийн цэртэй ханиалгана.

Өвчний түүх: 2023 оны 8-р сарын сүүл үеэс хэвлийн дээд хэсгээр өвдөж эхлэн УБ-Сонгдо эмнэлэгт үзүүлэн ходоод дурандуулж ходоодны шарх оношлогдсон. Тухайн үед эдийн шинжилгээ авсан. Түүний дараа УНТЭ ГЭТ-н эмчид үзүүлэн эмийн эмчилгээ зөвлөсөн боловч эм уугаагүй. Хэвлийн өвдөлт намдахгүй байсан тул дахин УНТЭ ГЭТ-н эмчид үзүүлэн давтан ходоод дурандуулж эдийн шинжилгээ авч нэмэлт шинжилгээ бүрдүүлж 2023.10.06-10.16-ны хооронд ГЭТ-д хэвтэн эмчлүүлсэн. Эмнэлэгт хэвтэх хугацаанд серологи шинжилгээ өгч тэмбүү оношлогдсон. Ханиалгах шинж тэмдэг сүүлийн 7 хоногийн өмнө эхэлсэн.

Амьдрлын түүх: 1996 онд Улаанбаатар хотод төрсөн. 4 хүүхэдтэй айлын бага хүүхэд. Ам бүл 3. Аав, ээжийн хамт амьдардаг. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Одоо хувиараа гэр бүлийн бизнес эрхэлдэг.

Тамхи 9жил татаж байгаа.

Ерөнхий үзлэг: Биеийн ерөнхйи байдал дунд. Байрлал идэвхитэй. Ухаантай, орчиндоо харьцаатай. Мах мариа их, таргалалттай. БЖИ 32.74 /кг/м2/. Арьс, салст чийглэг, эмгэг тууралтгүй. Уушги чагналтаар 2 талд цулцангийн амьсгалтай. АТ-17 удаа/мин. Сатураци 95%. Зүрх чагналтаар авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. ЗЦТ- 85 удаа/мин. АД 115/71 мм.муб. Хэл чийглэг, өнгөргүй. Хэвлий зөөлөн, өнгөц тэмтрэлтээр хэвлийн дээд хэсгээр бага зэрэг эмзэглэлтэй. Шээсний гарц хэвийн. Баас өдөрт 1 удаа, шингэн тогтоцтой, шаргал өнгөтэй, эмгэг хольцгүй гарна.

ШИНЖИЛГЭЭНД:

Лабораторийн шинжилгээнд:

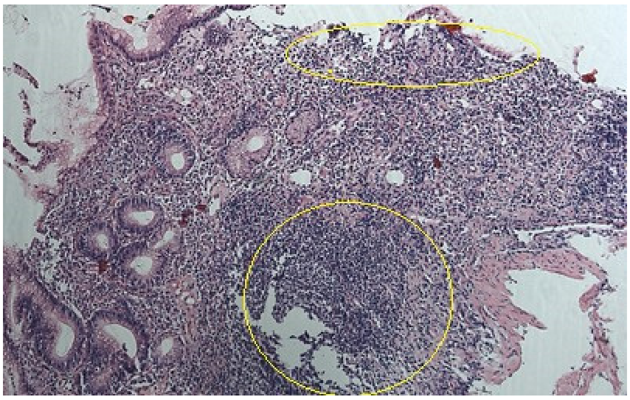
ЦДШ (2023.10.07): Цагаан эс -11.22 -лейкоцитоз
Биохими (2023.10.07): СРБ -10.78мг/л – үрэвслийн уураг ихэссэн.
Амьсгалын уреазын тест (2023.09.05): 157
Ийлдэс судлал (2023.10.11): RPR/+/, TPHA/+/, Anti-HIV/-/
(2023.11.01): RPR титр 1:16, TP-Ab ELISA – positive /ХӨСҮТ/
Цэрний нян судлал (2023.10.08): Эмгэгтөрөгч нян илрээгүй
Хөөмийн арчдасын нян судлал (2023.10.07): Эмгэгтөрөгч нян илрээгүй

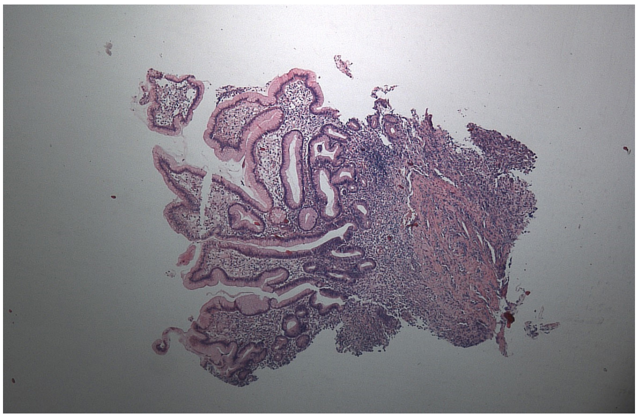
Эдийн шинжилгээ: 2023.09.06 /Сонгдо/

Pathologic diagnosis: Stomach, antrum, endoscopic biopsy: Chronic gastritis, with severe lymphocyte infiltration and necrotic- inflammatory debris of the ulcer.
Note: Recommended IHC to exclude lymphoma.

Эдийн шинжилгээ: 2023.09.15 /ЭСҮТ/

Ходоод, гарах хэсэг: Архаг идэвхит шархлаат гастрит, лимфофолликуляр хиперплази /K29.5/ Хеликобактери /+++/

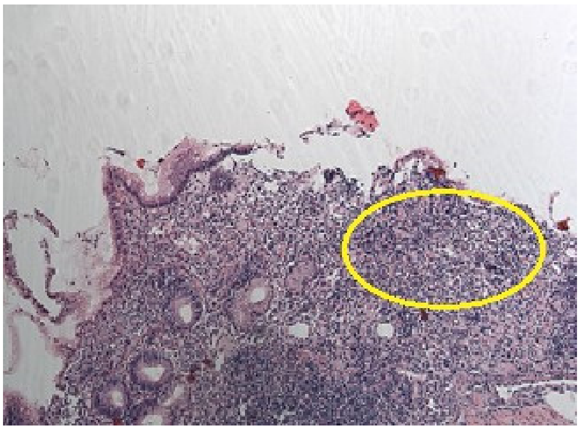




Дээд хэсэг: Гадаргуугийн хучуур хууларсан, шалбархайт гэмтэц.

Доод хэсэг: Лимффолликуляр хиперплази, нэг бөөмт үрэвслийн эсийн нэвчдэс.

Хучуурын доторхи нейтрофиль эсийн нэвчдэс

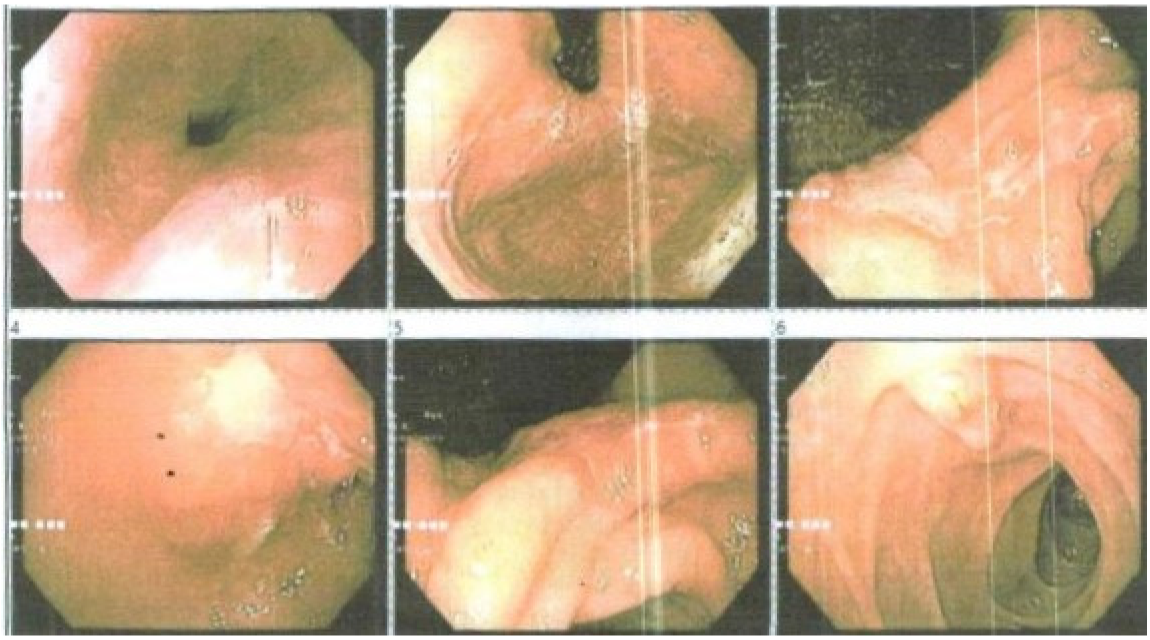


Шархны грануляци болсон хэсэг

Багажийн шинжилгээ:

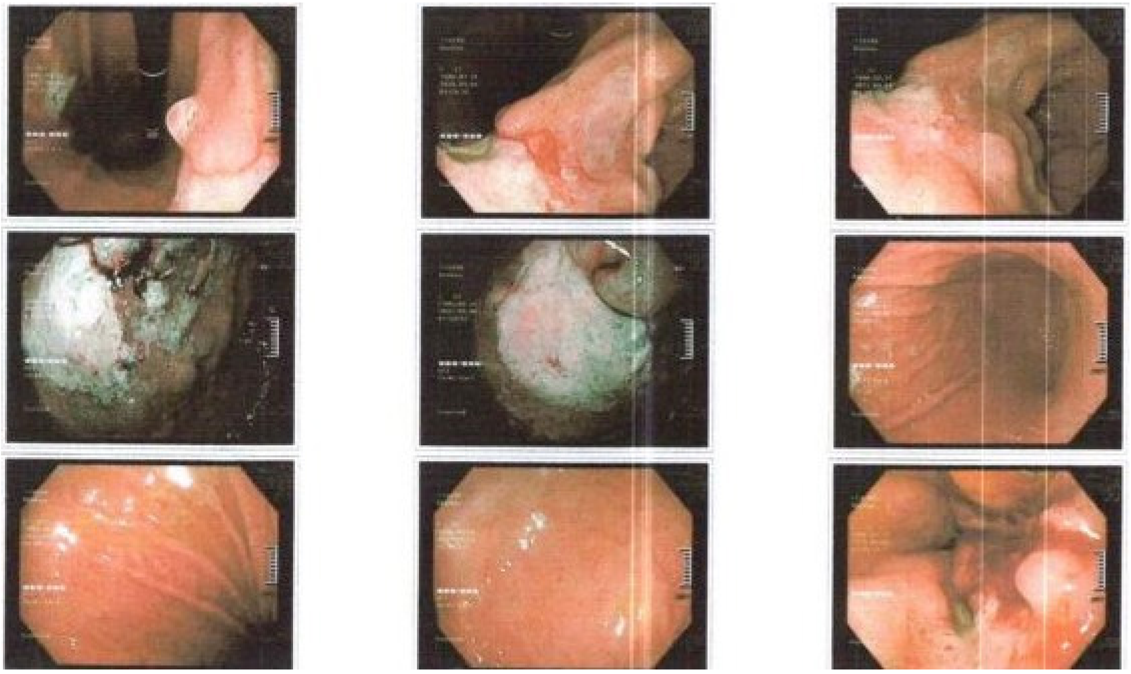
Ходоодны дуран:2023.09.04 /Сонгдо/

Esophagus: GERD grade M.
Stomach: Atrophy, Diffuse redness. Spotty redness, Sticky mucus. Mucosal swelling.
Duodenum: Superficial bulbitis.
Lesion specific findings: Big ulcerative mass lesion on anterior wall of antrum -biopsy was taken
Susp. AGC, type 2.
Active gastritis /C-III/
DDX: Malignant lymphoma.



Ходоодны дуран: 2023.09.14 /УНТЭ/

Sedated gastroscopy: Esophagus: GERD grade A. Stomach: Diffuse superficial gastritis. Atrophic gastritis C-II. Ulcerative lesion on the prepylorus, angulus and antrum size 1.5-2.0 cm. Biopsy was taken. Duodenum: Normal. Recommendation: Follow up after treatment. Check result biopsy.



Хэвлийн болон бага аарцгийн хөндийн эрхтэнүүдийн тодосгогчтой КТ: 2023.09.11 /УНТЭ/

Элэгний гадаргуу жигд, хэмжээ хэвийн, паренхимийн зураглал нэгэн төрлийн. Элэгний сегментүүдэд артери болон бусад фазуудад тодрох голомтот болон уйланхайт өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдийн хэмжээ хэвийн, хана жигд, хүүдийд КТ-д тодрох чулуугүй. Элгэн доторхи цөсний замууд өргөсөлгүй, цөсний ерөнхий суваг өргөсөлгүй, илэрхий саатал, рентгенд тодрох чулуугүй. Дэлүү 12.7-4.5 см хэмжээтэй томорсон. Паренхимийн зураглал нэгэн төрлийн голомтот үүсгэвэр үгүй. Нойр булчирхайн зураглал ердийн, паренхимид голомтот болон эзэлхүүнт өөрчлөлт үгүй. P-duct өргөсөлгүй. 2 талын бөөрний дээд булчирхай ердийн, голомтот болон эзэлхүүнт өөрчлөлтгүй. 2 талын бөөрний хэлбэр, хэмжээ, байрлал хэвийн, гадаргуу жигд, паренхимид голомтот болон уйланхайт өөрчлөлт үгүй. 2 талын бөөрний аяганцар, тэвшинцэр, шээлгүүрүүд өргөсөлгүй, чулуугүй.

Imporession:

1. Up to 1.2 cm sized few lymph nodes in the perigastric and peripyloric spase
2. Mild splenomegaly
3. Small hypodense lesion in the uterine anteriosuperior wall

Susp: Uterine fibriods

ЭМНЭЛЗҮЙН ОНОШ: Chronic multiple ulcers on the prepylorus, angulus and antrum, size 1.5-2.0cm. Acute tonsillitis. Obesity Ist.

DDS: Gastric syphilis

Хийгдсэн эмчилгээ:

- HP-ийн эсрэг эрдикаци эмчилгээ I схем
- Антибиотик
- Өвдөлт намдаах
- Бусад шинж тэмдгийн эмчилгээ хийгдсэн.

ҮР ДҮН: Эмийн эмчилгээнд хэвлийн өвдөлт намдаж, зовуурь багасан эмнэлгээс гарсан. 1 сарын дараа ходоодны дуран давтан хийлгэж биопси авах, ХӨСҮТ-ийн ДОХ бэлгийн замын халдварт өвчний төвд хандан оношилгоо эмчилгээг үргэлжлүүлэхийг зөвлөн эмнэлгээс гаргасан.

ХЭЛЦЭМЖ: Монгол улсад хоол боловсруулах замын тэмбүүгийн тархалт, эмчилгээний үр дүнгийн талаар хийгдсэн судалгаа байдаггүй. Ихэнхи батлагдсан өвчтөнүүдийн 83% нь пенициллины бүлгийн антибиотик эмчилгээнд шинж тэмдэг арилж байсан бол 17% нь хавдар гэж андуурагдан оношлогдсоны улмаас мэс засал эмчилгээ хийлгэсэн байна. УНТЭ-ГЭТөвд анх удаа тохиолдон бүртгэгдлээ.

НОМЗҮЙ:

1. "Syphilis: Epidemiology, pathophysiology, and clinical manifestations in patients without HIV" www.uptodate.com accessed on 2023.10.31
2. Koh Okamoto, Shuji Hatakeyama, Masami Umezawa, Seishu Hayashi, Gastric syphilis: The great imitator in the stomach, IDCases, Volume 12, 2018, Pages 97-98, ISSN 2214-2509, https://doi.org/10.1016/j.idcr.2018.03.015.
3. S Kakimoto, Y Harada, T Shimizu, Gastric syphilis, *QJM: An International Journal of Medicine,* Volume 116, Issue 9, September 2023, Pages 800–801, https://doi.org/10.1093/qjmed/hcad096

ХҮҮХДЭД ТОХИОЛДОХ ТАРХИНЫ АНХДАГЧ МЕЛАНОМА

Ш.Орхонтуул[1], Л.Аваажигмэд[1], Э.Дулам[1], Б.Билгүүн[1], Х.Лхагважав[1], О.Туул[2], Ц.Саруул[3], Б.Мөнхбаатар[4], Д.Оюунбилэг[4], Д.Энхболд[1]

[1]Мэдрэлийн мэс заслын тасаг, УГТЭ, [2]Мэдрэлийн эмгэг судлалын тасаг, ЭХЭМҮТ,
[3]Эмгэг Судлалын Үндэсний Төв, [4]Мэдээгүйжүүлэг эрчимт эмчилгээний тасаг, УГТЭ

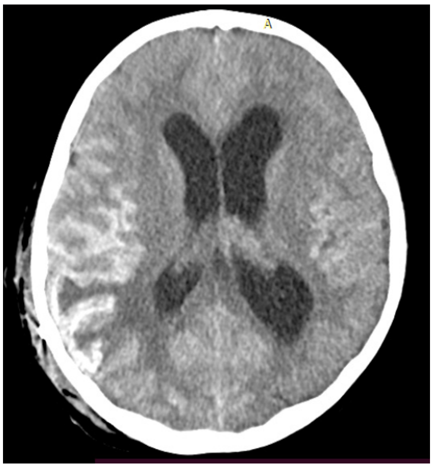
ҮНДЭСЛЭЛ:

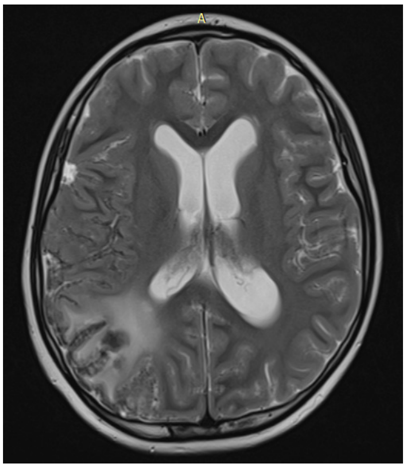
Тархины анхдагч меланома нь дүрс оношлогооны шинжилгээгээр оношлоход амаргүй, өвчтөнд илэрч байгаа эмнэлзүйгээр уг хавдрын оношийг сэжиглэх шаардлагатай эмгэг юм. Тархины анхдагч меланома (ТАМ) нь ховор тохиолддог бөгөөд нийт меланомагийн тохиолдлын дотор 1%, нийт тархины хавдрын дотор 0.07%-г эзэлдэг [1,5] Хүүхдэд тохиолдох меланома нь хүн амын дунд тогтвортойгоор буурч байгаа боловч өсвөр насныхны дунд тохиолддог хавдрын 2-т бичигдэж байна [2,3,4]. Эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь насанд хүрэгчдийнхтэй төстэй бөгөөд үүнд арьсны өнгө цайвар байх, удамд меланомагийн тохиолдол бүртгэгдсэн байх, хэт ягаан туяаны өртөлт өндөр байх зэрэг хүчин зүйлүүд багтана. Меланоцит нь leptomeninges –д агуулагддаг бөгөөд эндээс харахад төв мэдрэлийн тогтолцоо (ТМТ) дахь эдээс уг хавдар эхэлдэг. Анхдагч меланомагийн тохиолдол ховор бүртгэгддэг байна. Хэдийгээр зарим багажийн шинжилгээгээр меланомагийн онош байх магадлалтай тохиолдлууд гардаг боловч менингиома, тархины анхдагч глиома зэрэг хавдруудтай андуурагдах нь бий. Уг хавдрын үед меланин болон цусан бүтээгдэхүүнүүд хавдрын голомтод агуулагддаг тул MRI шинжигээгээр өвөрмөц байдлаар харагддаг байх магадлалтай. Мөн меланоцитын хавдрууд нь цус алдах магадлал өндөр бөгөөд меланин болон гемосидерин нэгэн зэрэг илэрдэг [3,6]. Анхдагч хавдрын голомт нь арьс болон нүдний торлогт илрээгүй бол ТМТ-с гадна үүссэн меланомаг үгүйсгэнэ. Хэдийгээр ховор тохиолдох боловч аль болох эрт үед нь оношилж, тохирох арга хэмжээг авсан тохиолдолд эмчилгээний үр дүн, тавилан сайн байх боломжтой. Шинээр таталт өгч эхэлсэн, тархины анхдагч меланоматай өвчтний ховор тохиолдлыг танилцуулахыг зорилоо.

Түлхүүр үгс: *Тархины анхдагч меланома (ТАМ), төв мэдрэлийн тогтолцоо (ТМТ)*

ТОХИОЛДОЛ

9 настай эрэгтэй, тоник клонус таталт өгнө, хоолонд дургүй гэсэн зовиуртай. Үзлэгээр мэдрэлийн голомтот шинж үгүй. Лабораторийн шинжилгээний үзүүлэлтүүд хэвийн. Тархины компьютер томографи (КТ), соронзон резонанст томографи (СРТ)-ийн шинжилгээнд орсон.

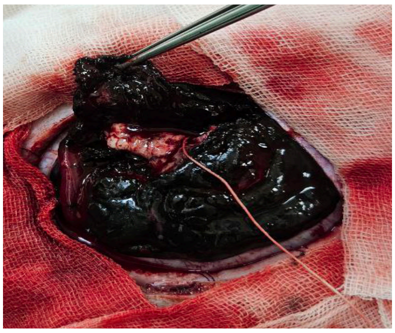




Зураг 1. *Зүүн тал-Толгойн КТ: Баруун талын зулай-чамархай хэсгийн тархины ховил завсраар цус төст цайваржилт харагдана. Тархины ховдлууд өргөссөн.*

Баруун тал-Тархины СРТ: Т2 горим-баруун зулай-чамархай хэсэгт тархины ховил завсраар гиподенси нэг төрлийн бус өөрчлөлт илэрнэ. Уг өөрчлөлтийн эргэн тойрон бага зэрэг хавантай байна.

Хийгдсэн мэс засал: Баруун зулайд краниотоми хийж, хатуу хальсыг нээхэд том хэмжээтэй, бараан өнгөтэй, судаслаг, хатуу, олон жижил дагуул хэсгүүдтэй, арахнойд мембран дээр байрласан хавдар илэрсэн. Хавдар нь тархины ховил дагуу шигдсэн байдалтай харагдсан. Тухайн тархины хэсэг бараан хар өнгөтэй, арахнойд мембрантай наалдсан, цус алдахдаа амархан байсан. Хавдрыг авч, эдийн шинжилгээнд илгээсэн бөгөөд эдийн шинжилгээнд меланома батлагдсан.



Зураг 2. *Хавдрын макро зураг. Баруун зулай хэсэгт хатуу хальсыг нээхэд хар бараан өнгөтэй, хатуу, нөсөөжилттэй эмгэг масс харагдаж байна. Уг массыг сөхөхөд тархины ховил завсар луу шигдэж байрласан эмгэг хэсэг харагдана.*

ХЭЛЦЭМЖ

Анхдагч тархины меланома нь маш цөөн тохиолддог ховор хавдрын төрөл бөгөөд 100 000 өвчтөн тутамд 0,005 тохиолдол, тархины нийт хавдрын дотор 0.1%-г эзэлдэг байна. КТ шинжилгээгээр оношийг бүрэн тавих боломжгүй бөгөөд меланоз, арьс мэдрэлийн эмгэг, анхдагч арьсны меланомагийн өгүүлэмжгүй бол оношлоход төвөгтэй байдаг. хүүхдийн практикт ихэнх тохиолдол нь арьсны меланоз, төрөлхийн аварга эсийн невустай холбоотой байдаг. Тархин дахь меланин нь биеийн бусад хэсэгтэй нэгэн адил Т1 болон Т2 дээр богиносч, тодрол ихэсч, буурч тус тус харагдана. Голомтот өөрчлөлтөнд цус алдалт үүссэн байх нь Т1 дээр өндөр дохионы эрчмээр харагддаг бөгөөд үүнийг гемосидеринээс ялган оношилдог. СРТ болон КТ шинжилгээгээр харилцан адилгүй үр харагддаг байна. Багажийн шинжилгээгээр гарч байгаа өөрчлөлт дээр тулгуурлан, эдгээр 2 эмгэгийг ялгах боломжтой бөгөөд олон мэргэжлийн багийн хамтарсан оношлогоо, эмчилгээ нэн чухал. Эмгэг судлалын шинжилгээгээр меланома нь хатуу, бараан нөсөөтэй, хатуу хальсан дээр суурилсан байх бол цусархагшилын хавдар нь илүү үхрийн мах мэт улаан өнгөтэй, бүлэгнэсэн цусны агууламжтай байна. Тархины анхдагч меланома нь ховор тул арьсны болон нүдний үзлэгийг эхэлж хийгээд үгүйсгэгдсэн бол дараа нь тархины хавдрыг авч үзнэ. Биеийн аль нэг өөр хэсэгт үүссэн меланома тархинд үсэрхийлсэн байх магадлал бий. ТМТ-ны үсэрхийлсэн меланоцитын голомт нь тархинд нөсөөжсөн голомт илэрдэг гол шалтгаан бөгөөд өвчний тавилан болон авах арга хэмжээ нь анхдагч меланин агуулсан голомтоос эрс ялгаатай [7]. Хэвийн үед leptomeninges-т меланоцит агуулагддаг бөгөөд ялангуяа уртавтар тархины дотор талд, тархины сууринд байрладаг байна. Иймд эдгээр хэсгүүдэд меланома илрэх нь leptomeningeal хэвийн бус меланоцитээс үүдэлтэй хавдар үүсдэг [8]. Тавилан харилцан адилгүй байх бөгөөд хийгдсэн эмчилгээнээс ихээхэн хамаардаг. Эмчилгээний гол арга нь меланоцитын хавдрыг мэс заслаар бүрэн тайрч, мэс заслын дараа хими туяа эмчилгээ хийх явдал юм. Насанд хүрэгчдийн амьдрах дундаж хугацаа 17 жил байна. Эсрэгээрээ хүүхдэд тавилан муу байх бөгөөд шинж тэмдэг илэрснээс хойш амьдрах хугацаа 8 сар байдаг [8]. Үсэрхийлсэн меланомагийн үед амьдрах хугацаа 5-6 сар байна. Тархины анхдагч меланоматай зарим өвчтнүүдийн хувьд эмчилгээний үр дүн сайн байх боловч хавдар дахих, үсэрхийлэл үүсэх магадал өндөр [8].

ДҮГНЭЛТ

Тархины анхдагч меланомаг дан багажийн шинжилгээгээр оношлох боломжгүй бөгөөд эмнэлзүй болон бодит үзлэг нэн чухал. Мэс заслын үеэр нүдээр харах нь мэдрэлийн мэс засалч болон эмгэг судлаач эмчид оношлох боломжийг олгодог. Энэ удаагийн тохиолдол нь ховор тохиолдох хүүхдийн тархины анхдагч меланома байв. Дүрс оношлогооны эмч, арьсны эмч, нүдний эмч, эмгэг судлаач эмч, мэдрэлийн мэс засалч, хавдрын эмч нарын хамтарсан баг онош тавьж, шаардлагатай эмчилгээг хийнэ.

НОМЗҮЙ:

1. Saiyed F, Hamilton E, Austin M. Pediatric melanoma: Incidence, treatment, and prognosis. Ped Health Med Therap. 2017;8:39–45.
2. Tang K, Kong X, Mao G, et al. Primary cerebral malignant melanoma. Medicine. 2017;96(4):e5805.
3. Ghosal N, Sivaraju L, Mahadevan A, et al. Sphinx of the tissue diagnosis. Asian J Neurosurg. 2019;14(1):275.
4. Rodriguez-Hernбndez A, Vidal-Anaya V, Echevarrнa-Escudero M. New onset seizure leading to the diagnosis of primary central nervous system melanoma in a 17-year-old male. 2020 ASPHO Conference Paper and Poster Index. Pediatr Blood Cancer. 2020;67:S2
5. Po-Hsuan L, Liang-Chow W, E-Jian L. Primary intracranial melanoma. J Cancer Res Pract. 2017;4(1):2326.
6. Arbelaez A, Castillo M, Armao DM. Imaging features of intraventricular melanoma. Am J Neuroradiol. 1999;20(4):691–93.
7. Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopoulos JG. Pigmented lesions of the central nervous system: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2009;;29(5):1503–24.
8. Balakrishnan R, Porag R, Asif DS, et al. A case report and treatment options available. Case Rep Oncol Med. 2015;2015:1–7.

EXTRAPLEURAL SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE THYROID GLAND: A CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

Sanchir-Erdene Bilegsaikhan, Jung Ho Park, Jae Hyeon Jeon, Yong Joon Suh

Department of Hallym University Sacred Heart Hospital, Gyeonggi-do 14068, South Korea
Department of Biomedical Science, Hallym University, Chuncheon 24252, South Korea
Department of General Surgery, First Central Hospital 210648, Mongolia\

Abstract

BACKGROUND

Solitary fibrous tumor (SFT) is an uncommon mesenchymal neoplasm that arises from the pleura. A few SFTs have also been described in extrapleural sites.

However, SFT of the thyroid gland is rare. Here, we report a case of extrapleural SFT on the thyroid gland, in addition to a literature review.

CASE SUMMARY

A 59-year-old man visited our hospital in July 2017 complaining of a large mass in his neck. His thyroid function test results, including antibody levels, were within the normal limits. Ultrasonography showed a 4.7 cm*4.0 cm*3.2 cm solitary mass of intermediate suspicion in the left thyroid lobe. A fine-needle aspiration biopsy was subsequently performed. The pathologist reported a benign follicular lesion. However, the size of this nodule increased to 5.5 cm *5.0 cm*3.4 cm by April 2018. After a multidisciplinary discussion, a left lobectomy was performed in May 2018. The specimen showed a well-demarcated, partly encapsulated, soft nodule of whitish and tan/brown color on the cut surface.

Light microscopy revealed high cellularity with moderate cytologic atypia. The mitotic count was 5/10 high-power fields. There was no tumor necrosis or lymphovascular invasion. The tumor was CD34-positive and signal transducer and activator of transcription 6-positive. Neither thyroid transcription factor-1 nor cytokeratin expression was detected. The Ki-67 showed intermediate proliferative activity. The final diagnosis was extrapleural SFT of the thyroid gland with a clear resection margin. The patient was discharged without complication three days after the surgery.

CONCLUSION

In the literature, extrapleural SFT of the thyroid gland has been reported to behave indolently with the capacity for recurrence and rare metastasis, although surgical resection is the treatment of choice. Understanding this disease entity is important for accurate diagnosis and proper management.

Key words: *Solitary fibrous tumor; Mesenchymal neoplasm; Thyroid gland; Surgery; Case report; Revie*

INTRODUCTION

Solitary fibrous tumor (SFT) is an uncommon spindle-cell neoplasm. In 1931, it was first reported by Klemperer and Coleman[1] as a pleural tumor. Since then, and for many years, as more cases of pleural SFT have been reported in the literature, such neoplasms have been thought to be confined to the pleura as a type of localized fibrous mesothelioma. It has subsequently been recognized in other organs of the body. Now, it is widely accepted that SFT is a rare neoplasm of mesenchymal origin[2]. In 1993, SFT derived from the thyroid gland (SFT-T) was first described in three patients presenting with nodular goiters[3]. To the best of our knowledge, 37 cases have been reported to date, with an increased frequency in the past few years. Typically, patients presented with a slow-growing asymptomatic mass around the neck[4]. Microscopically, the tumors are characterized by hypocellular and hypercellular areas, cytologically-bland spindle cells with patternless growth, ectatic branching blood vessels, and variable amounts of collagen[5, 6]. Well-defined immunohistochemical features and electron microscope findings support a fibroblastic, rather than mesothelial, differentiation of the tumor[7,8]. Herein, we report a case of SFT originating from the thyroid gland, as well as a literature review. The patient provided informed consent for the publication of this report.

CASE PRESENTATION

Chief complaints

A 59-year-old man visited our hospital in July 2017 complaining of neck discomfort.

History of present illness

The patient had a history of an enlarged neck mass associated with dysphagia to solids.

Physical examination

At the physical examination, a neck mass with a homogeneous and tender consistency was palpated on the left side of the neck.

Laboratory examination

The patient's thyroid function test results, including antibody levels, were within normal limits.

Imaging examination

Ultrasonography demonstrated a left-sided thyroid nodule with deviation of the trachea, showing a 4.7 cm*4.0 cm*3.2 cm solitary mass of intermediate suspicion in the left lobe (Figure 1). However, the size of the nodule was increased to 5.5 cm*5.0 cm*3.4 cm on a follow-up ultrasonography in April 2018. Computed tomography revealed a bulky and solid thyroid nodule in the transverse view (Figure 2).

Pathologic evaluation

A fine-needle aspiration biopsy was subsequently performed. The pathologist reported a benign follicular lesion

FINAL DIAGNOSIS

The final diagnosis was extrapleural SFT-T with a clear resection margin. The specimen showed a well-demarcated and partly encapsulated soft nodule of whitish and tan/brown color on the cut surface (Figure 3A). Light microscopy examination of the surgical specimen revealed high cellularity with moderate cytologic atypia (Figure 3B). The mitotic count was 5/10 high-power fields. There was no tumor necrosis or lymphovascular invasion. Immunohistochemistry staining demonstrated that the tumor cells expressed CD34-positivity and signal transducer and activator of transcription 6 (STAT6)-positivity (Figure 3C and D). Neither cytokeratin nor thyroid transcription factor-1 expression was detected (Figure 3E and F). The Ki-67 showed intermediate proliferative activity.

TREATMENT

After a multidisciplinary discussion, the patient underwent a left lobectomy in May 2018. The recurrent laryngeal nerve, as well as the parathyroid glands, was preserved. No vocal cord dysfunction was found in the laryngoscopic evaluation performed after the surgery.

OUTCOME AND FOLLOW-UP

The patient was discharged without complication three days after the surgery. Follow-up examinations have been performed every six months, without any evidence of recurrence. The patient is doing well after 17 mo.

DISCUSSION

SFTs are rare ubiquitous neoplasms of mesenchymal origin[9]. The etiology is unknown[10]. They have been described as pleural-based lesions[1], but there have been subsequent reports of SFTs in other anatomic sites as well. Less than 0.1% of all tumors arise on the head and neck area[11]. The first report of SFT-T was described in 1993[3]. Since then, only 37 cases have been published in English articles. A review of this literature is summarized in Table 1. According to the accumulative data, the mean age for the appearance of SFT-T is 54.1 ± 13.0 years (ranging from 28 to 88 years), with no sex predilection (20 females and 18 males). The size of the tumors ranged from 1.5 to 13.8 cm, with a mean size of 5.6 ± 2.8 cm. Sixteen tumors were located on the left lobe, whereas 15 tumors were on the right lobe. Two tumors were found in intrathoracic locations. Among 25 patients with available follow-up data (mean 39.4 ± 34.0 mo), one patients experienced a local recurrence and distant metastasis[12]. The clinical presentation of SFT-Ts is similar to regular thyroid neoplasms[13]. The patient commonly refers to a painless slow-growing mass, but, there may be a rapid increase in volume occasionally[14,15].

SFT-T can only be diagnosed after the exclusion of other thyroid tumors that exhibit spindle-cell morphology[16]. Possible differential diagnoses include anaplastic carcinomas, hemangiopericytomas, medullary carcinomas, sarcomas, leiomyomas, neurofibromas,

schwannomas, Riedel's thyroiditis, and lymphomas[17- 20]. The paucicellular variant of anaplastic thyroid carcinoma is featured by mildly atypical spindle cells in a sclerotic stromal background, which can morphologically resemble SFT-T[4]. Even though fine-needle aspiration biopsy is a proper procedure for the evaluation of thyroid nodules, its efficacy in the diagnosis of SFT-T is limited[2,13].

Although two reports presented a diagnosis of spindle-cell neoplasm using cytology combined with immunocytochemistry, a definitive confirmation of SFT-T was impossible using this method alone[7,18]. Proper diagnosis can be only ensured by the combination of histopathological and immunohistochemical analysis. Microscopically, SFT-T shows a unique morphology, often referred to as a "patternless" pattern, with spindle cell proliferation, intermingled with hypocellular and hypercellular areas [2,15,21]. Immunohistochemical analysis of the tumor cells has revealed positivity for progenitor cell marker (CD34), Ewing's sarcoma cell marker (CD99), apoptotic marker (Bcl-2), and mesenchymal marker (vimentin). However, no immune reactions against epithelial marker (keratin), muscle cell marker (desmin), neuron-specific marker (S-100), and thyroid transcription factor-1 have been reported[19,22].

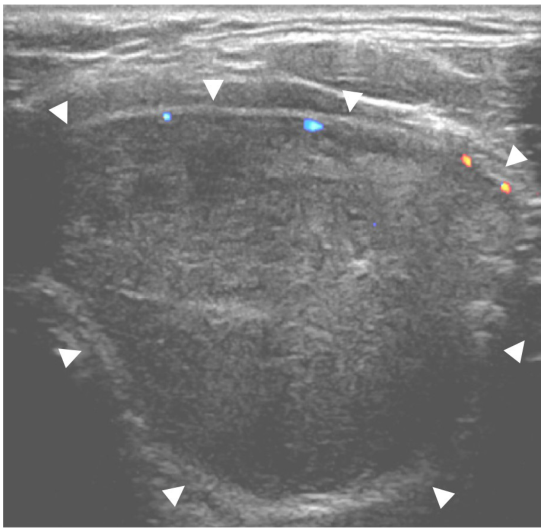


Figure 1. *Itrasonography shows a 4.7 cm x 4.0 cm x 3.2 cm heterogeneously enhancing solitary nodule arising from the left lobe of the thyroid gland (white arrow head).*

A gene fusion between NAB2 and STAT6 on chromosome 12q13 has been recently identified to be the pathognomonic molecular aberration in SFT[23]. NAB2 is a repressor of Early growth response 1 (EGR1) target genes. EGR1 is a transcription factor that couples growth factor signaling with the induction of nuclear programs of cellular proliferation and differentiation. The NAB2 fusion gains an activation domain from STAT6, which converts NAB2 into a potent transcriptional activator of EGR1. This leads to constitutive activation of EGR-mediated transcription that drives neoplastic progression. The protein STAT6 detectable by immunohistochemistry, is shown to be a reliable indicator for the NAB2-STAT6 gene fusion[24,25]. STAT6 immunohistochemistry is a highly sensitive and specific diagnostic marker for SFT[26,27]. In our case, STAT6 immunohistochemistry showed the diffuse strong nuclear positivity. This testing can be considered as a valuable adjunct in the diagnosis of SFT.

SFT-Ts are mainly benign neoplasms and there are no distinct pathologic features to help differentiate benign from malignant lesions[2,9,13]. In 1998, Vallat-Decouvelaere *et al*[28] proposed some characteristics suggesting a more aggressive behavior. The histologic features of malignancy, as defined by the World Health Organization, include the presence of high cellularity, cytological atypia, a higher frequency of mitoses (> 4/10 HPF), and evidence of tumor necrosis or infiltrating margins[29]. So far, there has only been one report of malignant SFT-T, which already presented with pulmonary metastasis when diagnosed[12]. Even without distant metastasis, the tumor presented two of the above criteria for malignancy (high cellularity and cytological atypia) in the present case.

The primary management of SFT-T is surgical, which also provides a definitive diagnosis[10,13,30]. A thyroid lobectomy may be sufficient, if there is no suspicion of malignancy, such as the invasion of surrounding structures. In the present case, there was no intraoperative finding of malignancy. Combined with the intraoperative finding of a normal right lobe, we chose to perform a left thyroid lobectomy. Thyroid- stimulating hormone suppression therapy with hormones has no rationale in the management of SFT-T, as the origin of the tumor cells is stromal[12]. Indications for chemotherapy or external radiation therapy is

controversial, even in malignant tumors[12,17]. Specially in cases of malignancy, not much is known about its behavior or prognosis because of the rarity of these tumors. Close follow-up after surgical resection of the lesions seems to be the best management. A review of this literature is summarized in Table 1[31-36]. This is the 38th case of SFT-T reported in English literature to date.

CONCLUSION

SFT-T has been reported to behave indolently with the capacity for potential recurrence and rare metastasis. The literature shows that surgical resection is the treatment of choice. Understanding this disease entity is important for accurate diagnosis and proper management.

Table 1 summary of the clinicopathological features in the reported cases of solitary fibrous tumor derived from the thyroid gland

Case	Year	Ref.	Age	Sex	Site	Size (cm)	Atypia	Mitosis[1]	Necrosis	STAT6	Treatment	F/U (mo)
1	1993	Taccagni *et al*[3]	44	F	R	6	No	Rare	NA	NA	Lobectomy	NED (60)
2	1993	Taccagni *et al*[3]	61	M	L	6	No	No	NA	NA	Subtotal	NED (48)
3	1993	Taccagni *et al*[3]	32	F	R	3.5	Yes	Rare	NA	NA	Lobectomy	NED (60)
4	1994	Cameselle-Teijeiro *et al*[8]	43	F	L	4	No	No	No	NA	Subtotal	NED (160)
5	1997	Kie *et al*[7]	48	F	R	8	No	No	No	NA	Lobectomy	NA
6	1999	Brunnemann *et al*[31]	28	F	NA	2.5	NA	4	NA	NA	NA	NA
7	2001	Rodriguez *et al*[32]	43	F	L	3.5	No	2	No	NA	NA	NA
8	2001	Rodriguez *et al*[32]	52	M	L	2.5	No	No	No	NA	NA	NA
9	2001	Rodriguez *et al*[32]	44	M	L	2	Yes	1	No	NA	NA	NA
10	2001	Rodriguez *et al*[32]	64	F	R	4.	No	2	No	NA	NA	NED (60)
11	2001	Rodriguez *et al*[32]	53	M	L	6	No	1	No	NA	NA	NED (60)
12	2001	Rodriguez *et al*[32]	47	F	R	4.5	No	No	No	NA	NA	NED (48)
13	2001	Rodriguez *et al*[32]	64	F	L	3	No	No	No	NA	NA	NA
14	2001	Deshmukh *et al*[5]	56	M	R	8	No	No	No	NA	Lobectomy	NED (12)
15	2003	Bohyrquez *et al*[6]	68	M	L	9.7	No	No	No	NA	Lobectomy	NA
16	2003	Parwani *et al*[18]	61	M	L	5	No	No	No	NA	Subtotal	NA
17	2004	Babouk[33]	45	M	L	5	No	No	No	NA	Lobectomy	NA
18	2006	Tanahashi *et al*[16]	64	M	R	5	No	No	No	NA	Subtotal	NED (57)
19	2006	Tanahashi *et al*[16]	41	M	R	3	No	No	No	NA	Lobectomy	NED (45)
20	2006	Papi *et al*[34]	70	F	R	1.5	No	No	No	NA	Total	NED (6)
21	2008	Santeusanio *et al*[22]	61	M	R	3.5	No	No	No	NA	Subtotal	NED (60)
22	2008	Santeusanio *et al*[22]	42	F	R	4.7	No	No	No	NA	Lobectomy	NED (84)
23	2009	Farrag *et al*[10]	51	M	L	7	NA	NA	NA	NA	Lobectomy	NA
24	2010	Ning *et al*[12]	76	F	R	4	Yes	High	Yes	NA	Lobectomy	RC/ MT (5)
25	2010	Larsen *et al*[11]	58	M	IT	8	No	Low	No	NA	Lobectomy	NA
26	2010	Cox *et al*[35]	69	F	NA	2.2	NA	NA	NA	NA	NA	NA
27	2011	Song *et al*[9]	37	M	L	4	No	< 1	No	NA	Subtotal	NED (12)
28	2011	Verdi *et al*[17]	47	F	L	5.2	NA	NA	No	NA	Lobectomy	NED (9)
29	2011	Verdi *et al*[17]	59	M	R	7	No	No	No	NA	Lobectomy	NED (31)
30	2013	Lin *et al*[36]	88	F	IT	9	NA	< 1	Yes	NA	Subtotal	NED (36)
31	2013	Mizuuchi *et al*[30]	78	M	R	3	No	No	No	NA	Subtotal	NED (12)
32	2013	Alves Filho *et al*[13]	60	F	R	13.8	Yes	6	No	NA	Subtotal	NA
33	2014	Boonlorm[14]	61	F	L	10.5	No	No	No	NA	Subtotal	NED (19)
34	2019	Ghasemi-rad *et al*[15]	41	F	L	11	Yes	High	No	Yes	Total	NED (10)
35	2019	Thompson *et al*[4]	44	F	NA	7	NA	NA	NA	Yes	Lobectomy	NED (41)
36	2019	Thompson *et al*[4]	45	F	NA	8.2	NA	NA	NA	Yes	Lobectomy	NED (28)
37	2019	Thompson *et al*[4]	52	M	NA	7	NA	NA	NA	Yes	Lobectomy	NED (5)
38	2019	Present case	59	M	L	5.5	Yes	5	No	Yes	Lobectomy	NED (17)

[1]The mitosis is counted per 10 high power fields. M: Male; F: Female; R: Right lobe; L: Left lobe; IT: Intrathoracic; NA: Not available; NED: No evidence of disease; RC: Recurrence; MT: Metastasis.

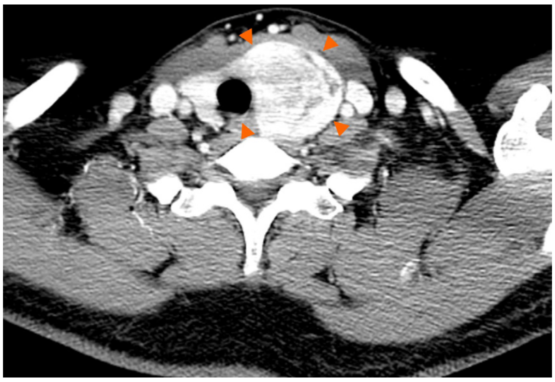


Figure 2 *Computed tomography reveals a bulky and solid thyroid nodule at transverse view (orange arrow head).*

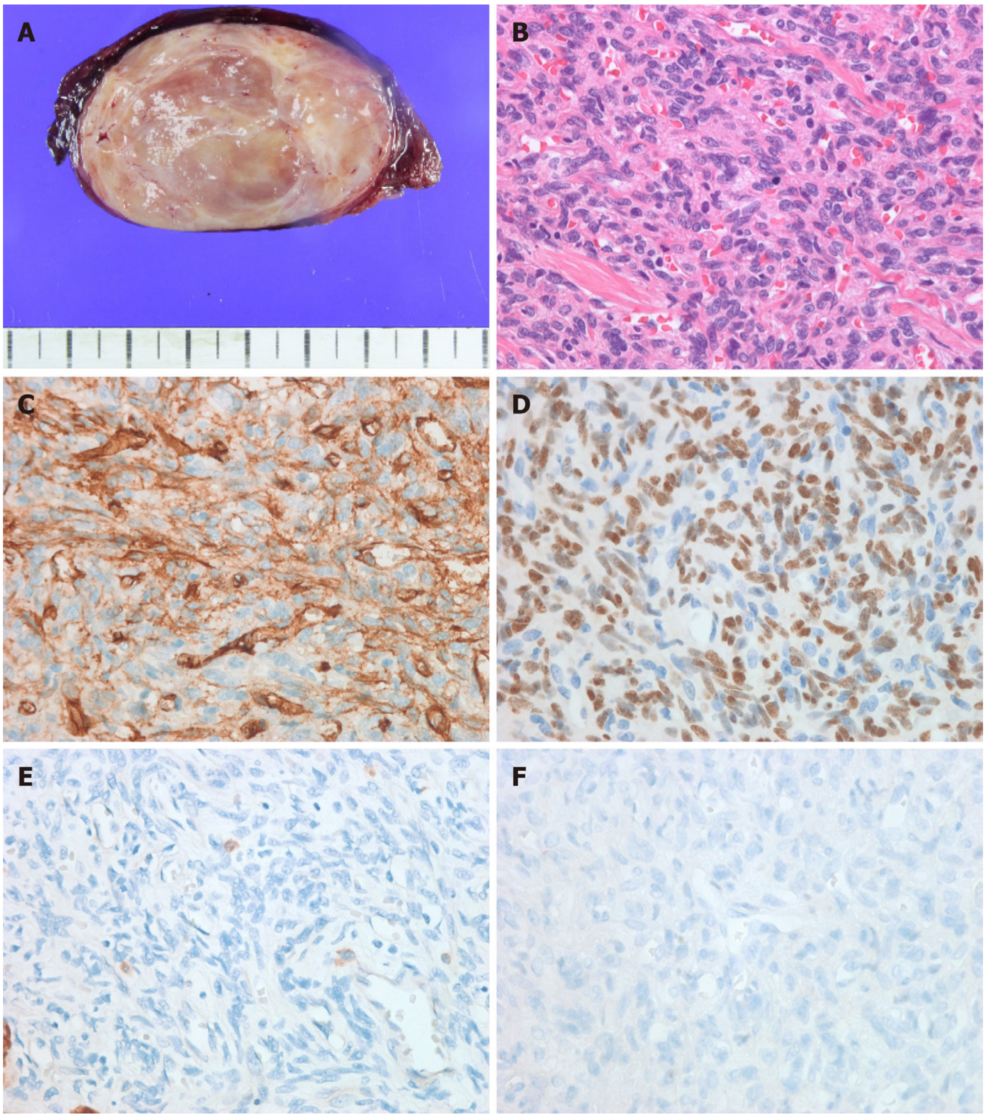


Figure 3 *Histology of a surgical specimen examined under light microscope. A: Gross image; B: Hematoxylin and eosin staining (LM, Ч 40); C: CD34 (LM, x 400); D: Signal transducer and activator of transcription 6 (LM, x 400); E: CK (LM, x 400); F: TTF-1 (LM,x 400). LM: Light microscope.*

REFERENCES

1 Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Am J Ind Med 1992; 22: 1-31 [PMID: 1415270 DOI: 10.1002/ajim.4700220103]

2 Papi G, Corrado S, Uberti ED, Roti E. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland. Thyroid 2007; 17: 119- 126 [PMID: 17316113 DOI: 10.1089/thy.2005.0202]

3 Taccagni G, Sambade C, Nesland J, Terreni MR, Sobrinho-Simxes M. Solitary fibrous tumour of the thyroid: clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of three cases. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1993; 422: 491-497 [PMID: 8333152 DOI: 10.1007/BF01606459]

4 Thompson LDR, Wei C, Rooper LM, Lau SK. Thyroid Gland Solitary Fibrous Tumor: Report of 3 Cases and a Comprehensive Review of the Literature. Head Neck Pathol 2019; 13: 597-605 [PMID: 30758754 DOI: 10.1007/s12105-019-01012-6]

5 Deshmukh NS, Mangham DC, Warfield AT, Watkinson JC. Solitary fibrous tumour of the thyroid gland. J Laryngol Otol 2001; 115: 940-942 [PMID: 11779319 DOI: 10.1258/0022215011909440]

6 Bohyrquez CL, Gonzбlez-Cбmpora R, Loscertales MC, Escudero AG, Mezquita JC. Solitary fibrous tumor of the thyroid with capsular invasion. Pathol Res Pract 2003; 199: 687-690 [PMID: 14666971 DOI: 10.1078/0344-0338-00481]

7 Kie JH, Kim JY, Park YN, Lee MK, Yang WI, Park JS. Solitary fibrous tumour of the thyroid. Histopathology 1997; 30: 365-368 [PMID: 9147086 DOI: 10.1046/j.1365-2559.1997.d01-618.x]

8 Cameselle-Teijeiro J, Varela-Duran J, Fonseca E, Villanueva JP, Sobrinho-Simoes M. Solitary fibrous tumor of the thyroid. Am J Clin Pathol 1994; 101: 535-538 [PMID: 8160648 DOI: 10.1093/ajcp/101.4.535]

9 Song Z, Yu C, Song X, Wei L, Liu A. Primary solitary fibrous tumor of the thyroid - report of a case and review of the literature. J Cancer 2011; 2: 206-209 [PMID: 21509151 DOI: 10.7150/jca.2.206]

10 Farrag TY, Micchelli S, Tufano RP. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland. Laryngoscope 2009; 119: 2306-2308 [PMID: 19806654 DOI: 10.1002/lary.20295]

11 Larsen SR, Godballe C, Krogdahl A. Solitary fibrous tumor arising in an intrathoracic goiter. Thyroid 2010; 20: 435-437 [PMID: 20373988 DOI: 10.1089/thy.2009.0237]

12 Ning S, Song X, Xiang L, Chen Y, Cheng Y, Chen H. Malignant solitary fibrous tumor of the thyroid gland: report of a case and review of the literature. Diagn Cytopathol 2011; 39: 694-699 [PMID: 21837658 DOI: 10.1002/dc.21538]

13 Alves Filho W, Mahmoud RR, Ramos DM, Araujo-Filho VJ, Lima PP, Cernea CR, Brandro LG. Malignant solitary fibrous tumor of the thyroid: a case-report and review of the literature. Arq Bras Endocrinol Metabol 2014; 58: 402-406 [PMID: 24936737 DOI: 10.1590/0004-2730000003230]

14 Boonlorm N. Solitary Fibrous Tumor of Thyroid Gland: A Case Report. Bull Dep Med Serv 2014; 39: 133-141

15 Ghasemi-Rad M, Wang KY, Jain S, Lincoln CM. Solitary fibrous tumor of thyroid: a case report with review of literature. Clin Imaging 2019; 53: 105-107 [PMID: 30317135 DOI: 10.1016/j.clinimag.2018.09.011]

16 Tanahashi J, Kashima K, Daa T, Kondoh Y, Suzuki M, Kerakawauchi H, Yokoyama S. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland: report of two cases and review of the literature. Pathol Int 2006; 56: 471-477 [PMID: 16872444 DOI: 10.1111/j.1440-1827.2006.01992.x]

17 Verdi D, Pennelli G, Pelizzo MR, Toniato A. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland: a report of two cases with an analysis of their clinical and pathological features. Endocr Pathol 2011; 22: 165-169 [PMID: 21818669 DOI: 10.1007/s12022-011-9172-9]

18 Parwani AV, Galindo R, Steinberg DM, Zeiger MA, Westra WH, Ali SZ. Solitary fibrous tumor of the thyroid: cytopathologic findings and differential diagnosis. Diagn Cytopathol 2003; 28: 213-216 [PMID: 12672098 DOI: 10.1002/dc.10264]

19 Papi G, Corrado S, LiVolsi VA. Primary spindle cell lesions of the thyroid gland; an overview. Am J Clin Pathol 2006; 125 Suppl: S95-123 [PMID: 16830961 DOI: 10.1309/4DQW6RQX3C6KRX1J]

20 Baloch ZW, LiVolsi VA. Thyroid and Parathyroid. In: Mills SE, Greenson JK, Hornick JL, Longacre TA, Reuter VE. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology. 6th ed. Lippincott Williams and Wilkins, 2015: 533- 594.

21 Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, Brennan MF, Coit DG. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. Cancer 2002; 94: 1057-1068 [PMID: 11920476 DOI: 10.1002/cncr.10328]

22 Santeusanio G, Schiaroli S, Ortenzi A, Mulи A, Perrone G, Fadda G. Solitary fibrous tumour of thyroid: report of two cases with immunohistochemical features and literature review. Head Neck Pathol 2008; 2: 231-235 [PMID: 20614321 DOI: 10.1007/s12105-008-0070-5]

23 Robinson DR, Wu YM, Kalyana-Sundaram S, Cao X, Lonigro RJ, Sung YS, Chen CL, Zhang L, Wang R, Su F, Iyer MK, Roychowdhury S, Siddiqui J, Pienta KJ, Kunju LP, Talpaz M, Mosquera JM, Singer S, Schuetze SM, Antonescu CR, Chinnaiyan AM. Identification of recurrent NAB2-STAT6 gene fusions in solitary fibrous tumor by integrative sequencing. Nat Genet 2013; 45: 180-185 [PMID: 23313952 DOI: 10.1038/ng.2509]

24 Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. Mod Pathol 2014; 27: 390-395 [PMID: 24030747 DOI: 10.1038/modpathol.2013.164]

25 BarthelmeЯ S, Geddert H, Boltze C, Moskalev EA, Bieg M, Sirbu H, Brors B, Wiemann S, Hartmann A, Agaimy A, Haller F. Solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas with different variants of the NAB2- STAT6 gene fusion are characterized by specific histomorphology and distinct clinicopathological features. Am J Pathol 2014; 184: 1209-1218 [PMID: 24513261 DOI: 10.1016/j.ajpath.2013.12.016]

26 Yoshida A, Tsuta K, Ohno M, Yoshida M, Narita Y, Kawai A, Asamura H, Kushima R. STAT6 immunohistochemistry is helpful in the diagnosis of solitary fibrous tumors. Am J Surg Pathol 2014; 38: 552-559 [PMID: 24625420 DOI: 10.1097/PAS.0000000000000137]

27 Cheah AL, Billings SD, Goldblum JR, Carver P, Tanas MZ, Rubin BP. STAT6 rabbit monoclonal antibody is a robust diagnostic tool for the distinction of solitary fibrous tumour from its mimics. Pathology 2014; 46: 389-395 [PMID: 24977739 DOI: 10.1097/PAT.0000000000000122]

28 Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. Am J Surg Pathol 1998; 22: 1501-1511 [PMID: 9850176 DOI: 10.1097/00000478-199812000-00007]

29 Fletcher CDM, Bridge JA, Lee, JC. Extrapleural solitary fibrous tumour. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn, P, Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. IARC, 2013: 80-82 Mizuuchi Y, Yamamoto H, Nakamura K, Shirahane K, Souzaki M, Tanaka M, Oda Y. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland. Med Mol Morphol 2014; 47: 117-122 [PMID: 24013381 DOI: 10.1007/s00795-013-0056-6]

30 Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG, Mooney J, El-Naggar AK, Ayala AG. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. Mod Pathol 1999; 12: 1034-1042 [PMID: 10574600]

31 Rodriguez I, Ayala E, Caballero C, De Miguel C, Matias-Guiu X, Cubilla AL, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland: report of seven cases. Am J Surg Pathol 2001; 25: 1424-1428 [PMID: 11684960 DOI: 10.1097/00000478-200111000-00011]

32 Babouk NL. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland. Saudi Med J 2004; 25: 805-807

33 Papi G, Corrado S, Ruggiero C, Livolsi VA. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland associated with papillary thyroid carcinoma. Thyroid 2006; 16: 319-320 [PMID: 16571098 DOI: 10.1089/thy.2006.16.319]

34 Cox DP, Daniels T, Jordan RC. Solitary fibrous tumor of the head and neck. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2010; 110: 79-84 [PMID: 20488732 DOI: 10.1016/j.tripleo.2010.01.023]

35 Lin MW, Wu CT, Lee YH, Chang YL. Intrathoracic thyroid solitary fibrous tumor presenting with respiratory failure. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2014; 20 Suppl: 427-429 [PMID: 23445791 DOI: 10.5761/atcs.cr.12.02068]

36. Lin MW, Wu CT, Lee YH, Chang YL. Intrathoracic thyroid solitary fibrous tumor presenting with respiratory failure. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2014; 20 Suppl: 427-429 [PMID: 23445791 DOI: 10.5761/atcs.cr.12.02068

ПИНЕОБЛАСТОМА

Ц.Цогзолмаа[1], Ч.Баттулга[1], Х. Дуламсүрэн[1], Б. Мөнхсайхан[2], Э. Эрдэнэбаяр[2], У. Байгалмаа [2]С.Солонго[2],О. Цэдэн-Иш[2]

[1]Эх Хүүхдийн Эрүүл Мэндийн Үндэсний төв, [1]Гурван гал нэгдсэн эмнэлэг

УДИРТГАЛ:

Боргоцой булчирхайн хавдар төв мэдрэлийн тогтолцооны хавдрын цөөн хувийг эзэлдэг бөгөөд ховор тохиолддог үр хөврөлийн гаралтай хавдар юм. Европ, хойд Америкт тархины анхдагч хавдрын 1% эзэлдэг ба 1-12 насны хүүхдүүдэд ихэвчлэн илэрдэг[1].Пинеобластома нь дэлхийн эрүүл мэндийн байгууллагын ангиллаар IV зэргийн хавдар ба хоруу чанар өндөртэй, лептоменингеаль болон экстракраниал руу тархдаг тавилан муутай хавдар юм[2].

ӨВЧТӨНИЙ ТОВЧ МЭДЭЭЛЭЛ

Өвчтөн 24 хоногтой, нярай 39 настай эхийн 6 дахь жирэмслэлтийн 4 дэхь төрөлт, тээлтийн хугацаа 39 долоо хоногтой, кесар мэс заслаар, 2023.05.15 нд 3870 гр жинтэй охин, апгарын 7/8 оноотой, гүйцэд төрсөн.

Эхийн мэдээлэл: Архаг хууч өвчингүй, жирэмсний тээлт хэвийн.

Эмнэл зүйн шинж, өвчний явц

Төрөх эмнэлгээс гарах үеийн эпикриз: Амьсгал гемодинамик тогтвортой, хөхөө сайн, хөхнө, шарлалт хэвийн, дархлаажуулалтанд хамрагдсан, зунгаг хугацаандаа гарсан.

Хийгдсэн шинжилгээ: Түнх, зүрхний эхо хэвийн.

Зулайн хэт авиан шинжилгээнд: Хажуу ховдлууд бүх хэсэгт 1,0-1,7 см хэмжээтэй / баруун талд илүү/.

Нярайд зовиургүй зулайн хэт авиан шинжилгээнд тархины усжилтын шинж илэрсэн тул 2023.06.04 нд зулайн хэт авиан шинжилгээнд давтан харуулсан боргоцой булчирхайн проекцод 4-р ховдлоос гарсан байж болох 4,0х3,5 см хавдарлаг үүсгэвэртэй , хажуу ховдлууд 2,6см 3-р ховдол 1,4 см өргөссөн байна. Соронзон резонанс томографиа (СРТ) хийлгэх, мэдрэлийн мэс заслын эмчид үзүүлэхийг зөвлөсөн.

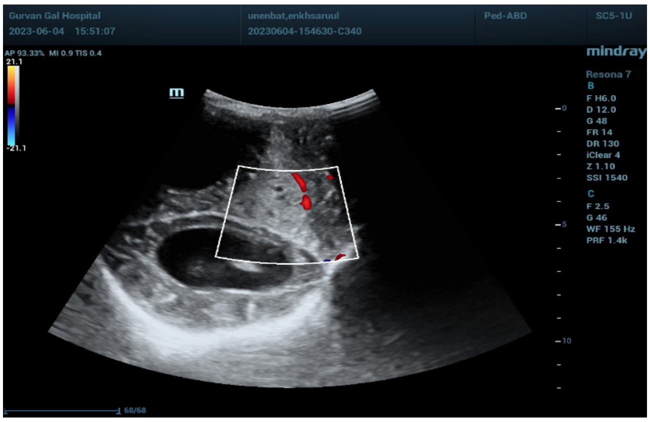
ОНОШИЛГОО:

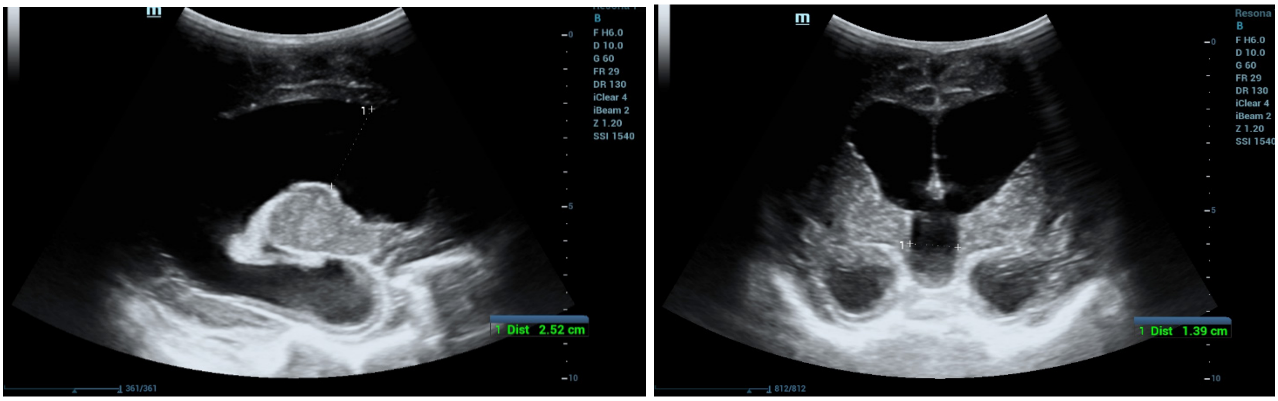
Онош тодруулах зорилгоор тодосгогч бодистой СРТ хийлгэсэн. СРТ шинжилгээнд боргоцой булчирхайд захаараа нэвчилтийн хориг өгсөн T1/2 горимд гетерогенный дохионы эрчимтэй, зүүн дээд доод гадарт 1,6*1,8 см хэмжээтэй T2 горимд бараан дохионы эрчимтэй, тодосгогч бодисын тодрол авсан сагитал тэнхлэгт 4,7*4,0 см pineoblastoma-г сэжиглэсэн, энэхүү масс усан хоолойг шахаж гироцефалус үүсгэсэн байв. Мэдрэлийн мэс заслын эмчийн хяналтад баруун хажуу ховдолд шунт тавиулсан. Хяналтын шинжилгээнд тодосгогч бодисгүй КТГ хийлгэсэн. Хавдар хэмжээгээр томорсон, дотроо цус харвалттай буюу задралын шинж өгсөн.

Онош: Пинеобластома

Ялгах онош: Germ cell tumer, nongerminomatous malignant germ cell tumor

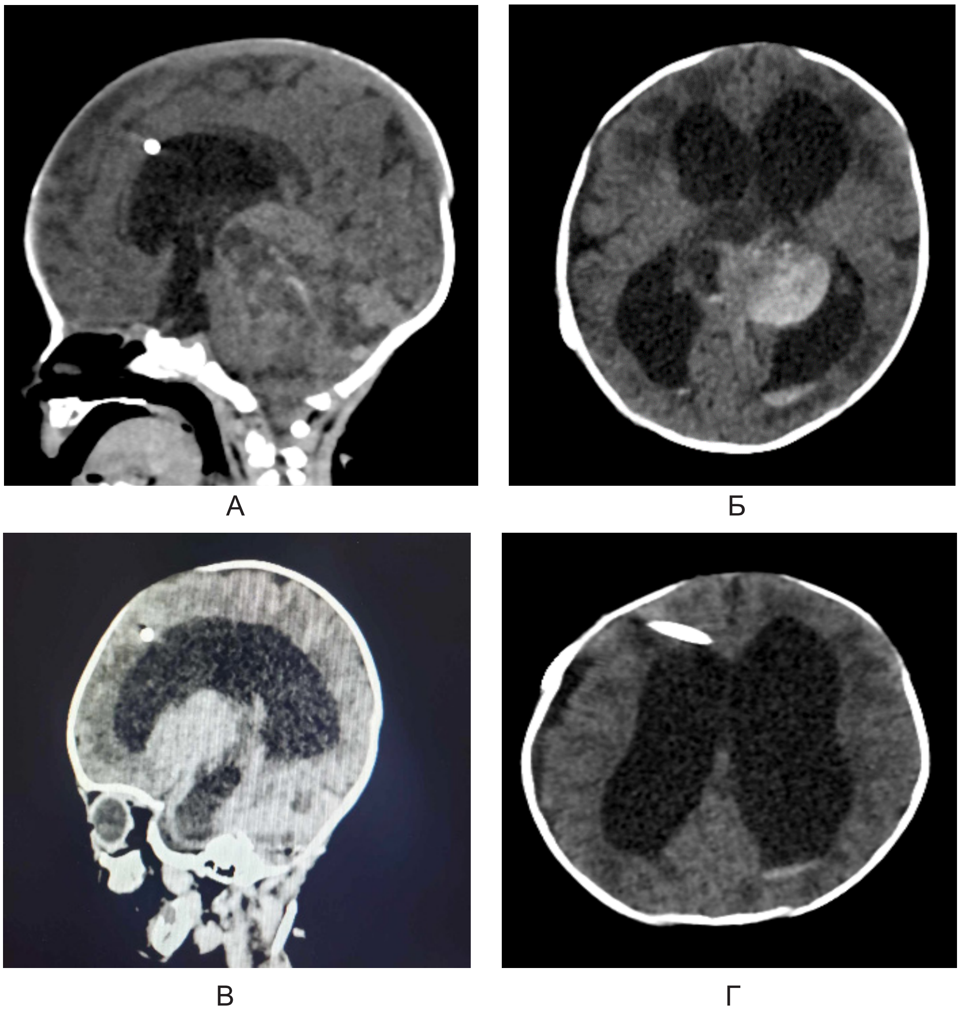
Эмчилгээ: Хими эмчилгээ





Зураг 1. *Зулайн хэт авиан шинжилгээ: Боргоцой булчирхайн байрлалд ~3.4*3.0 см эхо холимог бүтэцтэй, нэгэн төрлийн бус бүтэцтэй, допплерт захаараа судасжилттай, зах ирмэг жигд бус үүсгэвэр, хажуугийн ховдлууд өргөссөн.*

Гавал тархины тодосгогч бодисгүй КТГ шинжилгээ:



Зураг 2. (а)*Тархины арын хонхорт IV ховдол, бага тархины 2 тал бөмбөлөг, гүүр таламус руу нэвтэрсэн, дотроо цус харвалтын голомтуудтай, нэгэн төрлийн бус бүтэцтэй эзэлхүүнт өөрчлөлт.* ***(б, в)*** *Ховдлууд өргөссөн.* ***(г)*** *Баруун хажуу ховдол урд эвэрт шунттай.*

ХЭЛЦЭМЖ:

Боргоцой булчирхайн хавдрын 20% паренхимийн хавдрууд эзэлдэг. Пинеобластома нь боргоцой булчирхайн паренхимийн гистологи бүтцээрээ IV зэргийн ангилалд багтдаг 3. Энэхүү хавдар тархины мэдрэлийн дагуу үсэрхийлдэгч ховор тохиолдолд яс руу үсэрхийлнэ4. Хүүхэд өсвөр үеийнхэнд илүү тохиолддог хавдар. Судалгаанаас үзэхэд ≤5 насны өвчтөнүүдэд тавилан илүү муу буюу 5жил амьдрах магадлал 15% байна 5. Абделбаки нарын судлаачдын үзэж буйгаар ≤ 6 насны хүүхдүүдэд туяа, хими, мэс засал эмчилгээний үр дүн илүү байгааг харуулсан6. Бидний тохиолдолд үсэрхийлэл өгөөгүй байв.

ДҮГНЭЛТ:

Пинеобластома хоруу яцтай, ≤5 насны хүүхдүүдэд амьд үлдэх багадлал бага байгаа нь энэ тохиолдолтой таарч. Оношлоход СРТ, КТГ шинжилгээнүүд өндөр ач холбогдолтой байна.

НОМЗҮЙ:

1. Luther N, Stetler WR Jr, Dunkel IJ, Christos PJ, Wellons JC 3rd, Souweidane MM J Neurosurg Pediatr. 2010;5(1):61.
2. Central Nervous System Tumours, 5th ed, WHO Classification of Tumours Editorial Board (Ed), International Agency for Research on Cancer, 2021.
3. PubMed TI AJR teaching file: solid masses of the pineal region. AU Banks KP, Brown SJ SO AJR Am J Roentgenol. 2006;186(3 Suppl):S233. AD United States Army, MCHE-DR, 3851 Roger Brooke Dr., Fort Sam Houston, TX 78234, USA. Kevin.Banks@amedd.army.mil PMID 164981
4. Rare Tumors. 2021; 13: 2036361320975752. Published online 2021 Jun 20. doi: 10.1177/2036361320975752 PMCID: PMC8221661 PMID: 34221289 A rare case of extremely delayed osseous metastasis of pineoblastoma Anthony L Nguyen,1 Esther G Chong,2 Joanne Lee,3 Saied Mirshahidi,4 and Hamid Mirshahidi1 Author information Article notes Copyright and License information PMC Disclaimer
5. Tate M, Sughrue ME, Rutkowski MJ, Kane AJ, Aranda D, McClinton L, et al.. The long-term postsurgical prognosis of patients with pineoblastoma. Cancer 2012; 118:173–179. doi: 10.1002/cncr.26300. [PubMed] [Google Scholar]
6. 2. Abdelbaki MS, Abu-Arja MH, Davidson TB, Fangusaro JR, Stanek JR, Dunkel IJ, et al.. Pineoblastoma in children less than six years of age: the head start I, II, and III experience. Pediatr Blood Cancer 2020; 67:e28252.doi: 10.1002/pbc.28252. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar] [Ref list] CBTRUS (2005). Statistical Report: primary brain tumors in the United States - PbtCBTRotUS.

МАНТЛ ЛИМФОМЫН ОРЧИН ҮЕИЙН БАЙ ИБРУТИНИБ ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ҮЕД ҮҮССЭН ХОЁРДОГЧ БӨӨРНИЙ ХАВДАР

А.Нансалмаа[1], Т.Саруул[1], Т.Эрдэнэчимэг[1], Н.Оюундэлгэр[1], Д Булган[1]
[1]Цусны эмгэг судлал чөмөг шилжүүлэн суулгах төв, УНТЭ

УДИРДТГАЛ:

Мантл эсийн лимфома (МСЛ) нь бие гүйцсэн лимфоцит эсээс гаралтай Ходжкины лимфомын нэгэн төрөл бөгөөд CCND1 генийн транслокацийн дүнд үүсдэг эмгэг юм. Ходжкины бус лимфомын ойролцоогоор 5%-ийг МСЛ эзэлдэг. Энэ нь ховор тохиолддог ба нэг жилд **200000** хүн тутамд **1** тохиолдол бүртгэгддэг. МСЛ нь ихэвчлэн 60-70 насанд оношлогддог бөгөөд эрэгтэй хүйсэнд илүү тохиолддог ба эмэгтэй хүйстэй харьцуулахад 3:1 юм.[1]

МСЛ-ын гол шалтгаан нь эсийн хуваагдлыг зохицуулахад оролцдог D1 цөмийн уургийн циклины идэвхжил нэмэгдэхэд хүргэдэг генийн мутаци гэж үздэг. Энэ уургийн нийлэгжилтийг нэмэгдүүлэх нь эсийн хуваагдлыг хурдасгаж, хавдрын хөгжлийг дэмждэг.[2]

Эмнэл зүйд лимфаденопати, халуурах, шөнө хөлрөх, жин буурах зэрэг нь Мантл эсийн лимфомын үед түгээмэл тохиолддог шинж тэмдгүүд юм.[3] Зарим тохиолдолд тунгалагийн зангилаанаас бусад бие махбодийн хэсгийг хамарсантай холбоотой шинж тэмдгүүд илэрч болдог ба үүнд дараах эрхтнүүдийг түгээмэл хамардаг: хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо, дэлүү, шавиа чөмөг. Бөөрийг хамарсан тохиолдол маш цөөн бүртгэгддэг.[4] Оношийг эдийн шинжилгээ (морфологи, иммуногистохими, генетик)-д үндэслэн батална.

Эмчилгээний ерөнхий менежмент нь: индукци эмчилгээ, засралд хүргэх эмчилгээ, барих эмчилгээ юм. Индукци эмчилгээнд rituximab plus bendamustine (R-B), эсвэл өндөр тунт cytarabine (HiDAc), R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone) эсвэл R-HyperCVAD эмчилгээнүүд хийхээс гадна орчин үед Ибрутиниб бай эмчилгээг өргөн хэрэглэж байгаа. Индукци эмчилгээнд үр дүнтэй тохиолдолд үүдэл эс шилжүүлэн суулгах эмчилгээг зөвлөдөг. Үүдэл эс шилжүүлэн суулгасны дараа барих эмчилгээнд rituximab эмийг илүүтэй зөвлөдөг. Түүнчлэн зарим тохиолдолд хими-дархлаа эмчилгээний хосолсон сонголтыг зөвлөдөг (5).

ЗОРИЛГО:

Бид МСЛ-ын орчин үеийн бай эмчилгээ болох Ибрутиниб эмчилгээ хийгдэж байх үед хоердогчоор бөөрний эсийн хавдар оношлогдож амжилттай эмчилсэн ховор тохиолдлыг танилцуулахаар зорилоо.

Арга аргачлал:

Асуумж, бодит үзлэгийн өөрчлөлт, захын цус, шавиа чөмөг эсийн шинжилгээ, иммунологийн шинжилгээний өөрчлөлт, компьютерт томограмм, электронейрографи, электромиографи, зүрхний хэт авианы шинжилгээний өөрчлөлтөнд тулгуурлан оношийг тодотгох зорилгоор булчирхайн биопсийн гистологи, иммуногистохимийн урвал хийсэн.

***Түлхүүр үг**: Мантл эсийн лимфом, бай эмчилгээ Ибрутениб, бөөрний эсийн хорт хавдар*

ТОХИОЛДОЛ:

Үйлчлүүлэгч 54 настай, эмэгтэй. Ойр, ойрхон ханиад хүрч, уушгины хатгаагаар хүндэрнэ. хоолой өвдөнө, хөлрөнө, ядарч сульдана, турна гэсэн зовиуртай.

Өвчний түүхээс:

Анх 2018 оны 5 сард уушигны хатгаагаар өвдөж, эмчилгээ хийлгэсэн боловч биеийн байдал сайжрахгүй байсан тул уушигны эмчид үзүүлж, тунгалагийн булчирхайн томрол байгааг оношлуулсан ба 2018 оны 08 сард дахин уушигны хатгаагаар өвдөж хувийн эмнэлэгт хэвтэж байхдаа УНТЭ-ийн уушгины эмчид үзүүлж шинжилгээ хийлгэж улмаар баруун цавины булчирхайнаас биопси хийлгэсэн ба биопсийн иммунофенотипийн шинжилгээнд: CD20/++/, PAX5/++/, CD3/++/, CD10/-/, cyclin D1/-/ гарч DS: NH B cell lymphoma, lymphoplasma-cytic type /лимфоплазмоцитик эс давамгайлсан

лимфома/ онош тавигдан 2018 оны 09 сарын 13-наас 2019 оны 01 сарын 05-ыг хүртэл нийт 6 удаагийн R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone) эмчилгээг хийлгэсэн.

Эмчилгээний дараах хяналтанд томорсон тунгалагийн булчирхайнууд сайн жижгэрээгүй, засралд ороогүй байгаа тул дахин мэс заслын эмчид үзүүлж цавины булчирхайнаас биопси шинжилгээг авахуулан гистологийн шинжилгээнд өгч улмаар БНСУ-д гистологийн шинжилгээг нягтлуулж, МСЛ онош тавигдан эмчилгээний удирдамжийн дагуу Ибрутиниб 560 мг-р уух эмчилгээг 3,5 жил хийж тогтмол цусны эмчид хянуулж байсан.

Ибрутиниб эмчилгээний явцад үндсэн өвчин бүрэн засралд орсон. 2022 оны 5 сард хяналтын КТГ-д баруун бөөрөнд үүсгэвэр гарч улмаар бөөрний мэс засалд хандан уг үүсгэврийг мэс заслаар авхуулж гистологийн шинжилгээгээр Бөөрний эсийн хавдар оношлогдсон.

2022 оны 5 сараас дахин хүзүүний тунгалагийн булчирхай томорч эхэлсэн тул хяналтын бүх шинжилгээг хийлгэн, өмнөх хяналтын шинжилгээнүүдтэй харьцуулж үзээд томорсон тунгалагийн булчирхайнууд харьцангүй томроогүй байна гэсэн тул Ибрутиниб 560 мг-р уух эмчилгээг үргэлжлүүлэн уулгаж 6 сарын дараа 2022 оны 11 сарын 15-нд хянальын СТ хийхэд өвчин даамжирсан тул МСЛ-ын сэдрэл гэж үзээд сэдрэлийн үеийн полихими эмчилгээг 6 удаагийн RB (Rituximab plus Bendamustine) схемээр хийлгэсэн.

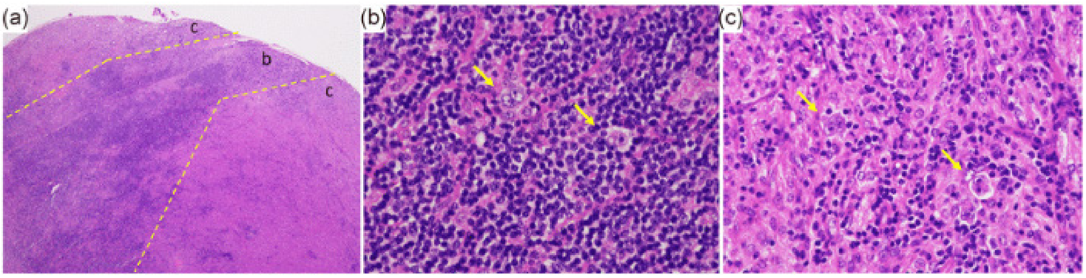
ШИНЖИЛГЭЭНД:

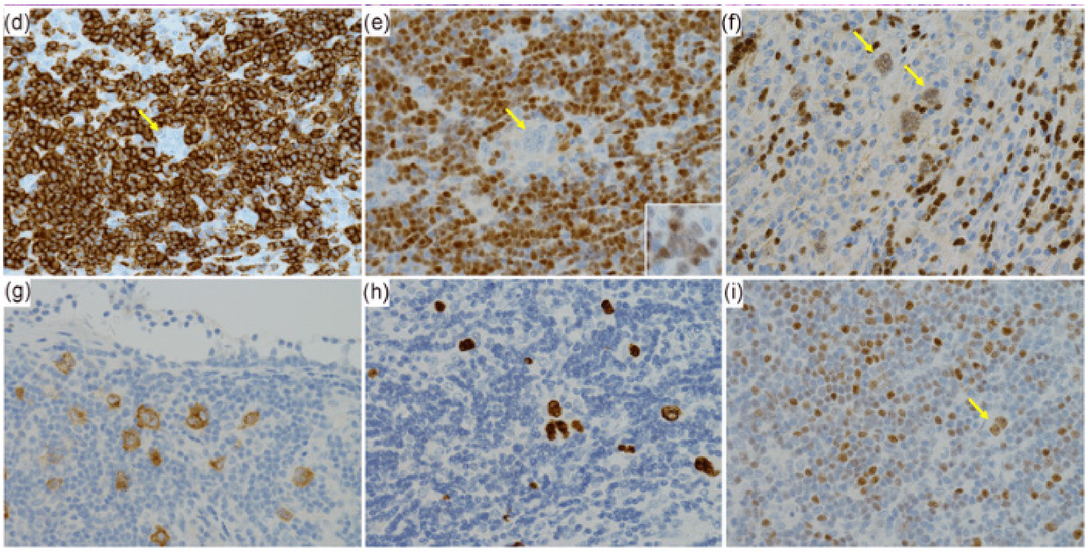
Лабораторийн шинжилгээнээс:

1. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд: (*WBC 4.5x10^3/мкл, RBC 4.58*x10^6*/мкл, PLT 124.7x10^3/мкл*),
2. Биохимийн шинжилгээнд: ЛДГ – 450 нг/л өндөр, элэг бөөрний үйл ажиллагаа хэвийн.
3. Миелограммын шинжилгээнд:

Хариу	2022/08/22	2019/02/11
Бласт	1,0	0.2
Лимфоцит	30%	8.8
Савхан бөөмт	12%	14.9
Тасархай бөөмт	9.5%	19.9
Бүх нейтрофиль	40%	60.2
Нийт эритройд эс	26.4%	25.9
Мегакариацит	-	-
Тайлбар: Эсжилт ихтэй. Эхний шинжилгээнд лимфоцит эс тархамлаар олширсон. Эмчилгээний дараа хэвийн болсон байна.		

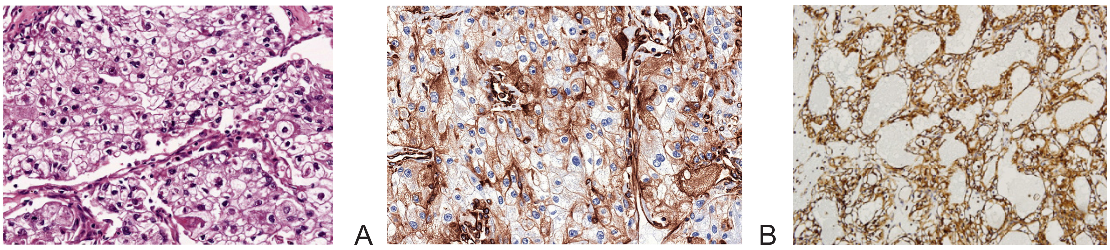
4. Гистологийн шинжилгээнд:
- **2018.09.04: Non-Hodgkin B cell lymphoma, lymphoplasmocytic type /ЭТЕМО эмнэлэг/**
- **2019.04.12: Mantle cell lymphoma NHL Mantle Cell type /Hanyang University Hospital in Korea/**





Зураг 1: *Мантл эсийн лимфомын гистологийн зураглал, иммногистохимийн урвал тавьсан байдал. Бага өсгөлтөөр томорсон булчирхайнаас авсан биопсийн гистологи (a). МСЛ-ын үеийн өөрчлөлт болох тархмалаар дунд болон жижиг хэмжээтэй лимфоцит эсүүд (b). МСЛ нь CD20 эерэг (d), циклин D1 (e), PAX5 (f). CD30/-/, Ki67-10%, Cyclin D1 /+/, Bcl2/+/, Bcl-6 /-/ (g,h,i).*

2022.06.29: Clear cell renal cell carcinoma /ЭТЕМО эмнэлэг/



Зураг 2: ***A.*** *Clear cell renal cell carcinoma.* ***B.*** *Tumor cells are focally positive for Vimettin.****C.*** *CD10+*

Багажийн шинжилгээнээс:

Позитрон эмиссон томографийн шинжилгээнд (PET-CT)

Анх оношлогдох үе **/2018.11.08/**	**6 R-CHOP** эмчилгээний дараах хяналтын /2022.06.29/	**6 RB** эмчилгээний дараа **/2023.06.06/**
1. Multiple enlarged lymph nodes with subtle FDG uptake in neck, thorax, retro-peritoneum, both iliac and right inguinal areas. R/O. Lymphoma involvement Rec Enhanced CT 2. Mild hepatosplenomegaly 3. No abnormal hyper-metabolic activity in the bone marrow	1. Neck level, both axillae multiple small lymph nodes, right axillae benign looking lymph node. 2. Bilateral upper and lower paratracheal, hilar/ interlobar area, subcarina, portcaval aortacavalm retrocaval, left paraortic , both iliac chains, right inguinal areas mild hypermetabolic activity ,ultiple enlarged lymph node. Left inguinal area subtle FDG uptake 3.8 sm mass. 3. Hepatosplenomegaly.	Compared with outside previous PET/CT dated on 12-04-2019. 1. Increased number of multivariable small sized non-metabolic LNs in both neck level II-IV, both axilla level I, I and III. Slightly decreased metabolic activity of faint hyper-metabolic benign looking LNs in Rt. axillary level I (SUV 1.6 <-2.4). No significant interval change in number and size of non-FDG avid multivariable enlarged numerous LNs in in bilateral upper, lower paratracheal, hilar, subcarinal, portocaval, aortocaval, retrocaval, Lt.para-aortic both iliac and inguinal areas. Decreased metabolic activity and size of enlarged LN in left para-aortic area (image 201, SUV 1.7<-3.77) A 3.6x2.8 cm persistent mild metabolic LN in Rt. common iliac region with SUV max of 2.7 (SUV can't be measured on the previous image). Resolved previously noted subtle hypermetabolic procedure related change in Lt. inguinal area. No interval changes of hepatosplenomegaly. Otherwise, no abnormal hypermetabolic lesion suggests lymphoma involvement in the rest of the scanned whole body.

ХИЙГДСЭН ЭМЧИЛГЭЭ:

Мантл эсийн лимфомын үеийн индукци эмчилгээний олон улсын удирдамжийн дагуу R-CHOP (rituximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone) протоколоор хими эмчилгээ 6 курс хийгдсэн.

Эмчилгээний дараах хяналтанд томорсон тунгалагийн булчирхайнууд сайн жижгэрээгүй, **засралд** ороогүй (Stable disease) байсан тул удирдамжийн дагуу Ибрутиниб 560 мг-р уух эмчилгээг 3.5 жил хийж тогтмол цусны эмчид хянуулж байсан.

Ибрутиниб эмчилгээний явцад үндсэн өвчин бүрэн засралд орсон боловч 2022 оны 5 сард хяналтын КТГ-д баруун бөөрөнд үүсгэвэр гарч Бөөрний эсийн хавдар оношлогдсон. Бөөрний хавдрын биопсиг нягтлуулж уг хүнд хими эмчилгээний суурин дээр хоёрдогчоор өөр хавдар үүссэн нь батлагдсан. Хагалгаанд орж хавдрыг авахуулсан.

2022 оны 5 сараас дахин хүзүүний тунгалагийн булчирхай томорч эхэлсэн тул хяналтын бүх шинжилгээг хийлгэн, өмнөх хяналтын шинжилгээнүүдтэй харьцуулж үзээд томорсон тунгалагийн булчирхайнууд харьцангүй томроогүй байна гэсэн тул Ибрутиниб 560 мг-р уух эмчилгээг үргэлжлүүлэн уулгаж 6 сарын дараа 2022 оны 11 сарын 15-нд хянальын CT хийхэд өвчин даамжирсан тул Мантл эмийн лимфомын сэдрэл гэж үзээд сэдрэлийн үеийн полихими эмчилгээг 6 удаагийн RB (Rituximab plus Bendamustine) схемээр хийлгэж бүрэн засралд орсон. Одоогоор уг хүний мантл эсийн хавдар намжмал байдалд байгаа бөгөөд бөөрний хавдрын талаас өвчин эдгэрсэн байна.

ХЭЛЦЭМЖ:

Мантл эсийн лимфома нь давшингүй явцтай хавдрын төрөлд ордог бөгөөд эмнэлзүйд өвчин эхлэж байх үедээ тархмалаар тунгалагийн булчирхайнууд томордог (70-80%). Амьдрах дундаж хугацаа 3-5 жил бөгөөд ихэнхдээ эхний хими эмчилгээний сонголтод тэсвэртэй, богино хугацаанд өвчин даамжирдаг[1-3].

Мантл эсийн лимфомагийн дахилтат болон тэсвэртэй хэлбэрийн үед Брутон тирозин киназагийн дарангуйлагч /Bruton tyrosine kinase inhibitor-BTKi/ бүлгийн Ибрутиниб эмчилгээг эхний сонголтоор сонгоно. В эсийн идэвхжил, ялгаран хөгжил, хэвийн В эс хавдрын В эс болон хөгжих зэрэгт Брутон тирозин киназагийн дохио дамжуулалт голлох үүрэгтэй бөгөөд Ибрутиниб эм нь Брутон тирозин киназагийн Цистейн-481 уурагтай холбогдсоноор дохио дамжуулалтыг саатуулдаг[5].

Мантл эсийн лимфомагийн дахилтат болон тэсвэртэй хэлбэрийн үед Ибрутиниб бай эмчилгээг хоногт 560 мг-аар хэрэглэхэд 66% нь засралд орсон /20% нь бүрэн засралд, 46% нь хагас засралд хүрсэн/ байжээ[6]. Гэвч Ибрутиниб эмийг удаан хугацаанд хэрэглэснээр хоёрдогчоор хавдар үүсгэх эрсдэлтэй. Тухайлбал 2021 онд хийгдсэн судалгаагаар BTKi эмчилгээ хийлгэж буй архаг лимфоцитийн лейкеми /CLL/-тэй Ибрутиниб эмийг 44 сараас дээш хугацаагаар хэрэглэж буй 691 өвчтөнүүдэд 136 тохиолдол меланомагийн бус арьсны /үүний 59 тохиолдол нь хавтгай эст карцинома, 69 тохиолдол нь суурь эст карцинома, 15 тохиолдол нь хавтгай болон суурь эст карцинома/ хавдар илэрчээ[7].

ДҮГНЭЛТ:

Мантл эсийн лимфома нь давшингүй явцтай, тавилан муутай хавдрын төрөл бөгөөд манай тохиолдолд удирдамжийн дагуу 1,2,3-р эгнээний эмчилгээ хийгдэж байх явцад шинээр бөөрний биеэ даасан хавдар оношлогдож, эрт үедээ амжилттайгаар мэс заслын аргаар эмчилсэн. Үндсэн өвчний эмчилгээг тасралтгүйгээр хийн үндсэн хавдар намжмал байдалд орсон байна.

Хавдрын хими болон бай эмчилгээ хийгдэж байх үед хоёрдогчоор шинэ хавдар үүсэх тохиолдол ховор боловч тохиолддог тул эмчилгээний явцын болон дараах хяналтыг тогтмол хийх хэрэгтэй. Мөн ибрутиниб бай эмчилгээний үед бөөрний хавдар үүссэн эсэх судалгаа хийгдээгүй байгаа тул цаашид нарийвчлан судлах шаардлагатай байна.

НОМЗҮЙ:

1. Lynch DT, Koya S, Acharya U, Kumar A. Mantle Cell Lymphoma. *StatPearls*. 2023.
2. Li S, Xu J, You MJ. The pathologic diagnosis of mantle cell lymphoma. *Histol Histopathol*. Oct 2021;36(10):1037-1051. doi:10.14670/HH-18-351
3. Argatoff LH, Connors JM, Klasa RJ, Horsman DE, Gascoyne RD. Mantle cell lymphoma: a clinicopathologic study of 80 cases. *Blood*. Mar 15 1997;89(6):2067-78.
4. Romaguera JE, Medeiros LJ, Hagemeister FB, et al. Frequency of gastrointestinal involvement and its clinical significance in mantle cell lymphoma. *Cancer*. Feb 1 2003;97(3):586-91. doi:10.1002/cncr.11096
5. Paydas S. Management of adverse effects/toxicity of ibrutinib. *Crit Rev Oncol Hematol*. Apr 2019;136:56-63. doi:10.1016/j.critrevonc.2019.02.001
6. Rule S, Dreyling M, Goy A, et al. Outcomes in 370 patients with mantle cell lymphoma treated with ibrutinib: a pooled analysis from three open-label studies. *Br J Haematol*. Nov 2017;179(3):430-438. doi:10.1111/bjh.14870
7. Bond DA, Huang Y, Fisher JL, et al. Second cancer incidence in CLL patients receiving BTK inhibitors. *Leukemia*. Dec 2020;34(12):3197-3205. doi:10.1038/s41375-020-0987-6

МЕНИНГИТИЙН ҮЕИЙН БӨӨРНИЙ ДЭЭД БУЛЧИРХАЙН ЦУС АЛДАЛТЫГ МЭС ЗАСЛААР ЭМЧИЛСЭН ТОХИОЛДОЛ (WATERHOUSE-FRIDERICHSEN СИНДРОМ)

Б.Ганзориг[1], Ю.Чинбат[1], А.Анхболор[1], Б.Батмөрөн[1], Н.Өлзий-Орших[2], Б.Ханддарь[2], М.Баярмагнай[1]*

[1]Ерөнхий мэс заслын тасаг, [2]ЭЭСНЛ, УНТЭ

УДИРТГАЛ

Waterhouse-Friderichsen syndrome (WFS) нь 20-р зууны эхний арван жилд хүүхдүүдийн дунд нянгийн сепсисын шалтгаанаас болж баруун, зүүн талын бөөрний дээд булчирхайн цус алдалт үүсэж байна гэж Rupert Waterhouse, Carl Friderichsen нар анх тодорхойлсон эмнэлзүйн ховор эмгэг юм. Олон жилийн туршид янз бүрийн бактери, вирусын халдварын шалтгаантайгаар хоёр талын бөөрний дээд булчирхайн цус алдалт үүсдэг гэж тайлбарласаар ирсэн. Ихэвчлэн хоёр талын бөөрний дээд булчирхайнаас цус алддаг боловч ховор тохиолдолд зарим хүмүүст нэг талын бөөрний дээд булчирхайнаас цус алдалт үүссэн байдаг. Эдгээр тохиолдолд эсрэг талын бөөрний дээд булчирхай нь үйл ажиллагааны хувьд туйлдсан, кортикал липоид багассан эсвэл байхгүй болсон байдаг.[1]

ШАЛТГААН:

Waterhouse-Friderichsen синдромыг анх Neisseria meningitidis сепсисын үед оношлосон байдаг. Дэлхий дээр бүртгэгдсэн тохиолдлуудад [1] Streptococcus pneumonia, [2] hemophilus influenzae, [2] Escherichia coli, [3] Staphylococcus aureus, [4] Group A beta-hemolytic Streptococcus, [5] Capnocytophaga canimorsus, [6][7] Enterobacter cloacae, [8] Pasteurella multocida, [9] Plesiomonas shigelloides, [10] Neisseria gonorrhoeae, [11] Moraxella duplex, [12] Rickettsia rickettsii, [13] Bacillus anthracis, [13] Treponema pallidum, [13] Legionella pneumophila [13] Cytomegalovirus, Parvovirus B19, Epstein-Barr virus, Varicella zoster virus зэрэг халдварын үед хоёр талын бөөрний дээд булчирхайн цус алдалт бүртгэгдсэн байна. [14] Margaretten W, et al.-ийн хийсэн судалгаагаар сепсис болон хоёр талын бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтын улмаас нас барсан нийт 51 хүүхдэд хийсэн судалгаагаар Pseudomonas aeruginosa нь хамгийн түгээмэл эмгэг төрүүлэгчээр илэрсэн байна. [15] Guarner J, өөр нэг судалгаанд N. meningitidis нь бөөрний дээд булчирхайн цус алдалттай холбоотой хамгийн түгээмэл бактери болохыг харуулсан. [13] WFS-тай холбоотой бусад эрсдэлт хүчин зүйлүүд нь антикоагулянт хэрэглэх, тромбоцитопени, гепарины шалтгаант тромбоцитопени зэрэг гиперкоагуляци [16], антифосфолипидын хам шинж [3][17], бөөрний дээд булчирхайн гэмтэл, мэс заслын дараах байдал зэрэг орно.

Mayo клиникт 25 жилийн турш хийсэн судалгаагаар 141 тохиолдлын 4-т нь (2.8%) бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтын шалтгаан нь гэмтэл байсан байна. Цус алдалт нь 2 тохиолдолд баруун, зүүн талын бөөрний дээд булчирхайн цус алдалттай байсан. [18] Мөн уг судалгаанд 3 (2.1%) өвчтөнд антикоагулянт эмчилгээтэй холбоотой WFS-тай байсан. [19] Мөн варфарин ууж байгаа өвчтөнүүдэд архаг антикоагуляцийн хүндрэл болох WFS нь ховор тохиолддог (5.4%, n=6). Уг 25 жилийн турш хийсэн судалгаагаар гепаринтай холбоотой тромбоцитопени болон антифосфолипидын эсрэг биеийн синдромтой холбоотой бөөрний дээд булчирхайн цус алдалт 20 өвчтөнд (14.2%) илэрсэн байна.

ТАРХВАР ЗҮЙ

Waterhouse-Friderichsen синдром нь эмнэлзүйн задлан шинжилгээний 1 орчим хувьд л илэрдэг ховор тохиолдол юм. Одоогоор бүсийн тархалт болон хүйсийн тархалтын судалгаа хийгдээгүй байна. Харин эмнэлзүйн тохиолдлуудыг авч үзэхэд насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхдүүдэд илүү түгээмэл тохиолдсон байдаг байна.

ЭМГЭГ ЖАМ

Бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтыг тайлбарласан онолуудад эмгэгтөрөгчийн эндотоксиноос шалтгаалан васкулит болон судсанд цус түгээмлээр бүлэгнэх хам шинж (ДВС) үүсдэг гэж үзсэн байдаг. Стрессын үед бөөрний дээд булчирхайнаас кортизол болон адреналин нийлэгжилт нэмэгддэг. Levin, Cluff нарын хийсэн туршилтаар эндотоксин нь бөөрний дээд булчирхайн даавар ялгаруулах үйл ажиллагаа ихэссэн үед бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтанд хүргэж болох бөгөөд энэ нь цус алдалт үүсгэхэд кортикостероидын ялгарал ихсэхтэй шууд холбоотой гэдгийг батлаж байгаа юм. Цусны сийвэнгийн адренокортикотрофин даавар ихсэх нь бөөрний дээд булчирхайн цусны урсгалыг нэмэгдүүлж, судаснуудын доторх даралтыг нэмэгдүүлдэг. [20] Guarner J, судалгаагаар цус алдалтын голомтод янз бүрийн хэмжээний нян ба бактерийн эсрэгтөрөгч илэрсэн тохиолдол 79%, үлдсэн 21% нь бактерийн эсрэгтөрөгчтэй холбоогүй байжээ. [13] Мөн WFS-ийн ДВС илрээгүй тохиолдолууд ч бүртгэгдсэн байдаг.

Түлхүүр үг: *Waterhouse - Friderichsen синдром, Судсанд цус түгээмлээр бүлэгнэх хам шинж, Эндотоксин, Neisseria meningitidis*

ТОХИОЛДОЛ

Асуумж: 54 настай эрэгтэй

Дархан-уул аймаг Дархан уул сум 2-р баг

Хэвтэх үеийн зовуурь: толгой эргэнэ, орчиндоо харьцаа муу, гүн цочролд хариу муу үзүүлнэ, дотор муухайрна, бөөлжинө, хэвлийн баруун талаар хүчтэй өвдөнө

Өвчний түүх: 2023 оны 10 сарын 18-ний 16 цаг орчмоос эхлэн бөөлжиж дотор муухайрч, хэвлийн баруун талаар өвдөж эхэлсэн. Тухайн өдрөө Дархан АНЭмнэлэгт үзүүлж яаралтай шинжилгээ бүрдүүлэн КТГ хийхэд баруун бөөрний дээд булчирхайн задарсан хавдар гэсэн хариу гарсан тул 10 сарын 19-нд УНТЭмнэлэгрүү холбогдон яаралтай шилжүүлсэн.

10 сарын 19-ны 22 цаг 30 минутанд УНТЭ-ийн Яаралтай тусламжийн тасагт ирж шаардлагатай шинжилгээ аван ЕМЗТасагт 23 цаг 10 минутанд хэвтүүлсэн.

Үзлэгт: Арьс салст цайвар цонхигор, амьсгалын тоо олширсон минутанд 24 удаа, зүрхний авиа тод хэм жигд олширсон, минутанд ??? удаа, артерийн даралт ??/??, пульс 2 талд ижил, хүчдэл дүүрэлт сул.

Хэвлийн баруун дээд хэсгээр эмзэглэл ихтэй, гялтан цочрол сул илрэнэ. Шээсний гарц багассан. Хавангүй Биеийн өндөр: 172см, биеийн жин: 100кг

Лаборатори шинжилгээ

үзүүлэлт	10 сарын 18	10 сарын 19	10 сарын 19 /УНТЭ/	10 сарын 21	10 сарын 28
Улаан эс	4,67	**3,44**	**2,77**	**2,99**	4,5
Цагаан эс	**15,9**	**15,1**	**21,33**	**11,2**	**12,08**
Ялтас эс	275	308	220	181	312
Гемоглобин	14,3	**10,8**	**8,3**	**8,5**	13,5
Гематокрит	42,2	**30,9**	**23,2**	**26,1**	37,1
СРБ	2,8		**55,22**		**11,83**
Креатинин			**3,9**	**2,0**	0,80
Прокальцитонин				**0,339**	**0,088**
Кортизол				**45,29**	
Дүгнэлт: **Бөөрний үйл ажиллагааны алдагдал, цус багадалт, үрэвслийн үзүүлэлт ихэссэн**					

Тархи нугасны шингэн	10-22	10-26
Цагаан эс	7/ ul	7 /ul
PMN%	85.7%	42.8%
Иммуноглобулин G	89 мг/л	46.1 мг/л
Дүгнэлт: **Менингит** **Тархи нугасны шингэнд нян илрээгүй**		

Кортизол 45,29 /171-536/

Дүрс оношилгоо

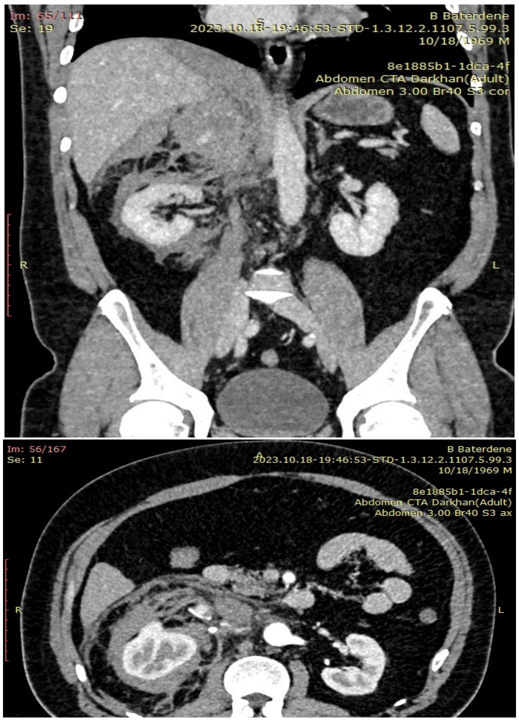
ЭХО-нд: 10 sarын 19 ДарханНЭ

Баруун бөөрний проекцод 1,5х7,8см эхо холимог үүсгэвэртэй, эргэн тойрон нэвчдэс шингэнтэй. Баруун бөөр харагдахгүй

КТГ-д: 10 sarын 18 ДарханНЭ

Баруун бөөрний дээд булчирхайн проекцид 10,0х5,7х8,4 см артерийн фазад тодосгогч бодис гадагш ялгарсан /идэвхитэй цус алдалтын шинжтэй/ ээзлхүүнт үүсгэвэр тодорхойлогдоно. Баруун бөөрийг доош шахсан +63 нягтралтай, уутлагдаагүй шингэн, нэвчдэст өөрчлөлттэй.

Хэвлийн хөндийн перигепатик зайд +54 нягтралтай сул шингэнтэй.



Ялган оношлогоо

- Септик шок
- Гиповолемийн шок
- Төрөлхийн бөөрний дээд булчирхайн гиперплази
- Бөөрний дээд булчирхайн хортой, хоргүй хавдар

Waterhouse Friderichsen синдром нь септик шоктой андуурагдах магадлал өндөр байдаг. Хэрэв шок нь судсаар тарих шингэн болон вазопрессоруудад үр дүн өгөхгүй бол Waterhouse Friderichsen хам шинжийг сэжиглэх хэрэгтэй. Эргэлдэх шингэний дутагдал, гипотензи, гипонатриеми, азотеми зэрэг нь гиповолемийн шинж тэмдэг юм. Тиймээс Waterhouse Friderichsen хам шинж нь гиповолемийн шоктой андуурагдаж болно. Нярайд 21-гидроксилазын дутагдлаас үүдэлтэй төрөлхийн бөөрний дээд булчирхайн гиперплази нь амьдралын эхний хэдэн өдрөөс 7 хоног хүртэлх хугацаанд бөөрний дээд булчирхайн хямрал хэлбэрээр илэрдэг. Бөөлжих, пиелонефрит эсвэл тубулоинтерстициал нефриттэй нярайд электролитын хямрал, бөөлжилт, гипонатриеми, гиперкалиеми зэрэг шинж тэмдэг илэрч болно. [21]

ЭМЧИЛГЭЭ

Мэс засал эмчилгээний төлөвлөгөө: 2023 оны 10 сарын 19-ний өдөр DS: Баруун бөөрний дээд булчирхайн задарсан хавдар оношоор яаралтай журмаар ерөнхий мэдээ алдуулалтан дор хэвлийг нээж шалгах, гялтангийн арын цусан хураа авах, баруун бөөрний дээд булчирхайн задарсан хавдар авах, хэвлийг угааж, гуурс тавих мэс засал хийхээр төлөвлөв.

Мэс заслын үеийн бичлэг:

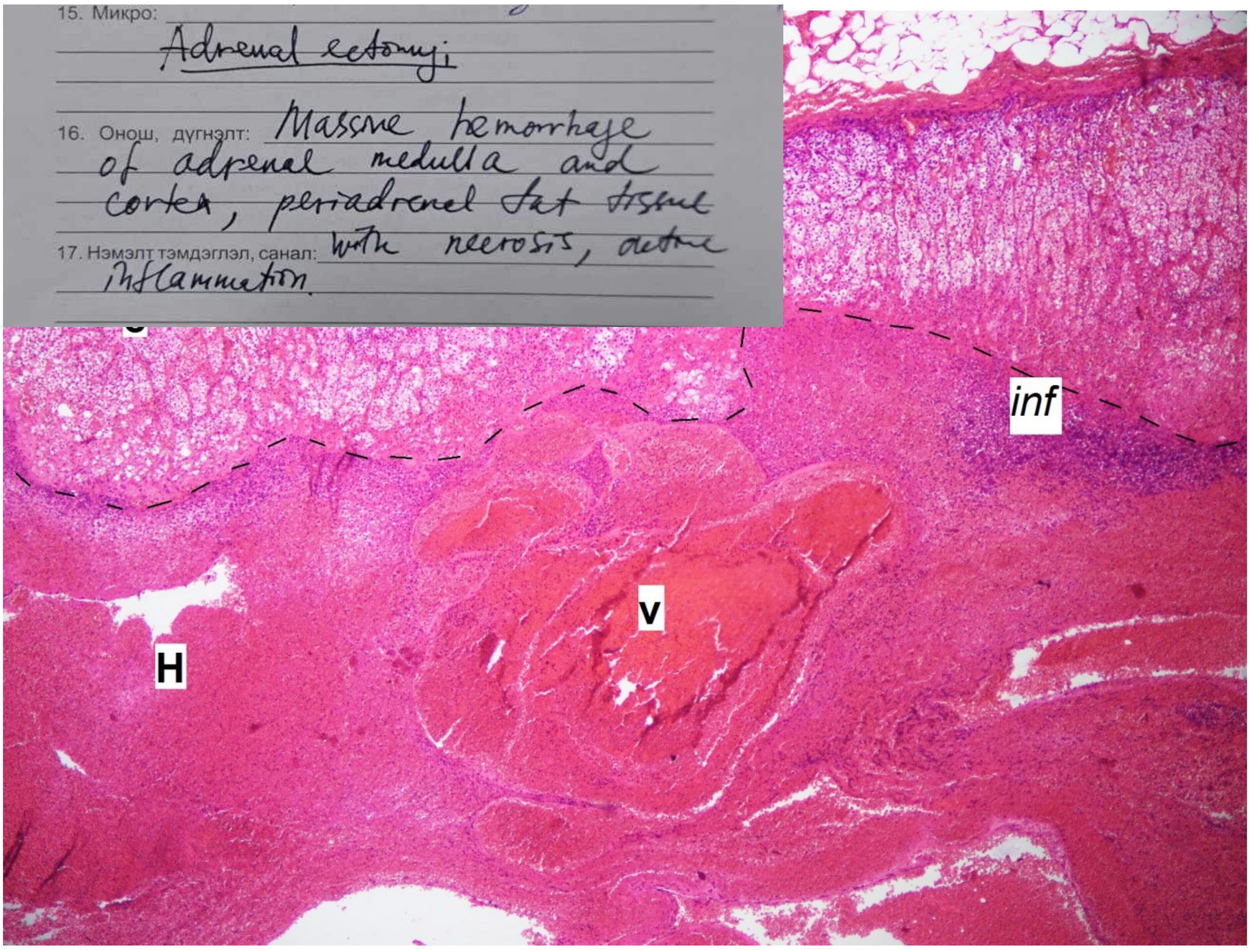
Ерөнхий мэдээ алдуулалтан дор анестезиологи эмч зөвшөөрсний дагуу өвчтөнг байрлуулж, хагалгааны талбайг 7,5%-ийн тамедины уусмалаар 4 дахин арчиж ариутгаад ариун даавуугаар тусгаарлав. Мэдээгүйжүүлэгч эмчийн зөвшөөрсөний дагуу хэвлийн баруун хэсэгт J хэлбэрийн 15-18 см орчим зүслэг хийж шархыг үечлэн нээхэд гялтангын арын зайд их хэмжээний цусан хураа, нөжирсөн эд байсныг авав. Цааш арын зайг 0.9% натрийн уусмал ашиглан сайтар угааж шалгахад баруун бөөрний дээд булчирхайн задарсан байсан тул right suprarenal vein, right adrenal vein судсуудыг үлдэх талд нь 2 клип, авах талд 1 клип тавьж судсуудыг салгав. Улмаар бөөрний дээд булчирхайг авч гистологи шинжилгээнд илгээв, гялтангийн арын зайг сайтар шалган угааж, цус тогтоолт хийж, JP гуурс байрлуулж, шархыг Викрил 1.0 утас ашиглан шархыг үечлэн хааж, арьсны хэсгийг арьсны үдээс ашиглан хааж ариун боолт хийв.

Алдсан цусны хэмжээ ойролцоогоор 2,5л

Мөн менингит оношлогдсон тул 3 антибиотик хавсран эмчилгээ хийгдэж өвчтөний унтаарсан байдал засарч, шинжилгээний үзүүлэлт сайжирч эмнэлгээс гарсан.

Гистологийн шинжилгээ
Хариу Биопси № 1306

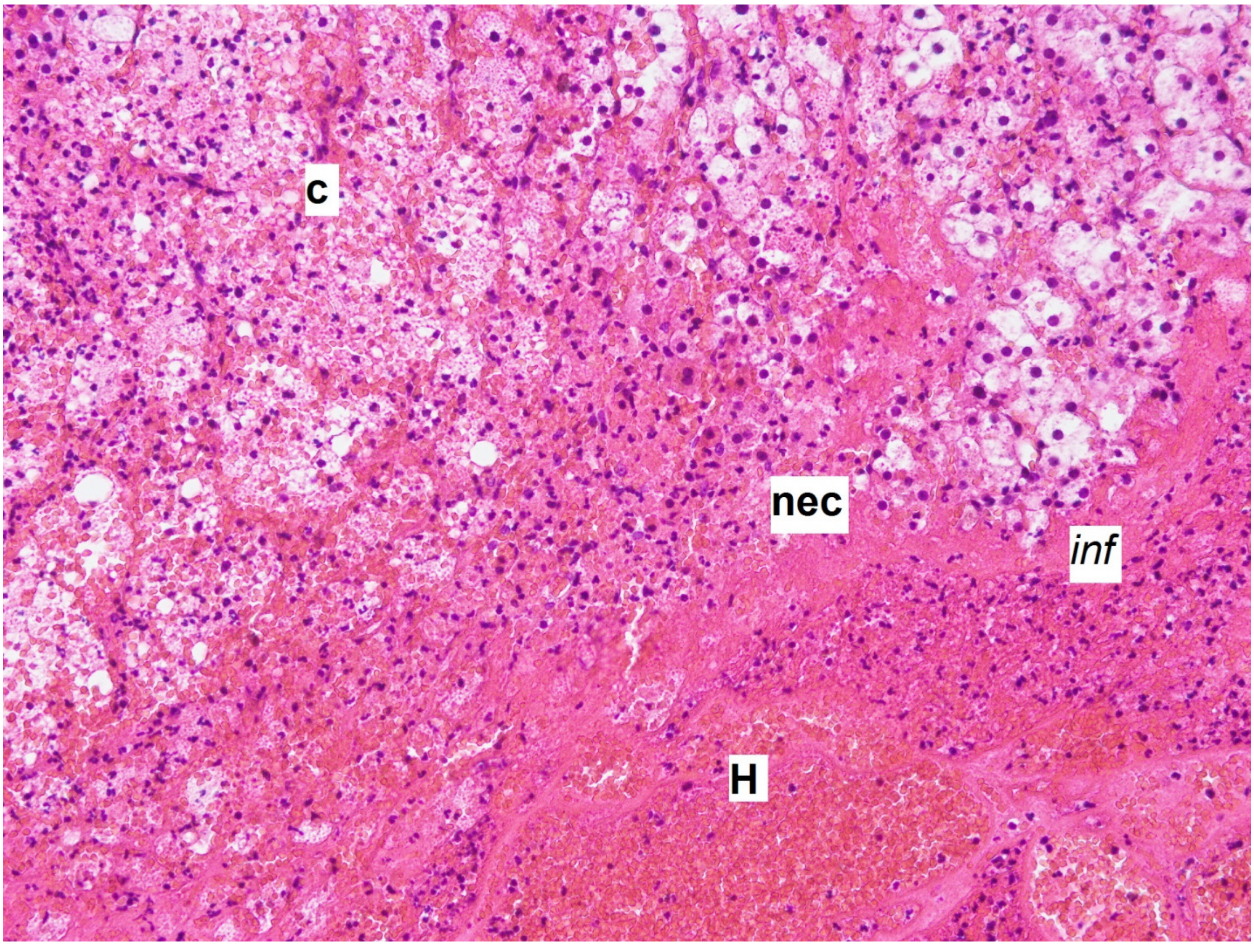
Massive hemorrhage of adrenal medulla and cortex, periadrenal fat tissue with necrosis, active inflammation.



15. Микро: Adrenal ectomy;
16. Онош, дүгнэлт: Massive hemorrhage of adrenal medulla and cortex, periadrenal fat tissue
17. Нэмэлт тэмдэглэл, санал: with necrosis, active inflammation.

*Гистологийн зураг -1. Гематоксилин-Эозин будгийн арга, өсгөлт 10*4*

c- Бөөрний дээд булчирхайн холтослог давхрага
H- Цус харвалт
F- Бөөрний дээд булчирхай орчмын өөхөн эд
Inf –Нейтрофиль эсүүд давамгай холимог үрэвслийн эсийн нэвчдэс
v-Тэлж өргөссөн цусны судас
--- (тасархай зураас) -аар цус харвалт болон бөөрний дээд булчирхайн холтослог давхрагын заагийг харуулав



Гистологийн зураг -2. Гематоксилин-Эозин будгийн арга, өсгөлт 10*25
c- Бөөрний дээд булчирхайн холтослог давхрага
H- Цус харвалт
nec- Бөөрний дээд булчирхайн холтослогийн үхжил
Inf –Нейтрофиль эсүүд давамгай холимог үрэвслийн эсийн нэвчдэс

ХЭЛЦЭМЖ

Waterhouse-Friderichsen синдром нь янз бүрийн бактери, вирусын халдварын шалтгаантайгаар бөөрний дээд булчирхайн цус алдалт үүсдэг ховор тохиолддог эмгэг юм. Ихэвчлэн хоёр талын бөөрний дээд булчирхайнаас цус алддаг боловч ховор тохиолдолд зарим хүмүүст нэг талын бөөрний дээд булчирхайнаас цус алдалт үүссэн байдаг. Waterhouse-Friderichsen синдром нь хамгийн түгээмэл Neisseria meningitidis эмгэгтөрөгчөөр үүсгэгдсэн байдаг. Эмчилгээний хувьд уг хам шинжтэй сепсис хамт илэрдэг учраас зохих антибиотик эмчилгээг хийх. Стероидыг орлуулах эмчилгээ гидрокортизон 50-100 мг/м^2 тунгаар тариагаар эсвэл пампаар (bolus) хийх. Гидрокортизоны тунг наснаас хамааран 3 хүртэлх насны хүүхдэд 25 мг, 3-аас 12 хүртэлх насны хүүхдэд 50 мг, 12 ба түүнээс дээш насны хүүхдэд 100 мг байна.

Гидрокортизоныг хэрэглэснээр антидиуретик дааврын ялгарал буурч, давсны уусмал тарих нь гипонатриемийг засахад тусалдаг. Ховор тохиолдолд, ялангуяа гиперкалиеми нь хүнд шинж тэмдэгтэй байвал инсулин, глюкоз хэрэглэх шаардлагатай болдог.

Waterhouse-Friderichsen синдром нь тавилангийн хувьд өвчний хүнд байдлаас хамаарч өөр өөр байдаг. Хоёр талын бөөрний дээд булчирхайн цочмог цус алдалт бүхий өвчтөнүүдийн ойролцоогоор 15% нь үхлээр төгсдөг. Оношлогоо, зохих эмчилгээг

хойшлуулсан тохиолдолд нас баралтын хувь бараг 50% байна.

Бөөрний дээд булчирхайн цус алдалтаас болж нас баралт өндөр байгаа ч өвчтөнд цаг тухайд нь мэс засал эмчилгээг хийснээр амьдрах магадлал 90% байна. Мэс засал эмчилгээний дараа электролитийг засах, минералокортикоид ба глюкокортикоид эмчилгээ шаардлагатай.

ДҮГНЭЛТ

Waterhouse-Friderichsen синдром нь маш ховор тохиолдох эмгэг бөгөөд мэс засал эмчилгээгээр авагдсаны дараа цаашдын тавилан сайн байдаг. Энэ тохиолдолд цус алдалтыг тогтоох мэс засал хийсний дараа менингитийг оношилж эмчилгээ эхлүүлсэн ч тавилан сайнаар төгссөн. Цаашид анхаарахаар сургамжтай ховор тохиодол байлаа.

НОМЗҮЙ:

[1] Knight B. Sudden unexpected death from adrenal haemorrhage. Forensic Sci Int. 1980 Nov-Dec;16(3):227-9. [PubMed] [Reference list]

[2] Fox B. Disseminated intravascular coagulation and the Waterhouse-Friderichsen syndrome. Arch Dis Child. 1971 Oct;46(249):680-5. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

[3] Khwaja J. Bilateral adrenal hemorrhage in the background of Escherichia coli sepsis: a case report. J Med Case Rep. 2017 Mar 17;11(1):72. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

[4] Adem PV, Montgomery CP, Husain AN, Koogler TK, Arangelovich V, Humilier M, Boyle-Vavra S, Daum RS. Staphylococcus aureus sepsis and the Waterhouse-Friderichsen syndrome in children. N Engl J Med. 2005 Sep 22;353(12):1245-51. [PubMed] [Reference list]

[5] Hamilton D, Harris MD, Foweraker J, Gresham GA. Waterhouse-Friderichsen syndrome as a result of non-meningococcal infection. J Clin Pathol. 2004 Feb;57(2):208-9. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

[6] Mirza I, Wolk J, Toth L, Rostenberg P, Kranwinkel R, Sieber SC. Waterhouse-Friderichsen syndrome secondary to Capnocytophaga canimorsus septicemia and demonstration of bacteremia by peripheral blood smear. Arch Pathol Lab Med. 2000 Jun;124(6):859-63. [PubMed] [Reference list]

[7] Cooper JD, Dorion RP, Smith JL. A rare case of Waterhouse-Friderichsen syndrome caused by Capnocytophaga canimorsus in an immunocompetent patient. Infection. 2015 Oct;43(5):599-602. [PubMed] [Reference list]

[8] Pode-Shakked B, Sadeh-Vered T, Kidron D, Kuint J, Strauss T, Leibovitch L. Waterhouse Friderichsen syndrome complicating fulminant Enterobacter cloacae sepsis in a preterm infant: the unresolved issue of corticosteroids. Fetal Pediatr Pathol. 2014 Apr;33(2):104-8. [PubMed] [Reference list]

[9] Ip M, Teo JG, Cheng AF. Waterhouse-Friderichsen syndrome complicating primary biliary sepsis due to Pasteurella multocida in a patient with cirrhosis. J Clin Pathol. 1995 Aug;48(8):775-7. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

[10] Curti AJ, Lin JH, Szabo K. Overwhelming post-splenectomy infection with Plesiomonas shigelloides in a patient cured of Hodgkin's disease. A case report. Am J Clin Pathol. 1985 Apr;83(4):522-4. [PubMed] [Reference list]

[11] Swierczewski JA, Mason EJ, Cabrera PB, Liber M. Fulminating meningitis with Waterhouse-Friderichsen syndrome due to Neisseria gonorrhoeae. Am J Clin Pathol. 1970 Aug;54(2):202-4. [PubMed] [Reference list]

[12] Lewis JF, Marshburn ET, Singletary HP, O'Brien S. Fatal meningitis due to Moraxella duplex: report of a case with Waterhouse-Friderichsen syndrome. South Med J. 1968 May;61(5):539-41. [PubMed] [Reference list]

[13] Guarner J, Paddock CD, Bartlett J, Zaki SR. Adrenal gland hemorrhage in patients with fatal bac-

terial infections. Mod Pathol. 2008 Sep;21(9):1113-20. [PubMed] [Reference list]

[14] Tormos LM, Schandl CA. The significance of adrenal hemorrhage: undiagnosed Waterhouse-Friderichsen syndrome, a case series. J Forensic Sci. 2013 Jul;58(4):1071-4. [PubMed] [Reference list]

[15] Tormos LM, Schandl CA. The significance of adrenal hemorrhage: undiagnosed Waterhouse-Friderichsen syndrome, a case series. J Forensic Sci. 2013 Jul;58(4):1071-4. [PubMed] [Reference list]

[16] Heitz AFN, Hofstee HMA, Gelinck LBS, Puylaert JB. A rare case of Waterhouse- Friderichsen syndrome during primary Varicella zoster infection. Neth J Med. 2017 Oct;75(8):351-353. [PubMed] [Reference list]

[17] Rosenberger LH, Smith PW, Sawyer RG, Hanks JB, Adams RB, Hedrick TL. Bilateral adrenal hemorrhage: the unrecognized cause of hemodynamic collapse associated with heparin-induced thrombocytopenia. Crit Care Med. 2011 Apr;39(4):833-8. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

[18] Espinosa G, Santos E, Cervera R, Piette JC, de la Red G, Gil V, Font J, Couch R, Ingelmo M, Asherson RA. Adrenal involvement in the antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic characteristics of 86 patients. Medicine (Baltimore). 2003 Mar;82(2):106-18. [PubMed] [Reference list]

[19] Vella A, Nippoldt TB, Morris JC. Adrenal hemorrhage: a 25-year experience at the Mayo Clinic. Mayo Clin Proc. 2001 Feb;76(2):161-8. [PubMed] [Reference list]

[20] Guarner J, Paddock CD, Bartlett J, Zaki SR. Adrenal gland hemorrhage in patients with fatal bacterial infections. Mod Pathol. 2008 Sep;21(9):1113-20. [PubMed]

[21] Pai B, Shaw N, Hцgler W. Salt-losing crisis in infants-not always of adrenal origin. Eur J Pediatr. 2012 Feb;171(2):317-21. [PubMed] [Reference list]

ХҮЙТНИЙ АГГЛЮТИНИН ЭМГЭГ НЬ ТОГТОЛЦООНЫ УЛААН ЯР ӨВЧНИЙ АНХНЫ ӨӨРЧЛӨЛТ БҮХИЙ ШИНЖ ТЭМДЭГ БОЛСОН ТОХИОЛДОЛ

Э.Хөлгөн[1], Э.Билгүүн[2]

[1]Хэрх үе судлал үе сэргээх төв, Улсын Нэгдүгээр Төв Эмнэлэг

ХУРААНГУЙ

Тогтолцооны улаан яршил (ТУЯ) нь олон эрхтэн тогтолцоог хамардаг хүнд явцтай аутоиммун эмгэг бөгөөд аль эрхтэн тогтолцооны гэмтэл үүссэнээс хамаарч өргөн хүрээний төрөл бүрийн эмнэлзүйн шинж илэрдэг. Судалгаанд нийтлэгдсэн цөөн тооны ижил сэдэв бүхий эмнэлзүйн тохиолдлоос харахад хүйтний агглютинин эмгэг нь тогтолцооны улаан яршил өвчний суурин дээр үүсэж эмнэлзүйн анхны шинж тэмдэг болох нь нэн ховор тул доорх тохиолдлыг танилцуулж байна.

УДИРТГАЛ

ARD.BMJ сэтгүүлд хэвлэгдсэн 2022/10 сарын судалгаанд ТУЯ нь 100 мянган хүн ам тутам 43.7 тархалттай гэж тэмдэглэжээ. Өөр судалгаанаас харахад ТУЯ-тай өвчтөнүүдийн 63% нь ямар нэг төрлийн цус багадалттай. Тэдгээр хүмүүсийн нийт цус багадалтын шалтгааны 5-10%-г аутоиммуны цус задралын цус багадалт (AIHA) эзэлнэ гэжээ. Аутоиммуны цус задралын цус багадалтыг дотор нь дулааны хэлбэр (Warm AIHA), хүйтний агглютинин эмгэг (Cold AIHA), холимог хэлбэр (Mixed AIHA) болон *paroxysmal cold hemoglobinuria* гэж ангилдаг. Нийт аутоиммуны цус задралын 15%-г хүйтний агглютинин хэлбэр эзлэх ба жилд 1 сая хүн амд 1 хүн шинээр оношлогдож байна. Хүйтний агглютинин эмгэгийг мөн дотор нь анхдагч шалтгаан тодорхойгүй болон хоёрдогчоор бусад эмгэгийн суурин дээр үүссэн гэж хуваадаг. Тогтолцооны улаан яршил, халдвар (EBV, Mycoplasma pneumonia, Chlamydia pneumonia), хавдар (Lymphoplasmacytic lymphoma, Aggressive non-Hodgkin lymphoma) зэрэг шалтгааны улмаас хоёрдогчоор хүйтний агглютинин эмгэг үүснэ.

Эмнэлзүйн тохиолдол

2023.02 сард Төв аймгийн Зуунмод хотын харьяа иргэн 31 настай эмэгтэй О нь УНТЭ-үзлэгийн кабинетад ядрана, нүдний салс шарлана, бүх биеэр эрээн тууралт гарна, толгой эргэнэ, амьсгаадана, ханиалгана гэсэн зовууриар анх ирж үзүүлэн хэрх үе судлалын тасагт тогтолцооны улаан яр, хүйтний агглютинин эмгэг болон уушгины завсрын эдийн хатгаа оношоор хэвтэн эмчлүүлсэн.

Өвчний түүх: 2014 оны 1 сард арьс эрээнтэж эхэлсэн. Зовуурь улам нэмэгдэж толгой эргэх, дотор муухайрах шинж нэмэгдсэн тул 2017.09 сард цусны эмчид үзүүлж миелограммын шинжилгээ хийлгэн хоёрдогч цус багадалт онош тавигдсан. 2018.10 сард хэрх үе судлалын эмчид анх үзүүлж Levido reticularis, unspecified онош тавигдаж хавсрага C3-C4, cytomegalovirus, ANA, Anti- dsDNA, Anti-phospholipid, ANCA-P,C эсрэг биеүүд үзүүлж сөрөг гарсан тул сүрьеэ болон мэдрэлийн эмч рүү тус тус илгээсэн. Тухайн үед сүрьеэ болон Sheddon syndrome батлагдаагүй. 2019.03 сараас гарын сарвууны үзүүр цайж хөхрөх болсон. 2020.02 сард тухайн зовуурийн улмаас дахин хэрх үений эмчид үзүүлж ANA, Anti-dsDNA сул эерэг гарсанаар тухайн үеийн эмнэлзүй болон бусад шинжилгээнүүдэд тулгуурлан ТУЯ, архаг цус багадалт онош тавигдаж Tab.Hydroxychloroquine 400mg/өдөр, Tab. Mycophenolate mofetil 1000mg/өдөр, Tab.Prednisolone 15mg/өдөр ууж эхэлсэн. 2022 он хүртэл ревматологийн эмчийн хяналтанд явж байх хугацаанд цус багадалтын зовуурь багассан боловч эмэгтэйчүүдийн талаас зовуурь нэмэгдсэн тул эмчилгээг зогсоосон.

Эмгтэйчүүд болон халдварт өвчний түүх:

- 2017 онд Syphilis халдварын улмаас эм уусан.
- 2021 онд HPV халдвар (+), CIN Ist, Chronic endocervicitis оношлогдож эмчилгээ хийлгэсэн.
- 2022 онд /Total antibody TPH/, /Chlamydia/ оношлогдож Uterine cervix biopsy result: CIN IIst with papillomatous growth, Chronic endocervicitis оношоор эмчилгээ хийлгэж байсан.

Бодит үзлэг: Амин үзүүлэлтүүд, амьсгал болон цусны эргэлтийн тогтолцоо тогтвортой байсан бөгөөд 2019 оны EULAR/ACR шалгуур болон SELENA-SLEDAI өвчний идэвхжилийн үнэлгээгээр:

1. Арьс салстын өөрчлөлт (Үс уналт халзралт, амны салстын шарх, эрвээхэй болон зээрэнцэг хэлбэрийн тууралт) зэрэг өвөрмөц шинж илрээгүй боловч нүдний склер шарласан, рейно хам шинж, Levido reticularis өөрчлөлт арьс салстын талаас илэрсэн байна. /ЗУРАГ 1/
2. Төв болон захын мэдрэлийн үйл ажилгааны алдагдал (Халууралт, уналт, таталт, солиорол, зан төрхийн өөрчлөлт, харааны өөрчлөлт, толгойн өвдөлт, хөдөлгөөний болон мэдрэхүйн) өөрчлөлтгүй.
3. Тулгуур эрхтэн тогтолцооны эмгэг (Үений үрэвсэл, синовит, булчингийн сулрал, өвдөлт) өөрчлөлтгүй.

Зураг 1

Лабораторийн шинжилгээнд:

ЦДШ	2020-02	2023/02/28	2023/03/06	Лавлах хэмжээ
HGB	12.6	15.0	15.3	11.5-16.5
RBC	1.43	2.22	3.07	3.7-5.5
HCT	15.3	20.3	28.3	35.0-55.0
MCV	116	91	92	75.0-100.0
MCH	88.1	67.6	49.7	25.0-35.0
MCHC	82.4	74.0	53.9	31.0-38.0

Лейкограмм		Лавлах хэмжээ
Comment	RBC agglutination	
Ретикулоцит		
Ret#	0.0367	0.0200-0.1300
Ret%	1.73	0.50-2.50
Коагулограмм		
APTT	39.4	28-41
Миелограмм:		
Тайлбар 1. Хэм багатай түрхэц, эсжилт багатай. 2. Миелоид эгнээний эсүүд цөөрсөн, эритроид эгнээний эсүүд олширсон. Морфологийн хувьд дисэритропоэз болсон. М:Е харьцаа багассан. 3. Мегакариоцит тооны хувьд цөөн.		

Биохими, иммунолог	2020-02	2023/02/14	2023/02/28	Лавлах хэмжээ
ЛДГ	529		307.1	135.0-225.0
Нийт билирубин	2.6		1.5	0-1.2
Шууд билирубин			0,6	0-0.2
СРБ		1.53		0-5.0
Хавсрага C3		57,2		90.0-180.0
Хавсрага C4		11,9		10.0-40.0
IgG		2671.6		700.0-1600.0
IgM		187.7		40.0-230.0
ANA	4.8	neg		0-1
Anti-dsDna	40	neg		0-20
ANA-9line	neg	neg		neg
Anti-phospholipid, cardiolipin, glycopretoin etc	neg	neg		neg
Карра		5.461		1.4-3.8
Lambda		3.910		0.9-2.4
Карра/lamda ratio		1.4		1.17-2.93
DAT	POS	POS		neg
iDAT	POS	POS		neg
Cold antibody igM			POS- Зураг 2	neg
D-dimer		1.78		0.-0.5

Зураг 2

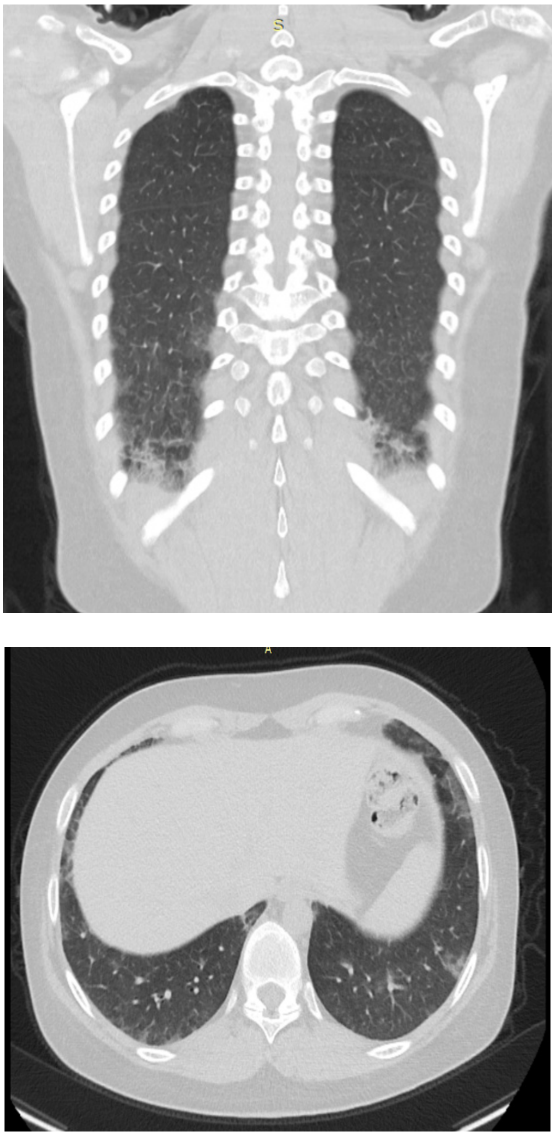
ШЕШ	2023/02/13	Лавлах хэмжээ
PRO	neg	neg
RBC	neg	neg
WBC	neg	neg
Улаан эс	neg	neg

Дүрс оношилгоонд:

Зүрх, хэвлий болон доод хөндийн судасны эхо 2023/02/14: (Полисерозит, эмгэг тунгалгийн булчирхай болон бүлэн) өвөрмөц өөрчлөлт илрээгүй.

Цээжний хөндийн эрхтний тодосгогчгүй CT 2023/02/14:

Баруун уушгины суурь хэсгийн эдэд илүү захын байрлалтай фиброз өөрчлөлт, GGO болон honey combing өөрчлөлтүүд тодорхойлогдоно. Зүүн уушгинд цөөн тооны 0,8см эмфиземийн буллууд тодорхойлогдоно. Зүрхний үнхэлцэг хальсанд шингэн хураагүй. Уушгины артерын багана өргөсөлгүй. Paratracheal болон perivascular 1.4см хэмжээстэй тунгалгийн булчирхайнууд тодорхойлогдоно. Impression: Susp. Usual interstitial pneumonia in the both lower lungs



Зураг 3

Дээрх эмнэлзүй, асуумж, үзлэг болон шинжилгээнд тулгуурлан

Онош:

Бусад эрхтэн буюу тогтолцоог хамарсан тогтолцоот улаан яр, M32.1+

Хоёрдогч хүйтний агглютинин эмгэг

Уушгины завсрын эдийн өвчин онош тавигдсан.

Ялган оношилгоо:

1. Анхдагч хүйтний агглютинин эмгэг
2. *Paroxysmal cold hemoglobinuria*
3. Криоглобулинуми

ЭМЧИЛГЭЭ:

Тариагаар авах эмчилгээнүүдийг биеийн хэм хүртэл нэмэгдүүлж эмчилгээнд ашигалсан ба хүйтний нөлөөнөөс аль болох хол байлгах зөвлөгөөг баримталсан. ACR/EULAR зөвлөмжид бөөрний гэмтэлгүй үеийн эмийн эмчилгээний алогритм болон холбогч эдийн эмгэгийн үеийн уушгины завсрын эдийн өвчний (ILD) зөвлөмж барьж эмийн эмчилгээг эхлүүлсэн.

1. Амьсгалын замын зовиур + FVC NSIP pattern + идэвхтэй халдварын хүндрэлгүй гэж үзэн 1mg/kg судсаар хэвтэх үед эмчилгээг эхлэж, цаашид 45 хонгийн турш methylprednisolone 0.5 mg/kg тунгаар өдөрт уулган араас нь барих тунд шилжүүлэн 8 mg/өдөр эмчилгээг үргэлжүүлэхээр зөвлөв.
2. MMF 1000mg /өдөр + HCQ 400mg/ өдөр тунгаар суурь эмийн эмчилгээнд авсан болно.

Цаашид:

ТУЯ-н SELENA-SLEDAI үнэлгээгээр идэвхжил хянах DMARD эмчилгээний гаж нөлөө болон уушгины үйл ажилгааны өөрчлөлтийг спирограм шинжилгээнд тулгуурлан 1 сар тутам уушгины эмчтэй хамтарч хяналт хийнэ. Үндсэн өвчний суурь дээр үүссэн хүйтний агглютинин цус задралын эмийн эмчилгээний доорх шалгуурын дагуу хүйтний агглютинин эмгэгийн эмчилгээний үр дүнг хянана.

Response level	*Criteria*
Complete response	Absence of anemia No signs of hemolysis Disappearance of clinical symptoms of CAD Undetectable monoclonal serum protein No signs of clonal lymphoproliferation as assessed by bone marrow histology, immunohistochemistry and flow cytometry
Partial response	A stable increase in hemoglobin levels by at least 2.0 g/dL or to the normal range A reduction of serum IgM concentrations by at least 50% of the initial level or to the normal range Improvement of clinical symptoms Transfusion independence
No response	Failure to achieve complete or partial response

Доорх хүснэгтэд ялган оношлогдох эмгэгүүдийг тохиолдолтой харьцуулж дүгнэв. **ХҮСНЭГТ 2**

	Эмнэлзүй болон шинжилгээнд гарах өөрчлөлт	Эмнэлзүйн тохиолдолд	Анхдагч хүйтний агглютинин эмгэг	Бусад эрхтэн буюу тогтолцоог хамарсан тогтолцоот улаан яр	Криогло-булинуми	*Paroxysmal cold hemoglobinuria*
1	Associated with connective tissue		+		+	+
2	Levido reticularis	+	+	+	+	+
3	Raynaud phenomenon	+	+	+	-	+
4	Anti - TPHA	+	-	+	-	-
5	Chlamydia	+	-	-	-	+
6	DAT, IDAT	+	+	+	-	+
7	Cold antibody IgM	+	+	+	-	+
8	Interstitial lung disease	+	-	+	-	-
9	Decreased C3	+	+	+	+	-
10.	ANA	+	±	+	-	-
11.	Anti- dsDna	+	-	+	-	-
12.	Reticulocyte	-	+	+	-	+
13.	Anemia, Erythropenia	+	+	+	+	+
14.	Serum IgG icreased	+	-	+	?	?
15.	Serrum Kappa and Lambda icreased	+	+	+	?	?
16.	Jaundice	+	±	+	-	+
17.	Lymphadenopathy	+	-	+	+	-
18.	Dark urine	-	±	±	-	+
19.	Small vessel vasculitis	-	-	+	+	-

Levido reticularis нь ТУЯ өвчний үед өвөрмөц бус шинж бөгөөд хүйтний агглютинин эмгэг, холбогч эд тогтолцооны өвчнүүд, аутоиммун судасны үрэвсэлт эмгэгүүд, криоглобулинуми, анхдагч антифосфолипд хам шинж, сүрьеэ, тэмбүү, CMV, лимфома, хорт цус багадалт, нойр булчирхайн эмгэгүүд, бөөр, тархи, хөхний хавдруудын үед болон эмийн шалтгаантай

зэрэг олон өвчний үед илэрдэг (1). Мөн ТУЯ болон хүйтний агглютинин цус задрал зэрэг эмгэгүүдийн үед адил илэрч болох *Raynaud phenomenon* ялган оношилгооний хувьд энэ тохиолдолд өвөрмөц чанар болж өгөөгүй(2). Тэмбүүгийн эсрэг бие TPHA нь ТУЯ оношлогдсон хүмүүсийн дунд хуурамч эерэг гарах тохиолдол бүртгэгддэг. Нийт тэмбүүгийн эсрэг биеийн шинжилгээ хуурамч эерэг гарсан хүмүүсийн дунд судалгаа хийхэд ТУЯ – 7% оношлогдсон. Эдгээр хүмүүсийн 30% нь холбогч эдийн эмгэгийн эмнэлүйн шинж тод илэрчээ(3). Бидний тохиолдолд Anti-TPHA цусанд эерэг гарсан нь ТУЯ-н нэг шалгуур шинж байх боломжтойг харуулсан ч эмэгтэйчүүдийн болон БЗХӨ асуумж, шинжилгээнд хламидын халдвар авч байсан нь тогтоогдсон учир *Paroxysmal cold hemoglobinuria-c* ялган оношлох шаардлага тулгарсан(4). Судалгаанаас үзэхэд ТУЯ-тай өвчтөнүүдийн 12,8% шууд антиглобулины тест (DAT) эерэг гардаг. Эдгээр хүмүүсийн 54,3% нь цус задралын цус багадалт оношлогдсон байна. Тухайн тохиолдолд *Polyspecific* (DAT) шинжилгээ эерэг гарсан нь цус задралын хэлбэрүүдийг хооронд нь ялган оношлоход болон ТУЯ батлах шалгуур болох боломжгүй(5). Cold antibody буюу IgM нь хүйтний агглютинин эмгэгийн 90% эерэг байх бөгөөд үлдсэн 10% нь IgG хамааралт хэлбэр, IgG/IgM холимог хэлбэрийн хүйтний шалтгаант цус задралын цус багадалтын үед илэрдэг (6). Бие даасан цус задралуудын эмгэгийн үед (ILD) үүсдэггүй. ТУЯ-н үед уушгины завсрын эдийн эмгэг 3-9% тохиолдох ба дээрх тохиолдолд анхдагч хүйтний агглютинин эмгэгээс ялган оношлох гол шалгуур үзүүлэлт болсон гэж үзлээ(7). Хавсрага C3, C4 буурах нь ТУЯ үед өвчний идэвхжилийг заадаг. Харин хүйтний агглютинин өвчний үед C3 ихэвчлэн багассан байх ба C4 зарим цөөн тохиолдолд буудаг. Эмнэлзүйн хувьд сайжрал болон хүндрэлтэй хамааралгүй байдаг(8). ACR/EULAR-ийн хамтарсан 2019 оны шалгуур үзүүлэлтээр бөөмийн эсрэг бие (ANA) цусанд илэрсэн тохиолдолд ТУЯ оношилгооны буса д шалгуурыг хэрэглэх боломжтой болдог. Нийт ТУЯ өвчтэй хүмүүсийн 97-98% ANA эерэг байдаг. Гэвч энэ эсрэг бие вирусийн гаралтай халдвар, зарим төрлийн хавдар, архаг үрэвсэлт өвчин болон системийн бус эрхтэн өвөрмөц аутоиммун эмгэгүүдийн үед цусанд бага хэмжээнд илрэх хандлагатай. Бие даасан cold AHIA-г ТУЯ-с ялган оношлох үед ANA нь өвөрмөц эсрэг бие болох боломжгүй юм(9). Иммунологийн шинжилгээнд Anti-dsDna (double stranded DNA) илрэх нь ТУЯ өвчний үед 90% өвөрмөц чанартай боловч уг тохиолдолд 2018-2023 оны хугацаанд өгсөн хэд хэдэн цуврал anti-dsDna шинжилгээнд сөрөг гарч зөвхөн 2020 оны шинжилгээнд 1 удаа сул эерэг гарсан нь ELISA шинжилгээний мэдрэг чанарт эргэлзэхэд хүрч Бие даасан cold AHIA-г ТУЯ-с хангалттай ялган оношлох нотолгоо болоогүй(10). Үргэлжилсэн архаг цус задралын үед ретикулоцит тоо ихэвчлэн нэмэгддэг. Цус задрал хүйтний нөлөөтэй тогтмол бус эхэлж, захын цусанд ретикулоцит хүрч очиход хангалттай хугацаа байхгүй бол ретикулоцит эсийн тоо хэвийн байх боломжтой. Мөн нөгөөтэйгүүр нөхөн төлжих, эритропоэз саатуулах ясны чөмөгний суурь эмгэг эсвэл аутоэсрэг бие улаан эсийн урьдал эсүүд болон боловсорч гүйцсэн улаан эстэй холбогддог бол ретикулоцитын тоо хэвийн тоологдоно (11). Хүйтний агглютинин өвчний үед судасны гадуурх цус задрал давамгайлдаг. Өвчний явцаас шалтгаалж цус задрал нь цус багадалтын шинжгүй явж болно. Дундаж гемаглобулины тоо 9,5г/дл байдаг бөгөөд цус багадалт үүсээгүй байх тохиолдол бий(12). ТУЯ-н хүмүүсийн 41%-д цусны ийлдэсний IgG өндөр гардаг(13).

ХЭЛЦЭМЖ:

Амбулаториор үйлчлүүлэх явцад тухайн үеийн шинжилгээнд тулгуурлан лимфопролифератив эмгэг, антифосфолипид, Sheddon хам шинж зэрэг нь нарын мэргэжлийн эмчийн туслалцаатай үгүйсгэгдсэн гэж үзсэн.

ДҮГНЭЛТ:

Хүйтний агглютинин өвчний үед гарах эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь ТУЯ өвчний өвөрмөц бус ерөнхий шинж тэмдгүүд давхцах тохиодолд ялган оношлоход хүндрэлтэй. Энэ тохиолдолд уушгины завсрын эдийн өвчин (ILD) болон TPHA эсрэг бие анхдагч хүйтний агглютинин эмгэгийг ТУЯ суурин дээр үүссэн хоёрдогч хүйтний агглютинин эмгэгээс ялгах гол шалгуур болж ANA, anti-dsDna нэмэлтээр баталгаажуулж өгсөн.

НОМ ЗҮЙ:

1. Gibbs MB, English JC, 3rd, Zirwas MJ. Livedo reticularis: An update. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:1009–19.
2. Diagnosis and management of Raynaud's phenomenon Beth Goundry, Laura Bell, Matthew Langtree, Arumugam Moorthy
3. Skillrud DM, Bunch TW. Secondary syphilis mimicking systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1983;26:1529–31. 10.1002/art.1780261218
4. Paroxysmal cold hemoglobinuria Carlo Brugnara, MDWilma Barcellini, MD uptodate.com/contents/paroxysmal-cold-hemoglobinuria
5. Berentsen S, Rцth A, Randen U, Jilma B, Tjшnnfjord GE, et al. Cold agglutinin disease: current challenges and future prospects.*J Blood Med.* 2019;10:93–103. doi: 10.2147/JBM.S177621
6. wiecicki PL, Hegerova LT, Gertz MA. Cold agglutinin disease. *Blood.* 2013;122:1114–21. doi: 10.1182/blood-2013-02-474437.
7. King TE Jr, Kim EJ, Kinder BW. Connective tissue diseases. In: Interstitial Lung Disease, 5th, Schwartz MI, King TE Jr (Eds), People's Medical Publishing House - USA, Shelton, CT 2011. p.689.
8. Sigbjшrn Berentsen, MD, PhDCarlo Brugnara, MD Cold agglutinin disease uptodate.com/contents/cold-agglutinin-disease?search=cold%20agglutinins&usage_type=default&source=search_result&selectedTitle=1~150&display_rank=1#H4
9. Martin Aringer, Karen H. Costenbader, David I. Daikh et al, 2019 EULAR/ACR Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rheumatol. 2019 September ; 71(9): 1400–1412. doi:10.1002/art.40930.
10. Martin Aringer, Karen H. Costenbader, David I. Daikh et al, 2019 EULAR/ACR Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rheumatol. 2019 September ; 71(9): 1400–1412. doi:10.1002/art.40930.
11. Sigbjшrn Berentsen, MD, PhDCarlo Brugnara, MD Cold agglutinin disease uptodate.com/contents/cold-agglutinin-disease?search=cold%20agglutinins&usage_type=default&source=search_result&selectedTitle=1~150&display_rank=1#H4
12. Sigbjшrn Berentsen, MD, PhDCarlo Brugnara, MD Cold agglutinin disease uptodate.com/contents/cold-agglutinin-disease?search=cold%20agglutinins&usage_type=default&source=search_result&selectedTitle=1~150&display_rank=1#H4
13. Sultan SM, Begum S, Isenberg DA (2003) Prevalence, patterns of disease and outcome in patients with systemic lupus erythematosus who develop severe haematological problems. Rheumatology (Oxford) 42:230-234

- https://www.uptodate.com/contents/cold-agglutinin-disease?search=cold%20agglutinins&usage_type=default&source=search_result&selectedTitle=1~150&display_rank=1
- ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6559085/
- uptodate.com/contents/diagnosis-of-hemolytic-anemia-in-adults?search=hemolytic%20anemia&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
- dovepress.com/autoimmune-hemolytic-anemia-caused-by-cold-agglutinin-antibodies-in-sy-peer-reviewed-fulltext-article-JBM
- pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8261977/
- rarediseases.org/rare-diseases/cold-agglutinin-disease/
- ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8002719/
- ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8432332/
- https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8963632/
- https://ard.bmj.com/content/annrheumdis/82/3/351.full.pdf
- ard.bmj.com/content/71/Suppl_3/543.2

НҮДНИЙ ЛИМФОМЫН АНХНЫ ТОХИОЛДОЛ

С.Мядагсүрэн[1], П.Баясгалан[2], А.Отгонбат[3], Ц.Одгэрэл[3], Н.Оюундэлгэр[1]
[1]Цусны эмгэг судлал, чөмөг шилжүүлэн суулгах төв, УНТЭ,
[2]Нүд судлалын тэнхим, АШУҮИС, [3]Цус судлалын тэнхим, АШУҮИС

ҮНДЭСЛЭЛ:

Нүдний лимфом нь экстранодал лимфомууд дунд 1-2%-ийг эзэлж байна.[1] Эмгэг нүдний аль ч хэсгийг хамарч болно: торлог бүрхэвч, судаслаг давхрага, 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 В 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: Монгол 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.

Түлхүүр үг: *Нүдний лимфом, MALT лимфом, иммуногистохими, эмчилгээний төрлүүд*

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА:

Өвчтөн 46 настай, эрэгтэй.

Хэвтэх үеийн зовиур: баруун нүд өвдөнө, хавдана, бүлтийнэ, хараа муудаж бүрэлзэнэ, ядрана, 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 нэмэгж, хараа муудаж, проптоз, нүдний хэвийн бус хөдөлгөөн нэмэгдсэн. 2022 оны 2-р сард тархины компьютер томографийн шинжилгээнд 3.1*1.4*2.8 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 хам шинжүүд, 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 /++/ тэмдэглэгээ эерэг гарснаар баталгаажуулсан. Түүний CBC 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 375мг/м^2 тунгээр долоо хоногт нэг удаа 4 курс хийсэн. Өвчтөний биеийн байдал ба эмчилгээний үр дүнгийн үнэлгээг хийсэн. MRI-д массын хэмжээ багасаагүй (1.5*3.0*2.6). Тиймээс эмгэгийг тогтвортой, сайжрал үгүй гэж үзсэн. Бид түүнд 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 375мг/м^2 тунгаар, 2-3 дахь өдөр бендамустиныг 90мг/м^2 тунгаар тус тус хэрэглэсэн. Энэхүү хими эмчилгээний зургаан цикл 2023 оны 1-р сард дууссан. PET-CT-ээр 3-6 сар тутам хяналт үргэлжилж байгаа ба одоогийн байдлаар бүрэн намжалд орсон 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.

He, Lf нарын судалгаагаар T эсийн хэлбэр маш ховор[9] байдаг, Stefanovic A нарын судалгаагаар дийлэнх нь эхний I, II шатны, хэлбэрийн хувьд 35-80% нь MALT лимфом байдаг.[10] Эдгээр судалгаануудтай дүйцэн өвчтөнд B эсийн, I, II үе шатны MALT лимфом оношлогдсон.

Мэс засал эмчилгээ хийн үүсгэврийн 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] Эмчилгээний дараах үнэлгээг бүрэн дүүрэн хийх хугацаа болоогүй боловч 11 сар өнгөрөхөд сэдрэл үгүй, намжмал байдалд байна.

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. Харин зарим төрлийн лимфомд хамгийн тохиромжтой эмчилгээ болох аюулгүй, үр дүнтэй туяа эмчилгээг манай улсад нэвтрүүлэх шаардлагатай байна.

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.

THE FIRST CASE OF OCULAR LYMPHOMA IN MONGOLIA

Myadagsuren Sukhbaatar[1], *Bayasgalan Purevdorj*[2], *Otgonbat Altangerel*[3], *Odgerel Tsogbadrakh*[3], *Oyundelger Norov*[1]
[1]Center of Hematology and Bone marrow transplantation, First Central Hospital,
[2]Department of Ophthalmology, Mongolian National University of Medical Sciences,
[3]Department of Hematology, Mongolian National University of Medical Sciences

BACKGROUND:

Ocular lymphoma represents 1% to 2% of extranodal lymphomas. The disease can affect any part of the eye: retina, uvea, vitreous, Bruch membrane, optic nerve. The incidence of ocular lymphoma increased from 0.027/100.000 in 1973 to 1/100.000 in the early 1990s in the United States. The incidence of ocular lymphoma has increased over the years, especially in ages ≥60. Almost 80 percent of ocular lymphomas are of low-grade variety, with B-cell lymphomas and extranodal marginal zone lymphoma of the mucosa-associated lymphoid tissue type (MALT lymphoma) being the most common histological diagnoses.

Surgery, radiation, chemotherapy, and immunotherapy are used in the treatment of this type of lymphoma.

The overall five-year survival rate is approximately 60 percent. The First Central Hospital of Mongolia started to treat lymphoma since 2015 and we present our first case of ocular lymphoma.

METHOD:

The diagnosis was based on clinical, laboratory, and instrumental tests, including immunohistochemistry, and treatment was performed according to international guidelines.

RESULTS:

Patient 46 years old male. Since July 2021, the pain and decreased vision started. He was treated by ophthalmologists, but his pain, decreased vision, proptosis, abnormal ocular movement increased. In February 2022, in computer tomography of the brain, they revealed 3.1x1.4x2.8 cm ocular mass. Ophthalmologists did surgery and took about 80% of the mass. Approximately 20% of the mass remained near the optic nerve.

A diagnosis of MALT lymphoma was confirmed by biopsy from the affected area of the eye and immunohistochemistry in which CD3 /-/, CD4 /-/, synoptoplugsin /-/, NSE /-/ markers were negative, CD20 /++/ CD79 /++/ CD45 /++/ markers were positive. In his CBC and biochemistry, we did not reveal any change. Also, in computer tomography lymph nodes were not identified. At the time of diagnosis in assessment by ECOG was 2 score, and lymphoma stage was I-II.

At first-line chemotherapy, he underwent 4 courses of Rituximab by 375mg/m^2 (once a week). An evaluation of the patient's status was performed. But in MRI the mass did not decrease in size (1.5x3.0x2.6). It is considered that there is no improvement in the treatment of the disease (stable disease). We suggested radiation therapy for him. But the patient refused and asked for chemotherapy. Because of it we started chemotherapy by RB protocol in 17th of August, 2022. Rituximab was given in the dose for 375mg/m^2 on day 1 and bendamustine in the dose for 90mg/m^2 on day 2-3. Six cycles of this chemotherapy finished in January, 2023. After 2 months evaluation by PET-CT, patient achieved complete remission

CONCLUSION:

A team of hematologists and ophthalmologists successfully treated this rare case and the patient achieved complete remission. Rituximab alone did not affect, but combination of rituximab+bendamustine was a better choice for MALT lymphoma of I-II stage. However, it is necessary to introduce more safe and effective radiation therapy in our country, which is the ideal treatment for some types of lymphoma.

Keywords: *Ocular Lymphoma, MALT Lymphoma, Immunohistochemistry*

ГЭМТЛИЙН ШАЛТГААНТ ТҮНХНИЙ МУЛТРАЛ

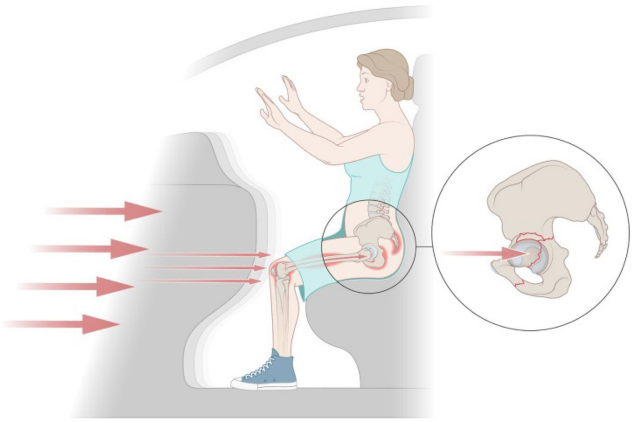
Э.Сайнжаргал

ХҮСҮСТ, УНТЭЭ

Гэмтлийн шатгаант 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 гэмтэлийн 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,

АВАХ АРГА ХЭМЖЭЭ, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ТӨРӨЛ.

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 засч ялтас, шургаар бэхлэх)

Дурангийн мэс засал

- Үений уут, холбоос, мөгөөрс зэрэг зөөлөн эдийг сэргээх

Өвчтөн Б. 65 настай, эрэгтэй.

- 1994 онд Хөвсгөл аймагт авто осолд орсон,
- Гэмлийн шалтгаант Түнхний үений бүрэн мултрал, сүүжний тогоо ясны ар ханын битүү хугарал,
- Сум дундын эмнэлэгт анхны тусламж авсан.

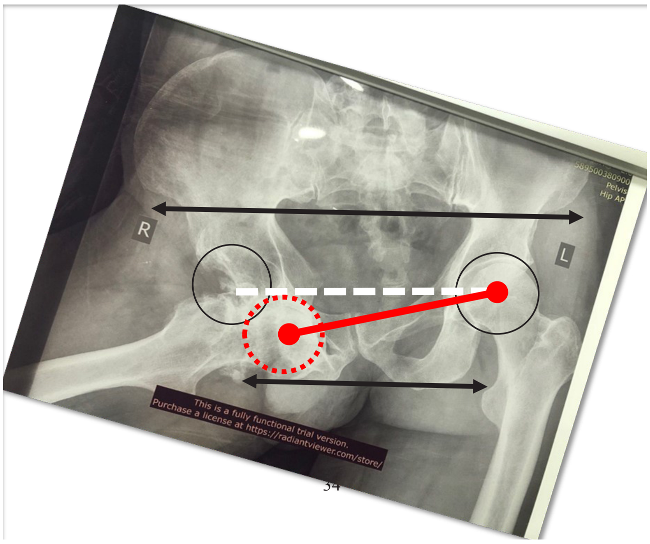
- Коморбидность (-)
- Харшил (-)
- Байнга уудаг эм (-)
- Хорт зуршил (-)
- Аарцаг түнхний Рентген: баруун түнхний үений конгруэнтность бүрэн алдагдсан, ар доод бүрэн мултралтай, нео-артроз үүссэн.

PHYSICAL EXAM (PRE-OP)

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	(--)

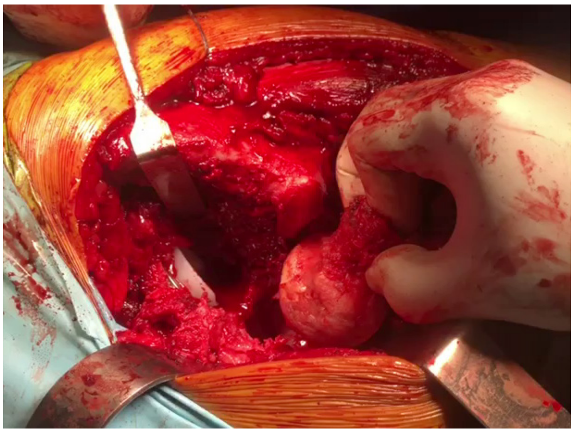
МЭС ЗАСЛЫН ТӨЛӨВЛӨГӨӨ. ГАРЧ БОЛОХ БЭРХШЭЭЛ ХҮНДРЭЛ

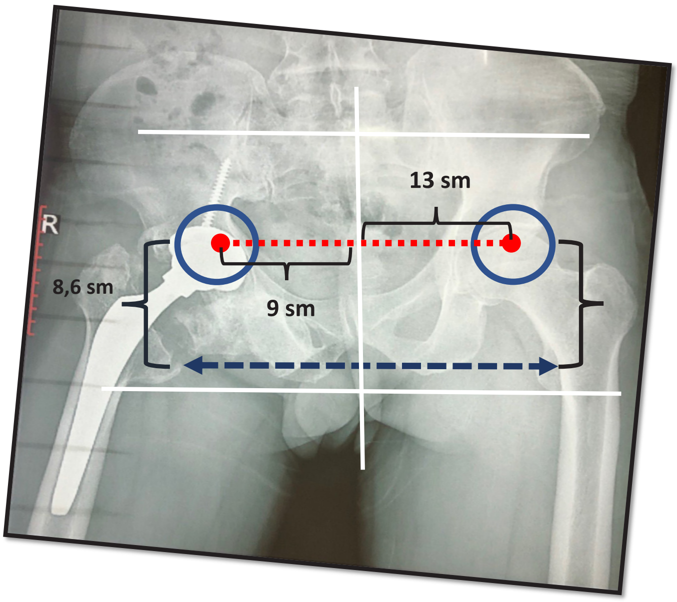
- **Center of rotation:** Түнхний үений эргэлтийн төвийг хэвийн анатоми түвшинд сэргээх – (сүүжний жинхэнэ тогоо ясны сийрэгжилт өндөр, гэмтлийн дараах өөрчлөлттэй, ар ханын дутмагшилтай тул ацетабуляр имплантийг суулгах хүндрэлтэй.Bone plastic or augmentation acetabulum implant?
- **Soft tissue balance**: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

PHYSICAL EXAM (POST-OP)

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 лаборатор.
- XSENS MVN

"GOODPASTURE SYNDROME" ОНОШЛОГДСОН ЭМНЭЛЗҮЙН ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

А.Ууган-Эрдэнэ[1], Ж.Ариунболд[1], М.Баясгалан[1]
[1]Бөөрний төв, УНТЭ

ҮНДЭСЛЭЛ:

NORD (National organization for rare diseases) дагуу 1919 онд анх бүртгэгдсэнээс хойш 2007 оны байдлаар 600 гаруй тохиолдол илэрсэн байна. Анх 1919 онд Goodpasture гэх эрдэмтэн илрүүлж, түүний нэрээр нэрлэсэн. Эмнэлзүйд уушигны цус алдалт болон бөөрний түүдгэнцэрийн үрэвслийг үүсгэн, цочмог болон цочмогдуу явцтай явагдах аутоиммунны эмгэг юм. Тархвар зүйд 1:1.000.000, Ази, Европын хүн амд жилд ойролцоогоор 0.5-1.8 тохиолдол бүртгэгддэг ба эрэгтэй хүйсд илрэх нь элбэг. Эмнэлзүйд цустай цэр гарах, амьсгаадах, ядарч сульдах, цээжээр өвдөх, цус багадалтын шинж тэмдгээр ихэвчлэн илэрдэг. Ихэнх тохиолдолд Goodpasture syndrome цуснаас бодисын солилцооны бүтээгдэхүүн дутуу боловсруулагдан, шээс ялгаруулах чадваргүй болж бөөрний цочмог дутагдалд хүргэдэг бөгөөд зарим тохиолдолд өвчин илрэхээс өмнө амьсгалын дээд замын үрэвсэлтэй байдаг ба Goodpasture syndrome – ийн шалтгаан одоог хүртэл тодорхойгүй хэвээр байна.

Түлхүүр үг: *Goodpasture syndrome, бөөрний түүдгэнцэрийн суурин мембран, Anti-GBM эсрэг бие, аутоиммуны өвчин, гломеруляр суурийн мембраны нефрит*

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА:

Д. Ч 23 настай, эмэгтэй

Асуумж зовиур: Халуурна, хоолой хөндүүрлэж өвдөнө, хуурай ханиалгана. Хавагнана, ууц нуруугаар чилж өвдөнө. Хоолны дуршил бага, нойрондоо муу.

ӨВЧНИЙ ТҮҮХ: 2021 оны 06-р сарын 29-нд Улаанбаатар хотод хамт амьдардаг хүнээс Ковид-19 халдвар илэрсэн ба тэр өдрөөс хойш халуурч, бие өвдөх зовиууртай байсан. 4 удаа Ковид-19 илрүүлэх түргэвчилсэн шинжилгээ, 2 удаа ПГУ шинжилгээ өгөхөд сөрөг байсан. Халуурсан үедээ Tab.Paracetamol 500mg 1x3 ууж байсан. Тухайн үед хувийн эмнэлэгт үзүүлэн антибиотик эмчилгээ бичиж өгсөн, эмчилгээгээ эхлүүлээгүй. Өвөрхангай дахь гэртээ 07.10-нд ирсэн ба халуурах, бие өвдөх зовиур нь хэвээр байсан тул Өвөрхангай НЭ-т хандсан боловч наадмаар мэргэжлийн эмч ажиллахгүй Ковид-19 халдвартай бүс байсан тул эмнэлэгт үзүүлж чадаагүй. 2021 оны 07-р сарын 10 – 15-ны хооронд гэртээ үргэлжилсэн өндөр халууралттай (39.5°C хүртэл) халуурсан үедээ Tab. Ибупрофен 400mg өдөрт 3 ширхэг ууж байсан. Зовиур нэмэгдэж хоолондоо муудсан тул АНЭ-т үзүүлж шинжилгээнд өөрчлөлттэй тул хэвтүүлэн бөөрний тэвшинцэрийн архаг үрэвслийн сэдрэл оношоор 8 хоног эмчлүүлсэн бөгөөд энэ хугацаанд халууралт намдаагүй. Эмчилгээний 2 дахь хоногоос чих, гарын алгаас эхлэж, биеэр улаан тууралтууд гарч, бүх биеэр хавагнаж эхэлсэн. Ибупрофений шалтгаант харшлын урвал гэж үзэн, эм болон тосон түрхлэг хэрэглэж, туурал 6 дахь хоногоос арилсан. АНЭ-т эмчлүүлж байх хугацаанд шээсний гарц 1 литрээс дээш байсан ба өнгө бага зэрэг өтгөн шаргал болсон. 07.23-ны өдрөөс бага зэрэг амьсгаадаж, биеийн байдал сайжрахгүй, зовиур нэмэгдэж бөөрний үйл ажиллагааны алдагдал гүнзгийрсэн тул шатлал ахиулан 07.24-нд УНТЭ-ЯТТасгаар ирж ажиглах хэсэгт ирсэн.

Зураг 1. *Өвчний эхлэл үед илэрсэн тууралт*

БОДИТ ҮЗЛЭГ:

Биеийн ерөнхий байдал хүнд. Ухаантай, орчиндоо харьцаатай, асуусан асуултанд хариулна. Царайны илрэл шаналангүй. Биеийн байрлал хэвтэрийн. Команд биелүүлнэ. Глазго–15 балл. Арьс салст цайвар, цонхигор. Гарын бугалганы дотор хэсгээр бүдгэрсэн ягаан арьсны өнгөнөөс үл ялиг ялгагдах арилж буй ягаан тууралттай. Уушги 2 талд тархмал нойтон хэржигнүүртэй. 2 талын уушиг доод хэсгээр амьсгал сул сонсогдоно. Хүчилтөрөгчийн хэрэгцээтэй. SpO2-94% /5мл/мин хүчилтөрөгчийн дэмжлэгтэй/, амьсгал өнгөц, АТоо– 35 удаа/мин. Зүрхний авиа чагналтаар тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй, АД - 125/70 мм. муб, ЗЦТ - 91 удаа/мин. Хэл нимгэн шар өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн нэлэнхүйдээ эмзэглэлтэй, илэрхий булчингийн чангаралгүй. Симп.Пастернацкий зүүн/+/, баруун/-/. Шээс катетраар гарна, гарц хоногт 150 мл. 2 хөлийн шилбэ, хэвлий нуруу хэсгээр хавантай.

ШИНЖИЛГЭЭНД:

***Хүснэгт 1**. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ /бөөр шилжүүлэн суулгахаас өмнөх болон дараах/*

	2021/07/24	07/29	08/03	08/05	08/15
WBC	34.47	26.50	22.15	21.79	25.22
RBC	3.49	2.13	2.64	3.40	3.52
HGB	10.0	6.1	7.8	10.0	10.5
HCT	28.4	17.8	23.6	29.4	32.4
Neut#	28.9	23.83	17.88	17.47	19.28
Neut%	83.8	90.0	80.8	80.1	76.4
Lymph%	-	-	7.1	6.2	13.8
Mono#	-	-	0.45	-	0.81

	2022/ 12/19	2023 /01/13	02/13	04/14	08/04	09/29
WBC	10.2	5.5	4.43	5.7	6.56	8.54
RBC	3.44	3.48	3.62	3.37	4.05	4.29
HGB	11.1	10.8	11.2	10.7	11.4	12.3
HCT	31.0	31.5	34.2	29.2	36.1	37.9
Neut#	6.27	2.56	2.93	2.93	4.37	5.51
Neut%	61.3	46.1	66.2	51.1	66.6	64.5
Lymph%	-	-	22.3	-	18.8	23.8
Mono#	-	-	0.45	-	0.81	0.84

***Хүснэгт 2**. Биохими шинжилгээний өөрчлөлтүүд /бөөр шилжүүлэн суулгахаас өмнөх болон дараах/*

Biochemistry	2021/07/24	07/26	07/31	08/03	08/05	08/11	08/15
Potassium	3.31	3.60	3,60	2,76	3,65	3,55	4,17
Sodium	133	135	141	135	136	131	125
Creatinine	6.66	8.51	5,98	-	6,82	4,21	4,12
Calcium		1.95	-	-	-	--	-
Albumin	23.4	22.0	-	-	31,0	--	26,3
Total protein	57.3	52.1	-	-	67,7	-	54,8
Alat	2.1	0.2	-	-	0,3	-	-
Asat	10.5	9.0	-	-	14,3	-	-
Glucose	-	3.55	-	-	-	-	-
LDH	-	223.8	--	-	616,8	-	-
Cholesterol	-	3.0	-	-	4,0	-	-
Uric acid	-	509.2	-	-	-	-	-
CRP	-	72,7	246,3	330,3	198,4	84,54	11,07

Biochemistry	2022/12/19	2023/01/13	05/17	06/16	08/04	09/29
Potassium	4.29	-	-	-	-	-
Sodium	143	-	-	-	-	-
Creatinine	0.94	0.72	0.84	0.74	0.79	-
Calcium	2.53	-	-	-	-	-
Albumin	40.7	39.4	-	-	-	-
Total protein	66.2	-	-	-	-	-

Alat	8.6	10.2	6.6	7.2	9.6	8.8
Asat	10.5	12.5	12.1	9.4	10.2	12.4
Glucose	5.0	5.21	5.11	4.54	4.57	5.15
Cholesterol	5.7	4.8	4.1	4.5	3.7	4.76
Uric acid	-	-	330.7	269.4	311.3	269.8
CRP	0.25	3.05	2.85	7.80	3.23	1.43

Хүснэгт 3. *Эмийн тун*

Эмийн тун	12/19	01/18	04/14	06/21	08/21	09/4	09/29
Такралимус	14.56	11.45	5.86	5.52	6.62	4.42	5.51

Хүснэгт 4, 5. *Шээсний ерөнхий шинжилгээ болон Лейкограммд гарсан өөрчлөлтүүд*

Urine test	07/24	07/26
RBC	3+	3+
Protein	1+	1+
Nitrite	neg	neg
WBC	neg	neg
Glucose	neg	neg
S.G	1.004	1.006
PH	5.5	5.0
Blood	378	825 холимог
Leukocytes	40	13
Bacteria	28	2

Urine test	12/19	01/13	6/16	9/04	9/29
RBC	neg	neg	+-ca10	neg	+-ca10
Protein	neg	neg	neg	neg	neg
Nitrite	neg	neg	pos	neg	neg
WBC	neg	neg	3+>=ca500	neg	3+>=ca500
Glucose	neg	neg	neg	neg	neg
S.G	1.022	1.011	1.016	1.022	1.012
PH	5.5	6.0	<=5.0	5.5	5.5
Blood	0	0	14	4	22
Leukocytes			672	5	1867
Bacteria	0	3	155	0	8

Leukogram:	07/29	08/04
PB bands neutrophil	3	3
PB PMN neutrophil	89	79
PB lymphocyte	3	11
PB monocyte	5	2
Anisocytosis	+	
Hypochromia	+	
PB myelocyte		1
PB metamyelocyte		2
PB eosinophil		2

Хүснэгт 6. *Иммунологид гарсан өөрчлөлтүүд*

Шинжилгээ:	хариу	нэгж	Л/хэмжээ
Anti-GBM	>200	U/ml	0-20
Procalcitonin	12.3		
C-Anca	0.84	U/ml	0-5
P-Anca	0.02	U/ml	0+5
ANA 9 line	neg		
CMV Ig M	neg		
HSV-2 IgG	pos		
EBV-EA IgG	pos		
EBV-VCA IgM	neg		

	2021/12/17	2022/03/21	2022/04/21
Anti-GBM lgG	64.60	28.10	19.32

Хүснэгт 7. *Нян судлалд гарсан өөрчлөлтүүд*

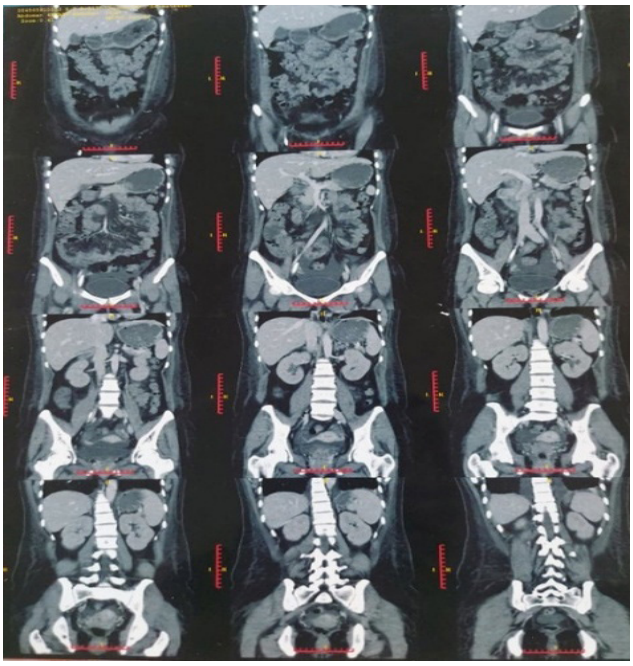
Нян судлал	07.26	07.29	08.02	08.03	08.09
Шээсний нян судлалын шинжилгээ	Нянгийн ургалтгүй.				
Цэрний нян судлалын шинжилгээ		Эмгэг төрөгч нян илрээгүй			
Цэрэнд сүрьеэгийн үүсгэгч		M.Tuberculosis илрээгүй			
Цусны нян судлал			Нянгийн ургалтгүй		Нянгийн ургалтгүй
Ходоодны угаадсанд сүрьеэгийн үүсгэгч илрүүлэх					M.Tuberculosis илрээгүй
Тархи нугасны шингэнд сүрьеэгийн үүсгэгч илрүүлэх				M.Tuberculosis илрээгүй	

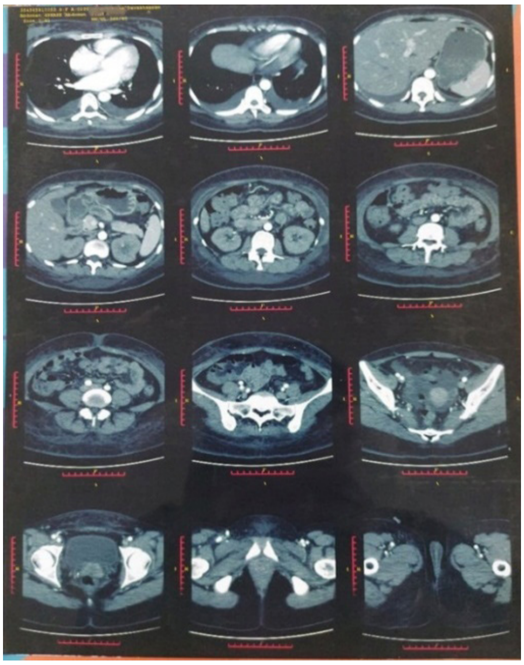
Хэвлийн ЭХО: 07/24 Элэгний гадаргуу тэгш, эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий чулуугүй. Нойр булчирхай эхо ойлт бага зэрэг жигд бус ихэссэн, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томроогүй. 2 Бөөрний хэмжээ баруун: 9,1*4,4 см; зүүн: 9,5*4,7 см, АТ өргөсөөгүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Давсаг шээс бага. Хэвлийд сул шингэнгүй.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээний протокол: 07/26 Зүрхний хөндийнүүдийн харьцаа хэмжээ алдагдаагүй. Зүүн ховдлын хана зузаараагүй. Зүүн ховдлын ерөнхий болон сегментийн агшилт тайван үед буураагүй. Диастолын үйл ажиллагаа алдагдалтай. Хавхлагууд бүтцийн өөрчлөлтгүй. Coller doppler хэвийн. IVC collapse>50%, Перикардид шингэнгүй, EF-62% FS%- 33 Дүгнэлт: Диастолын үйл ажиллагааны алдагдал.

Эзофагогастроскопия: 07/27 Рефлюкс эзофагит A. Диффузный поверхностный гастродуоденит.

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: 07/27 УНТЭ

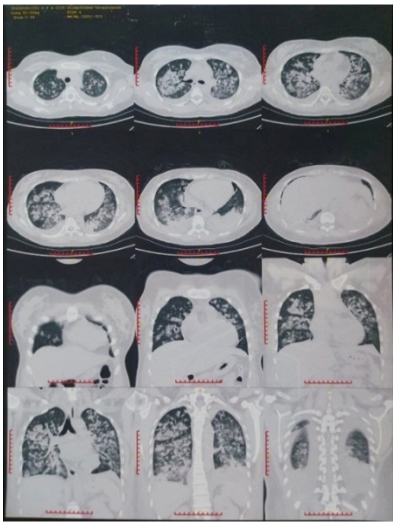




Impression:

1. Parenchymal liver disease
   Susp: - Slight liver cirrhosis
2. Both renal acute vs chronic pyelonephritis
3. Para-aortal and mesenteric LAP
4. Pelvis small free fluid with mesenteric fat implammatory
5. Both pleural effusion with subsegmental atelectasis
6. Tree in bud pattern multifocal centrilobular nodules in both lower lung
   Susp:- BTC
7. Abdominal subcutaneous edema

Цээжний хөндийн эрхтний тодосгогчгүй КТГ 07/28



2 талын уушгины бүх дэлбэнгийн бүх талбайг тархмал хамарсан центрилобуляр хэлбэрийн олон тооны сүүн шилны голомтот зураглалуудтай. Баруун плеврт 2,0 см зузаан шингэнтэй. Зүүн плеврийн ар суурьиар 4,9 см зузаан шингэнтэй. Трахеа чөлөөтэй. 2 уушгины бронхын салаанууд чөлөөтэй. Паратрахеал болон перибронхеал тунгалгын булчирхайнууд томролгүй. Зүрхний хэмжээ хэвийн. Аорт хэвийн. Перикардийн хана зузааралгүй. Перикардийн хөндийд шингэнгүй. Уушги артериуд өргөсөлгүй. Улаан хоолойд эмгэг өөрчлөлтгүй. Өвчүүний ард нэмэлт сүүдэргүй. Цээжний хэнхэрцгийн яснуудад гэмтэл болон деструкци өөрчлөлтгүй.

Дүгнэлт**:** Pulmonary edema. Both side pleural effusion

Цээжний хөндийн эрхтний тодосгогчгүй КТГ: 08/03

2 талын уушгины агааржилт буурсан, баруун уушгины бүх дэлбэнд болон зүүн уушгины дээд дэлбэнг хамарсан центрилобуляр хэлбэрийн олон тооны сүүн шилний зураглал бүхий нэвчдэст өөрчлөлтүүдтэй. /Өмнөх КТ-той харьцуулахад динамик сайжирсан/

Перикардийн хөндийд зурвас шингэнтэй.

Цээжний хэлбэр зөв.

2 плеврт шингэнгүй. Трахеа чөлөөтэй, 2 талын уушгины бронхын салаанууд чөлөөтэй.

Паратрахеал болон перибронхеал тунгалгын булчирхайнууд томролгүй.

Зүрхний хэмжээ хэвийн. Аорт хэвийн. Перикардийн хана зузааралгүй..

Уушгины артериуд өргөсөлгүй.

Улаан хоолойд эмгэг өөрчлөлтгүй.

Өвчүүний ард нэмэлт сүүдэргүй.

Цээжний хэнхэрцгийн яснуудад гэмтэл болон деструкц өөрчлөлтгүй.

Толгойн тодосгогчгүй КТГ: 07/30

Баруун духны дэлбэнд 0,4 см хэмжээтэй тархины эдийн нягтрал буурсан гиподенс зон тодорхойлогдоно. Тархны эдэд хурц цус хуралт үгүй. Тархны бор ба цагаан эдийн ялгарал хэвийн. III, IV ховдлууд болон хажуугий ховдлуудын байрлал хэвийн /D=S/

Дунд бүрдэл хазайлтгүй. Гавал ясанд гэмтэл болон деструкц өөрчлөлтгүй.

Хамар дайвар хөндийнүүдийн агааржилт хэвийн. Хамрын таславч баруун мурийлттай.

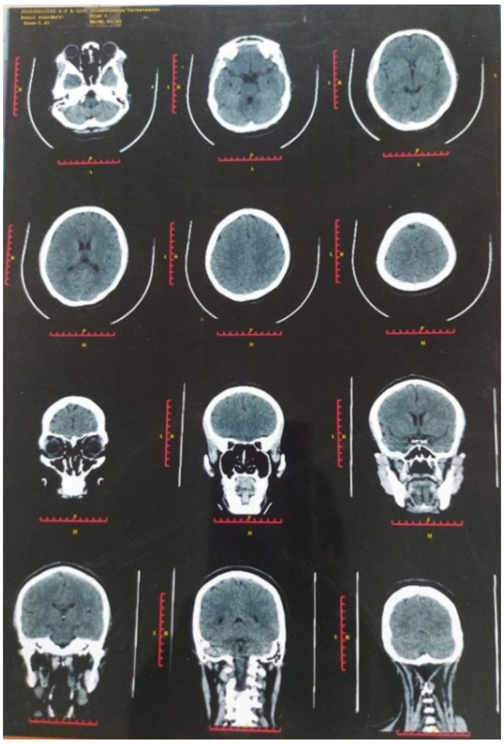
Хамрын хөндийн салстууд хавагнаж зузаарсан.

Хоёр талын ухархайд бүтцийн эмгэг өөрчлөлтгүй.

Хоёр талын нүдэнд бүтцийн өөрчлөлтгүй.

2 талын хөхлөг сэртэнгийн агааржилт хэвийн.

Impression: 1. 0.4 cm sized hypodensive zones in right frontal lobe R/O: Lacunar infarction



Сүрьеэгийн эмчийн үзлэг:

- Давтан рентген зураг 08/09 – ны зургийг 08/02 зурагтай харьцуулахад динамик сайжралтай, нэвчдэс шимэгдэж байна.
- Ходоодны угаадсанд ХТН сөрөг N002103948

  Цаашид: Үзлэг шинжилгээ, эмнэлзүйн байдал зэргийг үндэслэн одоогоор уушгины сүрьеэг үгүйсгэв.

Онош: Anti-GBM associated (Goodpasture syndrome)

Ялган оношлогоо:

1. Wegener's granulomatosis
2. Microscopic polyarteritis
3. Churg-Strauss syndrome
4. Systemic lupus erythematosus
5. Rheumatoid arthritis
6. Behcet's disease

Эмчилгээнд:

1. Эмгэг жамын эсрэг дархлаа дарангуйлах эмчилгээ (МР пульс N3)
2. Гемодиализ эмчилгээ
3. Антибиотик
4. Антикоагулянт
5. Цус, цусан бүтээгдэхүүн (ДУБ)

ХЭЛЦЭМЖ:

Goodpasture-ийн синдром нь бөөр ба уушгины мембран руу эсрэг биетүүд довтолж, уушгины цус алдалт, бөөрний дутагдалд ордог ховор тохиолддог аутоиммун өвчин юм. Энэ нь бүх төрлийн гломерулонефритийн 1-5%- ийг эзэлдэг. Цаашилбал crescentic гломерулонефритын 10-20% -ийг эзэлдэг.[1] Goodpasture хам шинж нь хар арьстнуудаас илүү цагаан арьст хүмүүст илүү түгээмэл тохиолддог боловч Шинэ Зеландын Маори зэрэг зарим үндэстний хувьд илүү түгээмэл байдаг. [2]

30-с доош насны өвчтөнүүдэд ихэвчлэн уушигны цус алдалтаар илэрдэг бол 50-аас дээш насанд гломерулонефрит хэлбэр тохиолдоно. [3,4] Өвчтэй хүмүүсийн 60-80% нь уушги, бөөрний хавсарсан гэмтэлтэй байдаг бол; 20-40% нь дан бөөрний гэмтэл, 10% хүрэхгүй хувьд нь дан уушигны гэмтэл үүсдэг.[5,6] Уушигны гэмтэл нь ихэвчлэн цулцангийн цус алдалтаар илэрдэг бөгөөд өвчтөнүүдийн 25-60 хувьд нь үүсдэг. [7] Цулцангийн суурийн мембран нь түүдгэнцрийн суурин мембрантай ижил коллаген агуулдаг. Суурийн мембраны үндсэн бүрэлдэхүүн хэсэг нь IV төрлийн коллаген юм. Ингэснээр түүдгэнцрийн эсрэг үүссэн эсрэг бие уушгийг

мөн адил гэмтээдэг.[8] Уушигны гэмтлийн шинж тэмдгүүд нь ихэвчлэн бөөрний шинж тэмдгээс өмнө илэрдэг бөгөөд цусаар ханиалгах, цээжээр өвдөх (нийт тохиолдлын 50%-с бага), ханиалгах, амьсгал давчдах зэрэг шинж тэмдэг илэрдэг.[9]

Нүүрсхүчлийн хий, тамхины утаа, халдвар (томуу А вирус) зэрэг гадаад хүчин зүйлийн нөлөөгөөр өвчин идэвхждэг. Хорт утаа болон хэсэг газрын үрэвслээс шалтгаалан хялгасан судасны нэвчимтгий чанар ихсэн, цулцангийн суурин мембран гэмтэж эсрэгтөрөгчид илүү өртөмтгий болж ауто эсрэг бие ороход амар болно. Anti-CD52 mAb, alemtuzumab гэх түгмэл склерозын үед хэрэглэх эм нь мөн сэдрээх хүчин зүйл нь болж өгдөг. Уг эм нь лимфоцитийг дарангуйлснаар оронд нь хэвийн бус эсийн үржил, зохицуулагч Т эсийн дутагдалд хүргэн аутоиммунны өвчний тохиолдол ихсэнэ. Goodpasture syndrome HLA – генийн хүчтэй холбоотой бөгөөд өвчтөнүүдийн 80 орчим хувь нь HLA-DR2 гаплотипийг өвлөж авдаг. Тиймээс эдгээр хүрээлэн буй орчны өдөөгч хүчин зүйлүүд нь удамшлын хувьд өртөмтгий хүмүүст өвчин үүсгэх шалтгаан болдог.[10] Энэ шинжилгээ нь Монгол улсад хийдэггүй, өндөр хөгжилтэй улс орнуудад өртөг өндөр, хүртээмж бага байна.[11]

Бөөрний биопси нь оношлогооны алтан стандарт болдог. Abdulla Watad et al. судлаач нарын дагуу 1914 anti-GBM тодорхойлох шинжилгээнд, 42 эерэг, 23 саармаг, 142 ороогүй, 1707 сөрөг гарсан. Эрэгтэй эмэгтэй хүйсийн харьцаа 1:1.2. Anti-GBM шинжилгээний мэдрэг чанар 41.2%, өвөрмөц чанар 85.4%[12]

Бөөр хэр зэрэг гэмтсэнээс шалтгаалан 5 жилийн амьдрах чадвар 80% хүртэл байх ба 30% хүртлэх хувь нь урт хугацааны диализд шилжих шаардлагатай болдог. Anti-GBM эсрэг бие сийвэнд 12 сарын турш тодорхойлогдохгүй болох болон сүүлийн 6 сар эс хордуулах эм хэрэглэлгүй, өвчин намжлын үе дээрээ байх хүртэл бөөр шилжүүлэн суулгах эмчилгээг хойшлуулах нь зүйтэй. Ихэнх өвчтөнүүдэд IgG эсрэг бие түүдгэнцрийн дагуу байрласан байдаг боловч энэ нь шилжүүлэн суулгасан бөөрөнд гистологийн эсвэл үйл ажиллагааны алдагдалд хүргэдэггүй.

Энэхүү өвчтөний тухайд Anti-GBM эсрэг бие нь 2021 оны 12 сараас эхлэн засарч 2022 оны 04 сард хэвийн хэмжээндээ орсон.

2022 оны 11 сарын 01нд Туркд улсад 100% тохироотой амьд донороос /төрсөн аав/ бөөр шилжүүлэн суулгах мэс засал хийлгэсэн. Мэс заслаас хойш сар бүр тогтмол эмчийн хяналтанд дархлаа дарангуйлах эмчилгээгээг (иммуносупресант, иимунодеприсант кортикостероид бүлгийн эмүүд) үргэлжлүүлэн хэрэглэж байна. Суулгасан бөөрний үйл ажиллагаа хэвийн, тогтвортой үргэлжилж байна.

ДҮГНЭЛТ:

Бөөрний төгсгөлийн өвчний (ESKD) ховор шалтгаан бөгөөд судалгаагаар ESKD-тэй бүх өвчтөнүүдийн 0.8 хувийг эзэлдэг.[13] Сийвэнгийн креатинины хэмжээ 4 мг/дл-с их, олигоури, бөөрний биопси шинжилгээнд хавирган сарны шинж 50%-с дээш илэрсэн өвчтөнүүдийн тавилан муу, бөөрний дутагдлын төгсгөлийн шатанд шилждэг. Иймээс бөөр орлуулах төгс эмчилгээ болох бөөр шилжүүлэн суулгах мэс заслыг хугацаа алдалгүй хийх нь үр дүнтэйгээс гадна амьдралын чанарыг дээшлүүлнэ.

НОМЗҮЙ:

1. Kluth DC, Rees AJ. Anti-glomerular basement membrane disease. J Am Soc Nephrol. 1999 Nov;10(11):2446-53.
2. Tang W, McDonald SP, Hawley CM, Badve SV, Boudville NC, Brown FG, Clayton PA, Campbell SB, de Zoysa JR, Johnson DW. Anti-glomerular basement membrane antibody disease is an uncommon cause of end-stage renal disease. Kidney Int. 2013 Mar;83(3):503-10.
3. Zhao J, Yan Y, Cui Z, Yang R, Zhao MH. The immunoglobulin G subclass distribution of anti-GBM autoantibodies against rHalpha3(IV)NC1 is associated with disease severity. Hum Immunol. 2009 Jun;70(6):425-9.
4. UpTodate, Anti-GBM (Goodpasture) disease: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis, Ohlsson S, Herlitz H, Lundberg S, Selga D, Mцlne J, Wieslander J, Segelmark M - Am J Kidney Dis. 2014;63(2):289. Epub 2013 Nov 1.

5. UpTodate, Anti-GBM (Goodpasture) disease: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis, Lazor R, Bigay-GamйL, Cottin V, Cadranel J, Decaux O, Fellrath JM, Cordier JF, Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies Orphelines Pulmonaires (GERMOP), Swiss Group for Interstitial and Orphan Lung Diseases (SIOLD)- Medicine (Baltimore). 2007;86(3):181.
6. Kathuria, P; Sanghera, P; Stevenson, FT; Sharma, S; Lederer, E; Lohr, JW; Talavera, F; Verrelli, M (21 May 2013). Batuman, C (ed.). "Goodpasture Syndrome". Medscape Reference. WebMD. Retrieved 14 March 2014.
7. Kathuria, P; Sanghera, P; Stevenson, FT; Sharma, S; Lederer, E; Lohr, JW; Talavera, F; Verrelli, M (21 May 2013). Batuman, C (ed.). "Goodpasture Syndrome Clinical Presentation". Medscape Reference. WebMD. Retrieved 14 March 2014.
8. Chan AL, Louie S, Leslie KO, Juarez MM, Albertson TE. Cutting edge issues in Goodpasture's disease. Clin Rev Allergy Immunol. 2011 Oct;41(2):151-62.
9. Schwarz, MI (November 2013). "Goodpasture Syndrome: Diffuse Alveolar Hemorrhage and Pulmonary-Renal Syndrome". Merck Manual Professional. Retrieved 14 March 2014.
10. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease Stephen P. McAdoo and Charles D. Pusey, CJASN July 2017, 12 (7) 1162-1172; DOI: https://doi.org/10.2215/CJN.01380217
11. National organization for rare disorders. Rare disease database, Goodpasture syndrome
12. Anti-Glomerular Basement Membrane Antibody Diagnostics in a Large Cohort Tertiary Center: Should We Trust Serological Findings? Abdulla Watad et al. Isr Med Assoc J. 2017 Jul. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28786257/
13. UpTodate, Anti-GBM (Goodpasture) disease: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis; Tang W, McDonald SP, Hawley CM, Badve SV, Boudville NC, Brown FG, Clayton PA, Campbell SB, de Zoysa JR, Johnson DW ; Kidney Int. 2013;83(3):503. Epub 2012 Dec 19

.

ХОДООДНЫ ШАРХЛАА ЦООРОХ

Ц.Бадамсэд[1], С.Жаргалсайхан[2], С.Дэлгэрцэцэг[2], Д.Баярхүү[3], Б.Бямбарагчаа[3]

[1-2]Хөдөлмөрийн гавъяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн Соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт Профессор Р. Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв, [1]АШУҮИС-ийн Академич Т. Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн, [3]Хөдөлмөрийн гавъяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Дүрс оношилгооны 2-р курсын резидент

УДИРТГАЛ:

Ходоодны хана нь 4 давхаргаас бүтдэг [1]: 1. Салст бүрхүүл (tunica mucosa), 2. Салстын доод их бие (tela submucosa), 3. Булчинлаг бүрхүүл (tunica muscularis), 4. Гялтан бүрхүүл (tunica serosa). Ходоодны цооролт нь хананы бүрэн бүтэн байдал алдагдах гэмтэл юм. Цоорoлтын үед ходоодны агууламж нь хэвлийн хөндийд чөлөөтэй нэвтэрч, хэвлийн перитонит үүсгэдэг. Өвчтөний эмнэлзүйн илрэл дээр үндэслэн цооролтыг сэжиглэж болно [2]. Пепсины шархлааны өвчин (PUD) нь ходоод цоорох хамгийн түгээмэл шалтгаан юм. Ходоодны цоорoлт нь пепсины шархлаатай өвчтөнүүдийн 10% -д тохиолддог. Энэ нь ихэвчлэн NSAID хэрэглэдэг өндөр настан, согтууруулах ундаа хэтрүүлэн хэрэглэдэг өвчтөнүүдэд тохиолддог [3]. Цооролт болсоноос хойш хэдхэн цагийн дотор өвчтөнд хэвлийн цочмог өвдөлт, перитонитийн шинж тэмдэг илэрнэ. Хэвлийн хөндийд хоол хүнс орох нь үрэвслийн урвал, халдвар, цаашлаад буглаа үүсэхэд хүргэдэг [4]. Ходоодны шархлаа цоорох өвчтэй 84 өвчтөнийг хамруулсан судалгаагаар эпигастрийн хүчтэй өвдөлт (97.6%), хэвлийгээр томрох (76.2%), бөөлжих (36.9%) зэрэг нь хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг гэж тэмдэглэжээ. Энэхүү судалгаагаар ходоодны шархлаа цоорох өвчтэй өвчтөнүүдийн 88.1%, 66.7% -д хэвлийн эмзэглэл, перитонитийн сонгодог шинж тэмдэг илэрсэн. Бусад шинж тэмдгүүд нь дотор муухайрах (35.7%), хүнд хэлбэрийн диспепси (33.3%), өтгөн хатах (29.8%), халуурах (21.4%) байв [5]. Хагас бөглөрөлттэй цооролт [4.6]. Ходоод гэдэсний шархлаа цоорч, хэвлийн хөндийн хий, ходоод гэдэсний агууламж орсоны дараа шархлааны цооролтын нүхийг зэрэгцээ байгаа эрхтэний хана, фибрин өнгөр, салст бүрхэвчийн нугаларалт, идсэн хоолны бүхэл хэсэг бөглөх, сэмж, чацархай дарж хаах зэрэг тохиолдолуудад үүснэ. Ходоод дээд гэдэсний урьд хананд байрласан шархлааны үед голдуу илэрнэ. Онцлог нь эмнэл зүйн шинж тэмдгүүд харьцангуй сул илэрнэ. Онош тогтоохын тулд гэрэлд харна. Өрцөн дор хадуур хэлбэрийн хий /симптом Серпа/ харагдвал ходоод гэдэс цоорсны шинж юм. Асуумж, бодит үзлэг, лабораторийн шинжилгээ, хэт авиан, рентген, КТ, MRI шинжилгээгээр оношлоно.

Ялган оношилгоо: Цөсний хүүдийн үрэвсэл, нойр булчирхайн үрэвсэл, цөсний хатгаа, бөөрний хатгаа.

ЭМЧИЛГЭЭ:

Анхны эмчилгээ нь яаралтай сэхээн амьдруулах, хүчилтөрөгчийн эмчилгээ, судсаар хийх шингэн, өргөн хүрээний антибиотик эмчилгээнээс бүрдэнэ. Мөн хамрын гуурс тавих шаардлагатай. Шаардлагатай бол судсаар өвдөлт намдаах эмчилгээ хийнэ [7]. Мэс заслын эмчилгээ нь ихэнх ходоодны цооролтыг эмчлэх үндсэн арга юм.. Хэвлийн хөндийд гуурс тавина. Цоорсон шархыг өөлж аваад, битүүлж оёно. / ушивание рана/ Өөлж болохгүй үед цоорсон хэсгийг оёоод дээрээс нь сэмж даруулж оёно. Хэвлийн хөндийд гоожуурга, гуурс тавина [4-7]. Ваготоми, Пилоропластик, Мэс заслын менежмент [4.7]: Анхдагч цэгцлэлт: Цоорсон шархыг оёдолоор хаадаг тул ихэнх гэмтлийн цооролтод тохиромжтой. Шаантаг тайралт: Цоорсон хэсгийг эрүүл эдээс тайрч болно. Мэс заслын сонголтууд: Биллрот-I: Ходоодны үлдэгдэл болон 12 хуруу гэдэсний хоорондох гастродуоденостоми, анастомоз. Биллрот-II: Ходоодны үлдэгдэл болон 12 гэдэсний гогцоо хооронд хажуу тийш анастомоз хийх. Roux-en-Y gastrojejunostomy:

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Т овогтой Б. 53 настай, эрэгтэй.

Зовуурь: Баруун хавирганы нуман доогуур хатгаж өвдөнө. Бие засах үед давсагаар өвдөнө. Ногоон шар өнгөтэй гүйлгэнэ, ам хатна, хоолны шингэц муу, Ус уух үед их хэхрүүлнэ.

Одоогийн өвчний түүх: Сарын өмнөөс ядарч сульдаж эхэлсэн гэнэ. 14 хоногийн өмнө аюулхайгаар цанхайж өвдөж, халуу дүүгиж хар хөлс гарч, хоолондоо муудсан гэнэ. Тухайн үед үхрийн өөхтэй мах, бууз идсэн гэнэ. Хоол идэхгүй үед зовуурьгүй хэрнээ, хоол идсэний дараа цанхайж зовиур өгч эхэлсэн. Өвдөлт зовуурь намдахгүй байсан учир 01 сарын 25-нд Мөнгөн гүүр эмнэлэгт ходоодны дуран хийлгэхэд ходоодны архаг шархлаа 0.5x0.3 см гэж оношлогдсон гэнэ. Яаралтай журмаар 14-р төвд дотрын эмчид үзүүлэн ходоодны цоорол бол биш байх хэвлийн тодосгогчтой КТ хийлгэ гэсэн. Элэгний хатууралтай учир тодосгогчтой КТ хийлгэж болохгүй гэсэн. Эрт илрүүлгээр тухайн өдөр цус шээсний шинжилгээ, хэвлийн эхо харуулж элэгний хатуурал, дэлүүний томрол оношлогдсон. Шатлал ахиулан ШУГТЭ-т яаралтай хүлээн авах дээр 2023 оны 1 сарын 27-нд хүлээн авахаар үзүүлэхэд эмийн эмчилгээ хийж 14-р төв рүү буцаасан. Амралтын өдөр болсон учир эмнэлэгт очиж үзүүлээгүй гэнэ. Өнөөдөр хүчтэй өвдөлт өгөхгүй ч өвдөлт ер намдахгүй байсан учир ШУГТЭ-ийн яаралтай хүлээн авахаар үзүүлэн мэс заслын эмчид үзүүлэн яаралтай журмаар хэвтэн эмчлүүлэх болсон гэнэ.

Амьдралын түүх: 1970 онд Увс аймагт төрсөн. Багын өсөлт хөгжил хэвийн . Ам бүл 4. Эхнэр 2 хүүхдийн хамт амьдардаг. 2023 онд B вирус оношлогдсон. Элэгний хатуурал дэлүүний томролтой. Тогтмол уудаг эм тариа байхгүй.223-р цэцэрлэгт харуул хийдэг.

Бодит үзлэгээр: Биеийн байдал хүндэвтэр, Ухаан санаа саруул орчиндоо харьцаатай мөчдийн хөдөлгөөн чөлөөтэй. Асуусан асуултанд тодорхой хариулна. Арьс салст цэвэр, хуурай, эмгэг тууралт үгүй.хэвийн чийглэг, нүдний склер цагаан, нүдний алимны чангарал үгүй, хэл нимгэн цайвар өнгөртэй, гүйлсэн булчирхай улайлтгүй, томролгүй. Тунгалгийн булчирхайнууд томролгүй, эмзэглэлгүй. Арьсан доорх өөхөн эдийн хэмжээ хэвийн. Захын судасны дүүрэлт 2 сек. Зүрхний авиа тод хэм жигд. Артерийн даралт баруун талд 123/77 мм м.у.б, зүүн талд 120/75 мм м.у.б, пульс 103 удаа, Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай. Амьсгалын тоо минутанд -16 удаа, захын цусан дахь хүчилтөрөгчийн хэмжээ - 98%, хэвлий зөөлөн тайван, хэл хуурай хагарсан, өтгөны гарц хэвийн, шээсний гарц хэвийн. Status localis: Хэвлий аюулхай болон баруун зүүн хавирганы нуман доогуур товойсон, эмзэглэлгүй. Давсаг болон баруун хавирагны нуман доогуур эмзэглэлтэй. Гялтан цочролын шинж үгүй.

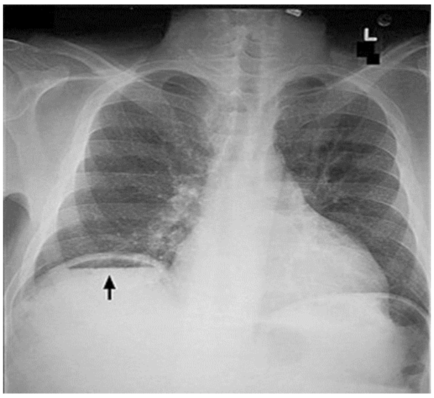
Шинжилгээнд: Цусны ерөнхий шинжилгээ: Цагаан эс -21,1x10*3/ul, Улаан эс -4,0x10*6/ul, Гемоглобин -10.9 г/л, Гематокрит -31.8% Улаан эсийн индекс -78,1 фл, Тромбоцит -53x10*3/ul, СОЭ-48. Иммунологи: HBsAg (+). Дүгнэлт: Цус багадалтгүй. Цусны дүрст элементүүд хэвийн.

Биохимийн шинжилгээ: Нийт уураг- 54.9 г/л, Альбумин- 24.8 г/л, Асат -76.6 нэгж/л, Алат -48.0нэгж/л, Глюкоз -6.6 ммоль/л, Креатинин -97 ммоль/л, Мочевин -11.5 ммоль/л, Кали-11,5ммоль/л, нийт билирубин 21.9 нэгж/л. Дүгнэлт: Элэгний эсийн задрал үгүй. Цусан дахь сахар хэвийн тодорхойлогдоно. Уургийн нэгдлүүд хэвийн тодорхойлогдоно.

Каогулаграмм: APTT- 41,2 сек, Фибринген -4,7 г/л, PT -13.5 сек, INR -1.31, inr TT -17.5 сек . Дүгнэлт: Цусны урсах хурд, бүлэгнэх чадвар хэвийн тодорхойлогдоно.

Хэвлийн тойм рентгенограммд: Баруун өрцний төвгөрийн доор хадуур хэлбэрийн чөлөөт хий (Зураг 1), баруун талд өгсөх гэдэсний проекцид гэдэсний гогцоонд бага хэмжээний хөндлөн шингэний түвшинтэй ба гэдэсний шилжих хөдөлгөөн тодорхойлогдоно.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээнд: Элэгний хэмжээ хэвийн, эхо ойлт буурсан /хий ихтэйгээс харагдац муу/, гадаргуу жигд, бүтэц нэг төрлийн бус, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдийн хэмжээ хэвийн, хана зузаангүй, чулуугүй. ЦЕЦ өргөн бус.



Зураг 1

Зураг 2а

Зураг 2б

Зураг 1*. Цээжний урд-гц байрлалын босоо рентгенограмм. Хөндийт эрхтэн цоорсон. Баруун өрцний төвгөрийн дор сар хэлбэрийн хий тодорно (сумаар заасан).*

Зураг 2а.б. *Элэгний нягтрал 50-55HU, элэгний гадаргуу тэгш бус, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү 13,8*6,3см, дэлүүний вен уртасч харагдана. Хэвлийн хөндийд тархмал сул шингэнтэй, баруун өрцний төвгөр болон элэгний дор сул хий тодорхойлогдоно.*

Нойр булчирхайн хэмжээ хэвийн, эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн, гадаргуу тэгш, бүтэц нэг төрлийн, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү 16.8x7.9 см томорсон, голомтот өөрчлөлтгүй. 2 бөөр хэмжээ хэвийн,паренхимийн эхо ойлт жигд, АТС өргөн бус, голомтот өөрчлөлтгүй. Давсагт шээс багатай. Хэвлийд сул шингэнтэй.

Ходоод - дээд гэдэсний дурангийн шинжилгээ: Залгилт хэвийн. Залгиур улаан хоолойн агшилт тэнийлт жигд, хөндийн зай чөлөөтэй, хана уян улаан хоолойн салстаар сөөргөөт үрэвсэлтэй. Салстын өнгө хэвийн, хураагуур судас өргөсөөгүй. Кардийн жом хэвийн хаагдалттай. Ходоодны хэлбэр зөв, ходоодны шүүс тунгалаг, ходоодны ёроол судасжилт хэвийн. Ходоодны ёроол их биеийн салстаар үзэгдэх өөрчлөлтгүй. Ходоодны их махирын хуниас жигд, тэнийлт жигд, хана уян. Гарах хэсгийн урд хананд 0.5x0.3 см шархлаатай. Гарах хэсгийн хуниас хаалттай. Булцуу дээд гэдэсний уруудах хэсгийн салстаар үзэгдэх өөрчлөлтгүй. Фатеровын хөхлөг хэвийн, дээд гэдэсний агшилт хэвийн. Дүгнэлт: GERD LA grade B, Superficial antral gastritis.

Хэвлийн КТ: Элэгний нягтрал 50-55HU, элэгний гадаргуу тэгш бус , голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү 13,8*6,3см, дэлүүний вен уртасч харагдана. Хэвлийн хөндийд тархмал сул шингэнтэй, баруун өрцний төвгөр болон элэгний дор сул хий тодорхойлогдоно (Зураг 2а.б).

ХЭЛЦЭМЖ:

Эмчилгээний амжилтаас болж ходоодны шархлааны тоо буурч байгаа тул сүүлийн үед ходоодны шархлаа нь ховор тохиолддог болсон. Ходоодны шархлааны хамгийн ховор хүндрэл бол ходоодны салст бүрхэвчийн цооролт юм. Цооролтын үед ходоодны агууламжийг хэвлийн хөндийд гадагшлуулж, хэвлийн салст бүрхэвчийг үрэвслүүлж перитонит үүсгэх аюултай. Перитонитийн үед халдвар нь бусад эрхтэнд тархахаас өмнө цусанд хурдан тархаж цусан үжил үүсгэдэг. Энэ нь олон эрхтэний дутагдалд орох эрсдэлтэй бөгөөд эмчлэхгүй бол үхэлд хүргэдэг. Перитонит бол яаралтай эмнэлэгт хэвтэх шаардлагатай эмнэлгийн тусламж юм. Зарим тохиолдолд мэс засал хийх шаардлагатай байдаг.

ДҮГНЭЛТ:

Ходоодны цооролт нь пепсины шархлаатай өвчтөнүүдийн 10% -д тохиолддог. Манай оронд ходоод, дээд гэдэсний шархлаа өвчний тохиолдол сүүлийн жилүүдэд нэмэгдэж байгаа ба 2002 онд хийгдсэн О. Сэргэлэн нарын судалгаагаар цус алдах (36.3%), хавдарт шилжих (3.66%), цоорох (9.6%) зэрэг хүндрэлээр мэс заслын эмчилгээ хийлгэж, шалтгааны 65.7%-д H.pylori-ийн халдвар илэрч байжээ. Манай тохиолдол нь ходоодны шархлаа цоорох өвчний эмнэлзүйн хагас бөглөрөлттэй хэлбэр юм.Тухайн өвчтөний ходоодны шархлаа цоорч цоорсон хэсэг нь гэдэсний гогцоогоор дарагдаж бөглөрсөн учраас эмнэлзүйн шинж

тэмдэг бага илэрсэн байна. Оношыг багажийн шинжилгээгээр баталж яаралтай журмаар төлөвлөгөөт мэс засалд орсон. Өрцний дор хий шингэний түвшин тодорхойлогдох нь энэ өвчнийг оношлох өвөрмөц шинж бөгөөд тухайн эмнэлзүйн тохиолдлын үед мөн илэрсэн байна. Ходоодны гарах хэсгийн архаг шархлааны цоорсон хэсгийг өөлж оёх, хэвлийг угааж , гуурс байрлуулсан.Тухайн мэс засал амжилттай явагдаж эдгэрсэн.

НОМЗҮЙ:

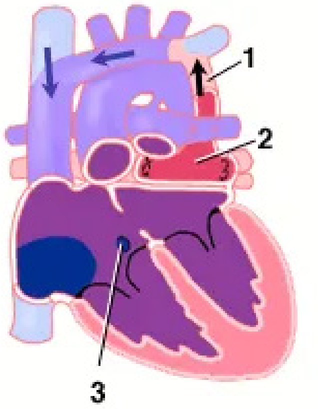
1. Д.Амгаланбаатар, Б.Дагданбаатар “Хүний эрүүл биеийн эрүүл анатоми” 2008 он.
2. David F. Sigmon; Faiz Tuma; Bishoy G. Kamel; Sebastiano Cassaro “Gastric Perforation ” June 27, 2022.
3. PubMed Central -World J Gastrointest Surg “Perforated peptic ulcer - an update” 2017 Jan 27
4. Мэс заслын эмгэгүүдийн нэгдсэн сурах бичиг.
5. Evan Stern; Kavin Sugumar; Jonathan D. Journey. “Peptic Ulcer Perforated ”Last Update: June 21, 2022.
6. Н.Бира Хоол боловёруулах эрхтний эмгэг “Ходоод дээд гэдэсний шархлаа өвчин”
7. Uptodate Stephen J Ferzoco, MD“Surgical management of peptic ulcer disease” Feb 20, 2022.

УУШГИНЫ ВЕНИЙН БҮТЭН БУРУУ ОРОЛТ

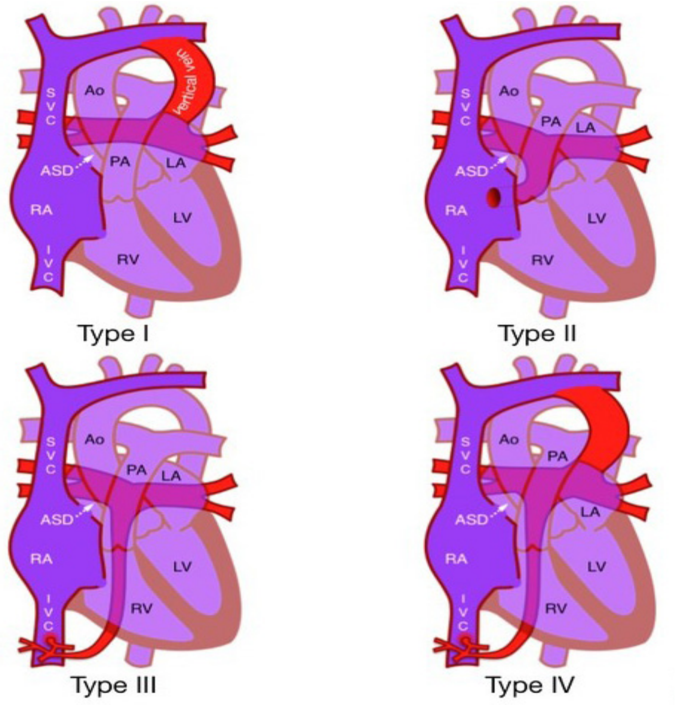
Ц.Бадамсэд[1], Ж.Алтанхуяг[2], Д.Дэлгэрцэцэг[2], Т.Дуламсүрэн[2], *С.Жаргалсайхан*[2]
[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1]АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах ухааны хүрээлэн

ТОДОРХОЙЛОЛТ:

Уушгины венийн бүтэн буруу оролт нь төрөлхийн шалтгаантай ихэвчлэн эмнэлзүйн тодорхой шинж тэмдэггүй явагддаг бөгөөд оношилгооны явцад санамсаргүй байдлаар оношлогддог уушгины венийн гажиг юм [1]. Уушгины венийн гажиг тосгуур хоорондын таславчтай хавсарсан схемчилсэн дүрслэл (Зураг 1-2) [2].



Зураг 1



Зураг 2

Зураг 1. *Уушгины венийн гажиг (зүрхний дээрх хэлбэр) тосгуур хоорондын таславчтай хавсарсан схемчилсэн дүрслэл. 1-уушигны венийн цусыг дээд хөндийн вен рүү цутгасан венийн гажиг /уушгины венийн буруу оролт/, 2-зүүн тосгууртай холбоогүй уушгины венийн нийлсэн хэсэг, 3-тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой.*

Зураг 2. *Уушгины венийн бүтэн буруу оролт гажгийн 4 хэлбэрийг харуулсан схем зураг. ICV-доод хөндийн вен, SVC-дээд хөндийн вен, RA-баруун тосгуур, LA-зүүн тосгуур, ASD-тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой, Ao-гол судас, PA-уушигны артери, RV-баруун ховдол, LV-зүүн тосгуур, Vertical vein-босоо вен*

Тархалт: 100000 амьд төрөлт тутмын 6.8-д тохиолддог [3]. Уушгины венийн төрөлхийн гажиг нь маш ховор тохиолддог судасны гажигт тооцогддог бөгөөд нийт хүн төрөлхтний 0.3-0.5%-д, нийт төрөлхийн зүрхний гажигтай хүмүүсийн 4.5%-д тохиолддог [4]. Эрэгтэй эмэгтэй хүйсийн аль нь илүү өвчилж байгаа нь одоогоор тодорхойгүй буюу хүйсийн хамааралтай өвчин эсэх нь тодорхойлох боломжгүй байна [5].

Шалтгаан: Төрөлхийн болон удамшлын шалтгаантай байдаг [6].

Ангилал: 4 хэлбэр болгодог. Үүнд: Хэлбэр 1-Зүрхний дээрх /Supracardiac/: Ихэвчлэн энэ хэлбэр тохиолддог /нийт тохиолдлын 50%/. Уушгины венийн судасны гажиг нь зүрхний дээд түвшинд төгсдөг. Уушигны венүүд нийлж зүүн босоо венийн судсыг /LVV-Left Vertical Vein/ үүсгэн дараа нь брахиоцефалийн вен /brachio-

cephalic vein/, дээд хөндийн вен /SVC/ эсвэл азигос вен /azygos vein/ рүү урсдаг. Хэлбэр 2-Зүрхний /Cardiac/: Нийт тохиолдлын 30% орчимд тохиолддог. Уушгины венийн холболт нь зүрхний түвшинд титмийн синусаас баруун тосгуур луу цутгадаг. Хэлбэр 3-Зүрхний доорх / Infracardiac/: Зүрхний доод түвшинд холбогддог. Уушгины венийн судасны холболт нь зүүн тосгуурын араар зүүн босоо уруудах вентэй / left vertical descending vein/ холбогдоно. Венийн цоргонууд, элэгний венууд, үүдэн вен, доод хөндийн вен руу цутгадаг. Хэлбэр 4-Холимог / Mixed pattern/: Маш ховор тохиолддог. Венийн гажиг нь 2 болон түүнээс дээш түвшинд тодорхойлогддог [7]. Уушгины венийн бүтэн буруу оролт гажгийн 4 хэлбэрийг харуулсан схемчилсэн дүрслэл (Зураг 2) [7].

ЭМНЭЛЗҮЙ:

Тодорхой шинж тэмдэггүй байдаг бөгөөд оношилгооны явцад санамсаргүй байдлаар илэрдэг. Эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд нь хувьсах шинж чанартай бөгөөд бусад хавсарсан өвчнөөс хамаардаг. Зүрхний хөх гажигийн нэг бөгөөд эмнэлзүйд ихэвчлэн хэм алдагдал болон хөхрөлтөөр илэрдэг [8]. Зүрхний төрөлхийн гажгууд дундаас нийт тохиолдлын 464%-г эзэлдэг ба ингэхдээ бусад гажгуудтай хавсарч тохиолддог. Үүнд: Тосгуур хоорондын таславчийн гажиг хамгийн их тохиолддог. Нэг тосгуур, ховдол хоорондын таславчийн гажиг, Фаллогийн дөрвөл, гол судасны коарктаци, уушгины артерийн нарийсал, уушгины вений гажиг зэрэг хамаардаг [9].

ОНОШЛОГОО:

Зүрхний хэт авиан шинжилгээгээр оношлох бүрэн боломжтой ба мэдрэг чанар өндөр. Зүрхний тодосгогч бодистой компьютерт томографи нь өвөрмөц болон мэдрэг чанар өндөртэй шинжилгээ учир оношийг батлах алтан стандарт мөн [10]. Зүрхний хэт авиан шинжилгээ нь одоо байгаа анатомийн холболтыг тодорхойлохоос гадна гемодинамикийн үр дагаврыг үнэлэх ач холбогдолтой. Дараах шинжүүд илэрч болно. Үүнд:Баруун талд эзлэхүүний болон даралтын хэт ачаалал, баруун ховдлын томрол болон тэлэгдэл, ховдол хоорондын таславч тэгшрэх болон зүүн тийш хазайх, баруун тосгуурын хэт томрол, уушгины артерийн даралт ихсэлт, зүрх цусаа бүрэн шахаж чадахгүй буюу зүүн тосгуур болон ховдол тэлэгдэж цусаар дүүрсэн учир бүрэн цусаа шахаж чадахгүй байх, дээд хөндий венийн тэлэгдэл: Ихэвчлэн зүрхний дээд хэлбэрийн үед илэрдэг. Титмийн хөндийн тэлэгдэлт: Өнгөт допплерот уушгины ерөнхий венийн орох болон гарах урсгалыг харуулдаг. Доод хөндий венийн тэлэлт: Ихэвчлэн зүрхний доод түвшний хэлбэрийн гажгийн үед тохиолддог [11].

Эмчилгээ болон тавилан:

Зүрх шилжүүлэн суулгах, мэс заслын эмчилгээ болон зүрхний хэм алдалтанд аблаци хийх эмчилгээний сонголтууд байдаг [12].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

А овогтой Д нь 36 настай эрэгтэй. Бага зэргийн ачаалалд амьсгаадна, зүрх дэлсэнэ, дотор бачуурна гэсэн зовиуртайгаар ШУГТЭ-н амбулаториор ирж КТ шинжилгээ хийлгэн уушгины венийн гажиг оношлогдсон. Бага насандаа Зүрхний төрөлхийн гажиг-тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой оношлогдсон. 2 жилийн өмнөөс дээрх зовуурь илэрч улмаар зүрхний эмчийн хяналтанд орсон.

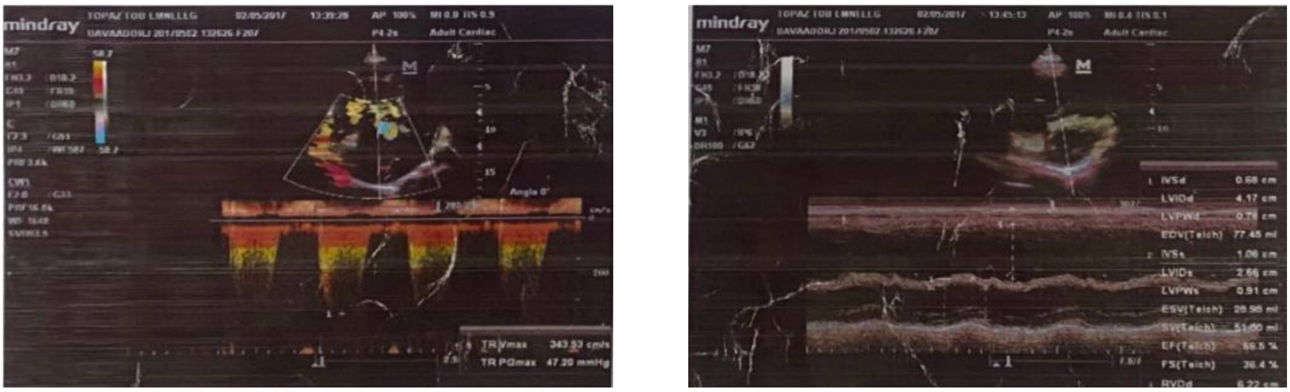
Өвчний түүх: Бага насандаа зүрхний төрөлхийн гажиг-тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой оношлогдсон. 2 жилийн өмнөөс дээрх зовиур илэрч улмаар зүрхний эмчийн хяналтанд орсон. 2022.8 сард 1 удаа дотор давчдаад гэнэт ухаан алдаж унасан. Валидол, панангин тогтмол хэрэглэж байгаад 7 хоногийн өмнөөс зогсоосон. Ковид 19 өвчнөөр өвдөөгүй, ковидын эсрэг вакцин 2 тун хийлгэсэн. Тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой нөхөх мэс засал хийлгэхээр хэвтсэн.

Амьдралын түүх: 1986 онд Улаанбаатар хото 2-р амаржих газар төрсөн. Ам бүл 1, ганцаараа амьдардаг. Бага насандаа зүрхний төрөлхийн гажиг оношлогдсон хэдий ч зовиур байхгүй, хяналтанд ороогүй. Тамхи 12 жилийн турш татаж байгаа.

Шинжилгээнд:

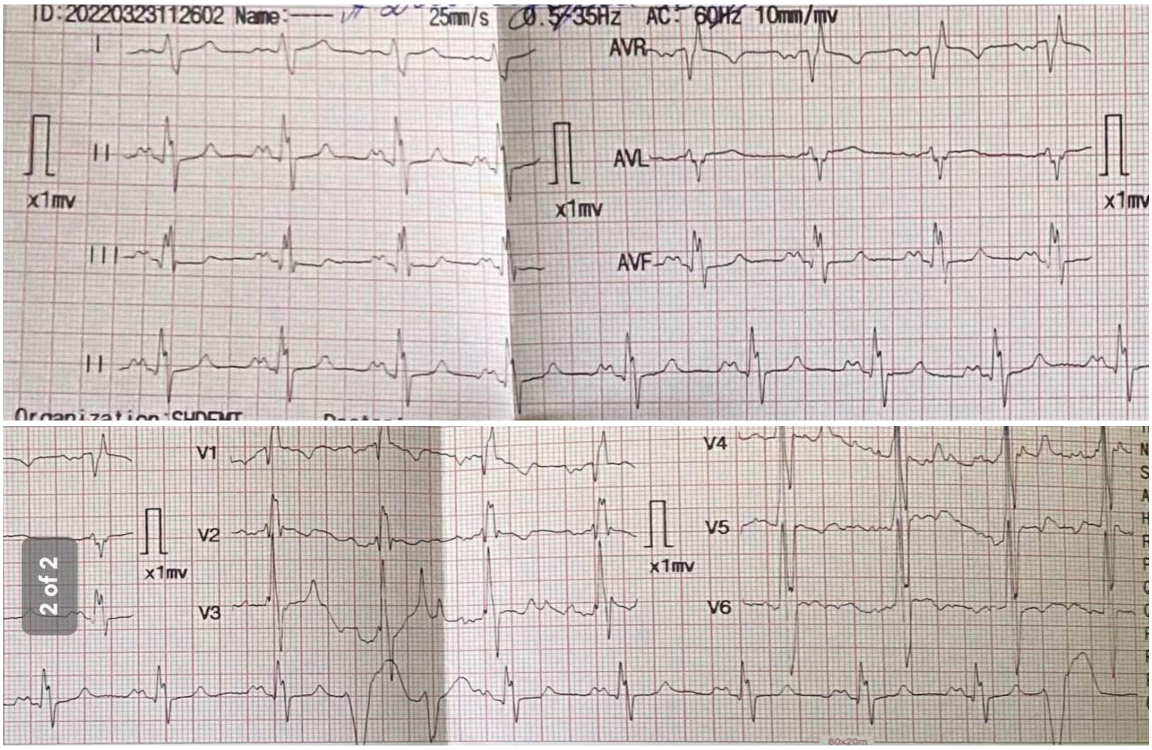
Лабораторийн шинжилгээ: **Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ:** RBC 5.89 10*3u/L, HGB 16.9g/l, HCT 54.8%, MCHC 30.8g/l, Lymph 42.06%.

Багажийн шинжилгээ: **Зүрхний эхо:** Баруун тосгуур, ховдол хүнд зэргээр тэлэгдсэн. Хавхалгууд хэвийн, УА өргөссөн. SPAP- 59. ТХТЦ-3,2см, TR- III. УАД II-III (Зураг 3).



Зураг 3. Зүрхний хэт авиан оношилгоо: Баруун тосгуур, ховдол хүнд зэргээр тэлэгдсэн. УА өргөссөн. TR- III. УАД II-II

Зүрхний цахилгаан бичлэг: Дүгнэлт: Синусын ритм. Гиссийн багцын 3 хөлийн бүрэн хориг (Зураг 4).



Зураг 4. Зүрхний цахилгаан бичлэг: Синусын ритм. Гиссийн багцын 3 хөлийн бүрэн хориг.

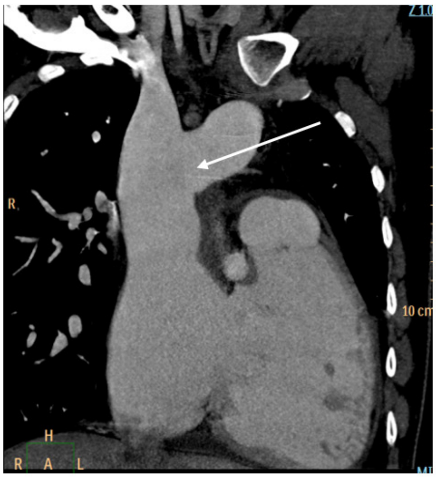
Зүрхний тодосгогчтой компьютерт томо-ангиограмм (Зураг 5-8): Тосгуур хоорондын таславчинд 4.5 см хэмжээтэй цоорхой тодорхойлогдоно. Баруун тосгуур, ховдол хүнд зэргээр тэлэгдсэн. Баруун ховдлын ханын зузаан 12 мм, зүүн ховдлын хөндийн хэмжээ жижиг буюу 3.1x5.0 см, уушгины венүүд буруу байрлалтай, уушгины венүүд зүүн тосгуурт бус дээд хөндийн вен, L.Innominate венд цутгана. Гол судасны хэмжээ жижиг 1.7 см. Баруун титмийн артерийн доминант цусан хангамжтай. Зүрхний хөндийнүүдэд бүлэн тодорхойлогдохгүй. Титэм судаснуудын амсар анатомын хувьд хэвийн байрлалтай, гаж хөгжил илрээгүй. DLP = 1979,4mGyxсм. Зүүн титмийн гол салаа (LM): Судасны ханын өөрчлөлтгүй. Цусны урсгал хэвийн. Урт 7.8 мм, ховдол хоорондын уруудах салаа (LAD): Судасны ханын өөрчлөлтгүй.

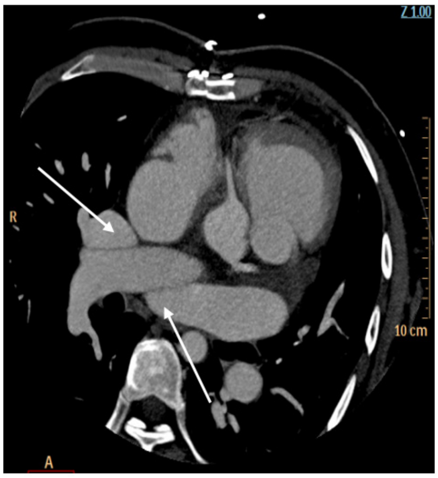
Цусны урсгал хэвийн. Урт 115 мм, тойрох салаа (LCX): Судасны ханын өөрчлөлтгүй. Цусны урсгал хэвийн. Урт 110мм, баруун титэм судас (RCA): Судасны ханын өөрчлөлтгүй. Цусны урсгал хэвийн Урт 187мм. **Дүгнэлт:** Total anomalous pulmonary venous connection. Atrial septal defect (4.5cm).

Мэс заслын өмнөх онош: Зүрхний төрөлхийн гажиг - тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой. 3 хавтаст хавхалгын дутагдал 3-р зэрэг, УАД ихсэлт.

Мэс заслын эмчилгээний төлөвлөгөө: Төлөвлөгөөт журмаар тосгуур хоорондын таславчийн цоорхойг өөрийн эдээр нөхөх мэс засал.

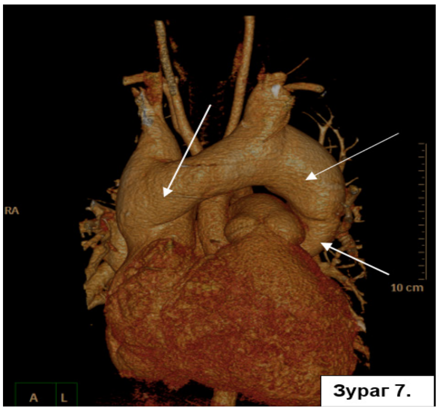
Мэс заслын бичлэг: Эмчлүүлэгчийг мэс заслын ширээнд авч дээш харуулан байрлуулж, ерөнхий мэдээгүйжүүлэг хийж зохих бэлтгэл хийсний дараа, эмч сувилагч нар гараа зохих ёсоор угааж ариутган ариун халад өмсөж, мэс заслын талбайг тамедины 7,5%, 5%-н уусмалаар тус бүр 3, 3-н удаа арчиж ариутган ариун ариун даавуугаар тусгаарлан өвчүүний голын шугмаар шулуун зүслэг хийж арьс зөөлөн эдийг үечлэн нээж цус тогтоолт хийв.



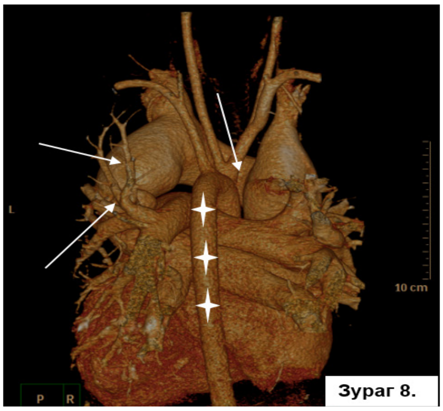


Зураг 5 ***Зураг 6***

Зураг 5.6. *Тодосгогч бодистой зүрхний компьютерт томоангиографийн коронал болон аксиал байрлалын зураг: Уушигны венийн бүтэн буруу оролт буюу уушигны венийн судас дээд хөндийн венд цутгаж буй гаж хөгжил /цагаан сумаар заасан/.*



Зураг 7.



Зураг 8.

Зураг 7. *Тодосгогч бодистой зүрхний компьютерт томо-ангиографийн 3D зураг: Уушигны венийн бүтэн буруу оролт буюу уушигны венийн судас дээд хөндийн венд цутгаж буй гаж хөгжил /цагаан сумаар заасан/.*

Зураг 8. *Тодосгогч бодистой зүрхний компьютерт томо-ангиографийн 3D зураг: Цээжний гол судасны нарийсал /диаметр 1.7см/ /цагаан одоор тэмдэглэсэн/, уушигны венийн судас дээд хөндий венд цутгаж буй гаж хөгжил /цагаан сумаар заасан/.*

Өвчүүг голоор нь хөрөөдөн нээж цус тогтоолт хийв. Үнхэлцэг эдийг нээж нөхөөсний материал бэлтгэв. Гол судас болон дээд, доод хөндий венүүдэд 3,0 полипролен утсаар хуниас оёдол тавив. Мөн гол судасны угт 3,0 полипролен утсаар кардиоплегийн зүүний хуниас оёдол тавив. Уушгины вен нэг ерөнхий салаа болж дээд хөндийн венд цутгана. Гол судас болон хөндий венүүдэд каннюлиац хийж ЦЗЭ-цусны зохиомол эргэлтийн машинтай холбов. Гол судасны угт кардиоплегийн зүүг байрлуулав. ЦЗЭ-ийг эхлүүлэн гол судас болон хөндий венүүдийг оосорлон хавчиж кардиоплегийн шугмыг холбож, уусмалыг явуулхад зүрх зогсов. Зүрх бүрэн зогсмогц баруун тосгуурыг нээж ТХТ-д 5,0х8,0см анхдагч цоорхой байв. Зүүн тосгуурыг шалгахад уушгины вен үгүй бүрэн буруу оролт дээд хөндийн венрүү цутгасан байрлалтай байв. Уушгины венийг ялгаж холбох боломж үгүй баруун тосгуурыг 4,0 полипролен утсаар 2 эгнээ оёж хаав. Хий эмболиос сайтар сэргийлэн аортын угаас зөөлөн соруулан аорт болон хөндий венүүдийн хавчаарыг авхад зүрх сэргэв. Зүрхний үйл ажиллагаа бүрэн сэргэж жигдэртэл ЦЗЭ-ийг үргэлжлүүлэн хурдыг аажим буулган, зогсоож ажиглахад зүрхний үйл ажиллагаа хэвийн сэргэв. Амьсгал зүрхний үйл ажиллагаа хэвийн байсан тул деканнюляци хийж ЦЗЭ-ийн машиныг салгав. Цус тогтоолтыг сайтар хийж хуниас оёдол бүрт 4,0 полипролен утсаар Z оёдол тавьж шалгахад цэвэр хуурай байсан тул нэмэлт нүхээр 2ш гуурс үнхэлцгийн хөндий болон голтын хөндийд байрлуулан өвчүүг 5н номерийн металл утсаар 6ш үдэж, зөөлөн эд арьсыг үечлэн оёж шархыг битүүлэн хааж шархандариун боолт хийв.

Мэс заслын дараах онош: ЗТГ- Уушгины венийн бүтэн буруу оролт, анхдагч тосгуур хоорондын таславчийн цоорхой.

ДҮГНЭЛТ:

Тодосгогч бодистой компьютерт томографиар уушгины венийн бүтэн буруу оролтыг оношлох боломжтой.

НОМЗҮЙ:

1. Anusha Konduri; Sanjeev Aggarwal. Partial And Total Anomalous Pulmonary Venous Connection August 16, 2022
2. Mai CT, Isenburg JL, Canfield MA, et al. For the National Birth Defects Prevention Network. National population-based estimates for major birth defects, 2010-2014. Birth Defects Res 2019; 1– 16. https://doi.org/10.1002/bdr2.1589.
3. Stanley Oiseth, Lindsay Jones, Evelin Maza The Lecturio Medical Concept Library Sep 26, 2022
4. NEILL CA. Development of the pulmonary veins; with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics 1956; 18:880.
5. Boger AJ, Baak R, Lee PC, et al. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 16:296.
6. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. J Pediatr 2008; 153:807
7. https://radiopaedia.org/articles/total-anomalous-pulmonary-venous-return
8. Demos TC, Posniak HV, Pierce KL et-al. Venous anomalies of the thorax. AJR Am J Roentgenol. 2004;182 (5): 1139-50. AJR Am J Roentgenol (full text) – Pubmed citation
9. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2012; 126:1143.
10. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1890.
11. Wyman W. Lai, Luc L. Mertens, Meryl S. Cohen et al. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease. (2016) ISBN: 9780470674642 – Google Books
12. Zhang Z, Zhang L, Xie F et al. Echocardiographic Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous Connections. Medicine. 2016;95(44):e5389. doi:10.1097/md.0000000000005389 – Pubmed

ДАВСАГ ХҮЙСНИЙ СИНУС

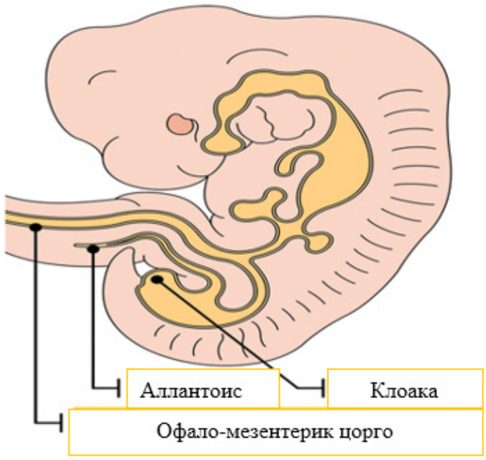
Ц.Бадамсэд[1], Ж.Алтанхуяг[2], Б.Бат-Эрдэнэ[2]

[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв

[1]АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

ТОДОРХОЙЛОЛТ:

Урахус нь үр хөврөлийн хоёр бүтцээс үүсдэг: клоака (үр хөврөлийн анхдагч гэдэсний төгсгөлийн өргөссөн хэсэг) ба аллантоис (анхдагч гэдэсний гогцооноос хүй рүү чиглэсэн нарийн ургацаг) Зураг 1. Жирэмсний дөрөв, тав дахь саруудад ургийн давсаг бага аарцаг руу бууж, аллантоисын хөндийгөөс урахус үүсдэг [1]. Урахус нь урд талын хөндлөн фасци ба хойд талын хэвлийн гялтангийн хооронд Retzius-ийн орон зайд оршдог [1-2]. Гистологийн хувьд энэ нь давсагны адил гурван давхаргаас бүрдэх ба хамгийн дотоод давхарга 70% нь шилжилтийн хучуур эдээр, 30% нь булчирхайлаг хучуур эдээр бүрхэгдсэн байдаг [3]. Энэ бүтэц нь төрсний дараа хаагдаж, хүйн дунд шөрмөс үүсгэдэг [2].



Зураг 1. *4 дэх долоо хоногтой үр хөврөлийн схем зураг. Клоака нь шулуун гэдэсний арын сохор хэсэг рүү, аллантоис нь биеийн ишний (body stalk) хэсэг рүү шилждэг.*

Үр хөврөлийн хөгжил:

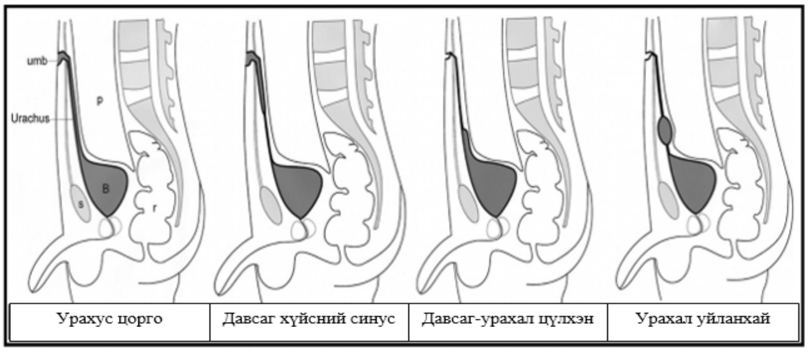
Үр хөврөлийн амьдралын 6-7 дахь долоо хоногийн хооронд клоака нь урд талын анхдагч шээс бэлгийн замын синус ба арын шулуун гэдэсний сувагт хуваагддаг [8]. Шээс бэлгийн замын синус нь аарцагны дээд ба доод фаллик хэсгүүдэд хуваагддаг. Шээс бэлгийн замын синусын аарцагны дээд хэсэг нь ургийн давсаг, доод хэсэг нь шээсний суваг болж хөгждөг [2.6]. Urogenital sinus-ийн дээд хэсгийн цефалик өргөтгөл нь хүйсний хөндийн аллант аллантоистай тасралтгүй үргэлжилдэг.

Тиймээс ургийн давсаг нь хүйс хүртэл үргэлжилдэг [2-3.6]. Жирэмсний 4-р сард давсаг аарцаг руу ороход аллантоисын оролцоо үүсч, улмаар давсагны орой ба хүйн хооронд гуурсан хоолой, урагус үүсдэг [6.8]. Ойролцоогоор жирэмсний 4-5-р сарын хооронд, заримдаа төрөхийн өмнөхөн эсвэл дараа нь урахус устаж, хүйн голын холбоос /нугалаа/ болон тогтсон ширхэгт утас хэлбэртэй бүтэц үүсгэдэг [6].

Тархвар зүй: Урахус нь хүүхдэд 5,000 хүн амд 1 тохиолддог. Насанд хүрэгчдэд хүүхдүүдтэй харьцуулахад ховор тохиолддог ба 100,000 эмчүүлэгчид 2 тохиолддог. Эрэгтэй, эмэгтэй хүмүүсийн харьцаа 3:1 буюу эрэгтэйчүүдэд давамгай тохиолддог [4-5].

Шалтгаан: Төрөлхийн шалтгаант үр хөврөлийн хөгжлийн гажиг юм [4-5]. Жирэмсний гидронефроз, шээсний замын халдвар зэрэг нь тохиолдлоор илрэх давтамжыг илүү нэмэгдүүлдэг эрсдэл хүчин зүйл болдог [6].

Ангилал: Хойд Америкийн Дүрс оношилгооны нийгэмлэгээс Давсаг хүйсний гаж хөгжлийг урахус цорго /patent urachus/-47%, давсаг хүйсний синус /umbilical-urachal sinus/-18%, давсаг-урахал цүлхэн /vesicourachal diverticulum/-3%, Урахал уйланхай /urachal cyst/ 30% гэж 4 хэлбэрт хувааж үздэг (Зураг 2) [2].



Зураг 2. *Давсаг-хүйсний гаж хөгжлийн Хойд Америкийн Дүрс оношилгооны нийгэмлэгээс гаргасан 4 хэлбэрийн схемчилсэн дүрслэл.*

Эмнэлзүй*:* Халдвар авч хүндрэхээс бусад тохиолдолд шинж тэмдэггүй байдаг [7]. Ихэвчлэн эмнэл зүйн шинж тэмдэг нь халдварлагдсан үед хүйнээс ялгадас гоожих нь 54%, хэвлийгээр өвдөх 30%, халуурах шинжүүдээр илэрдэг [6].

Оношлогоо*:* Дүрслэл оношилгооны шинжилгээ удамшлын эмгэгийг илрүүлэх, шинж чанарыг тодорхойлоход чухал үүрэг гүйцэтгэдэг. Хэт авиан шинжилгээ нь хамгийн эхний сонголт юм. Цаашид дүрс оношилгооны аргуудаас синографи, компьютерт томографи /КТ/ болон соронзон резонанст томографи / СРТ/ шинжилгээнүүдийг ашиглаж болно. Давсаг-хүйсний синусын үед хэт авиа, КТ болон СРТ хүйсний төгсгөлийг сунгасан гуурсан хоолойн мухар төгсгөлийг харуулдаг. Синографи шинжилгээ нь урахал нь давсагтай холбоогүй болохыг баталж өгдөг. КТ болон СРТ шинжилгээнүүд нь уг эмгэгийн оношилохыг зэрэгцээ хүндрэлүүдийг үнэлэхэд өндөр ач холбогдолтой [9].

Хүндрэл**:** Халдвар авч үрэвсэх, буглаа үүсэх, хавдарт шилжих хүндрэлүүд байдаг [10]. Эмчилгээ***:*** Мэс заслын өмнө антибиотик эмчилгээ хийж халдварын эрсдэлийг бууруулж цаашид нээлттэй болон дурангийн аргаар мэс засал эмчилгээг үргэлжлүүлнэ [11].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Б овогтой Л. 2023 оны 01 сарын дунд үеэс цээж гашуу оргих, ууц нуруугаар чилж өвдөх гэсэн зовууриуд илэрч Мөнгөнгүүр эмнэлэгт үзүүлж хэвлийн цусны болон шээсний дэлгэрэнгүй, биохими, хэвлийн эхо, цээжний рентген зураг, ходоодны дуран зэрэг шинжилгээнүүдийг хийлгэж хоол боловсруулах эмчийн зөвлөснөөр эмчилгээг хийлгэсэн. Цээж гашуу оргих зовуурь багассан боловч 2023 оны 2 сарын эхнээс хүйснээс шингэн агууламжтай бор өнгийн зүйл өдөр бүр маш бага хэмжээгээр гарч эхэлсэн тул Улсын гуравдугаар төв эмнэлгийн Ерөнхий мэс заслын эмчид үзүүлэн хэвлийн КТ шинжилгээ хийлгэж давсаг-хүйсний синус эмгэг оношлогдсон.

Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ /2023/01/23 Мөнгөнгүүр эмнэлэг/: үрэвслийн өөрчлөлтгүй, бага зэргийн цус багадалт MCV-78.5fL↓, MCH-25.8pg↑↓, PDW-8.4fL↓, MPV-8.7fL↓.

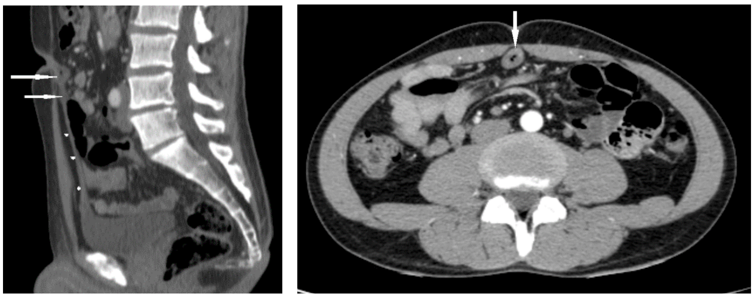
Шээсний дэлгэрэнгүй шинжилгээ /2023/01/23 Мөнгөнгүүр эмнэлэг/:

Биохими /2023/01/23 Мөнгөнгүүр эмнэлэг/: Хэвийн.

Хэвлийн хэт авиан шинжилгээ /2023/01/23 Мөнгөнгүүр эмнэлэг/: Цөсний хүүдий бүрэн бус агшсан /өлөн бус/, нугаларалтай.

Ходоодны дуран /2023/01/25 Мөнгөнгүүр эмнэлэг/: Diffuse redness, flat erosions in upper body. Atrophy C-I.

Тодосгогч бодистой хэвлийн хөндийн КТ шинжилгээ /2023/03/02. Зураг 3А.Б Улсын гуравдугаар төв эмнэлэг/: Хэвлийн урд хананд хүйсний арьсан доорх өөхөн эдэд 8x7x20мм орчим хэмжээтэй, гадаад орчинтой харьцаатай буюу дотроо агаар болон шингэн агуулсан, давсагтай нарийн татлага /urachus/-аар холбогдсон өөрчлөлттэй Umbilical-urachal sinus /Congenital urachal anomaly/.



А Б

Зураг 3А.Б. Тодосгогч бодистой хэвлийн хөндийн КТ шинжилгээний сагиттал ба аксиал компьютерт томограмм. *Хүйснээс хэвлийн өмнөх орон зай руу сунасан зузаандуу ханатай дотроо агаар болон шингэн агуулсан мухар төгссөн (цагаан сумаар заасан) давсагтай нарийн татлага /urachus/-аар /цагаан од/ холбогдсон өөрчлөлттэй.*

ХЭЛЦЭМЖ:

Хоссейн Тораби ба бусад (2022) нарын эмнэлзүйн тохиолдолдолтой [12] харьцуулахад бидний тохиолдол өвчтөний нас болон хүйс тохирч байна. Мөн уг 2 тохиолдолд өвчтний хүйснээс цусархан шингэн ялгарч байв. Хоссейн Тораби ба бусад нарын тохиолдолдлоос бидний тохиолдлын ялгаатай нь хүйснээс идээрхэг шингэн ялгараагүй, цусны цагаан эсийн тоо өсөөгүй бөгөөд энэ урахусын синус халдвараар хүндрээгүй болохыг илтгэж байна.

ДҮГНЭЛТ:

Давсаг-хүйсний хоорондох үр хөврөлийн эмгэгийг эрт оношлох нь эмчилгээний хэлбэрийг зөв сонгох, хүндрэлээс сэргийлэх хамгийн чухал арга юм. Тиймээс хүйсний орчим хэвлийн хэсэгт овойх, хатуувтар зүйл тэмтрэгдэх, хүйснээс ялгадас гарах, хэвлийгээр өвдөх шинж тэмдэг бүхий үйлчлүүлэгчид давсаг-хүйсний хоорондох үр хөврөлийн эмгэгийг сэжиглэн тохирох дүрс оношилгооны шинжилгээнд илгээх нь чухал ач тустай байна.

НОМЗҮЙ:

1. Yu J-S, Kim KW, Lee H-J, Lee Y-J, Yoon C-S, Kim M-J. Urachal remnant diseases: spectrum of CT and US findings. Radiographics 2001; 21: 451–61. [PubMed] [Google Scholar]
2. Immonrat A, Na-Chiang Mai W, Muttarak M. Urachal abnormalities: clinical and imaging features. Singapore Med J 2008; 49: 930–5. [PubMed] [Google Scholar]
3. Muśko N, Dobruch J, Piotrowicz S, Szostek P, Borywka A. Infected urachal cyst in a young adult. Cent European J Urol 2014; 67: 199–201. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8281809/
5. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22084806/
6. https://epos.myesr.org/poster/esr/ecr2015/C-2538/
7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8925275/
8. https://www.pediatricurologycasereports.com/articles/ureteral-orifice-opening-into-the-bladder-diverticulum-in-a-boy-a-case-report.pdf
9. Urachal abnormalities: clinical and imaging features. Nimmonrat A, Na-ChiangMai W, Muttarak M. http://www.smj.org.sg/sites/default/files/4911/4911a13.pdf. Singapore Med J. 2008;49:930–935. [PubMed] [Google Scholar]
10. https://radiopaedia.org/articles/umbilical-urachal-sinus
11. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5107378/
12. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8925275/pdf/CCR3-10-e05598.pdf

ҮҮДЭН ВЕНИЙН АНЕВРИЗМ

Ц.Бадамсэд[1], Б.Хэрлэн[2], Д.Дэлгэрцэцэг[2], С.Жаргалсайхан[2], Т.Дуламсүрэн[2]

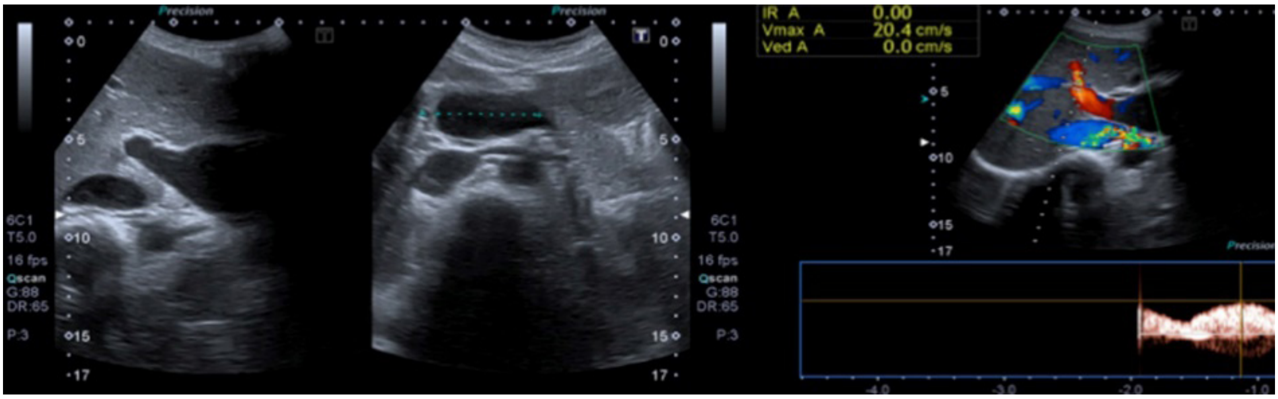
[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1] АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

ҮНДЭСЛЭЛ:

Үүдэн венийн аневризм нь ховор тохиолддог венийн судасны эмгэг өргөсөл бөгөөд нийт венийн судасны аневризмын 0.06-3% -д тохиолддог гэж Barzilai, Kleckner нар анх 1956 онд тодорхойлсон байдаг. 1956-2015 он хүртэл Pubmed-д нийтлэгдсэн судалгааны ажлуудаас үзэхэд нийт 190 өвчтөний 96 хариу нийтлэгдсэн байна. Элэгний циррозтой өвчтнүүдэд үүдэн венийн диаметр 19 мм хүртэл ихэсч байсан бол хэвийн элэгтэй хүмүүст үүдэн венийн диаметр 15 мм хүртэл байсан. Үүдэн венийн аневризмийн шалтгаан одоог хүртэл тодорхойгүй байгаа ч төрөлхийн болон олдмол шалтгаантай гэж үздэг байна [1]. Төрөлхийн үүдэн венийн аневризмийн нэг хэлбэр нь баруун вителлен венийн төгсгөлийн хэсгийн дутуу хөгжил байдаг. Үр хөврөлийн шатанд үүдэн венийн хөгжил нь баруун, зүүн вителлин вентэй холбоотой үүсч хөгждөг ба энэ нь дээд гэдэсний ойролцоо байрладаг [2]. Вителлин венийн төгсгөлийн хэсгийн дутуу хөгжлөөс цүлхэн үүсч цаашид венийн судасны аневризм үүсэх нөхцөл бүрддэг [3]. Энэхүү гаж хөгжил нь хүйн хэсэгт байрлах үүдэн венийн баруун өмнөд сегмент аль эсвэл баруун хойд сегментийг хамарсан байж болно [4]. Мөн түүнчилэн, венийн судасны ханын нимгэрэл болон хэврэгшил нь үүдэн венийн аневризм үүсэх нэг шалтгаан болдог [5]. Үүдэн венийн даралт ихсэх гол шалтгаан нь элэгний хатуурал өвчин байдаг [6]. Хэврэгшиж нимгэрсэн венийн судасны ханаар өндөр даралттай цус урссанаас венийн судас тэлэгдэж томордог [7]. Хүнд зэргийн нойр булчирхайн үрэвсэлт өвчин, гэмтэл болон хортой хавдруудын үед үүдэн вен тэлэгддэг [8]. Үүдэн венийн аневризм нь үүдэн венийн гол салаа, салаалах хэсэг болон элгэн доторх үүдэн венийн салаануудад олонтоо тохиолддог [9-10]. Үүдэн венийн аневризмын хүндрэл: цөсний сувгийн дарагдал, үүдэн венийн тромбоз, үүдэн венийн урагдал, дээд гэдэсний дарагдал, ходоод гэдэсний цус алдалт, доод хөндий венийн судасны бөглөрөл [1-10].

ЭМНЭЛЗҮЙ:

Нийт тохиолдлуудын 1/3 –д нь эмнэлзүйн шинж тэмдэг илэрдэггүй бөгөөд ихэнхидээ санамсаргүй байдлаар оношлогдог. Нийт өвчтөнүүдийн 50%-д нь өвөрмөц бус хэвлийн өвдөлт илэрч болно.



а б в

Зураг 1а.б. в. *Допплерт хэт авиан шинжилгээ. Үүдэн венийн аневризм.**а**-сумаар заасан; **б**-сумаар заасан ба ....гэж тэмдэглэсэн; **в**-цэнхэр өнгөөх ба сумаар заасан*

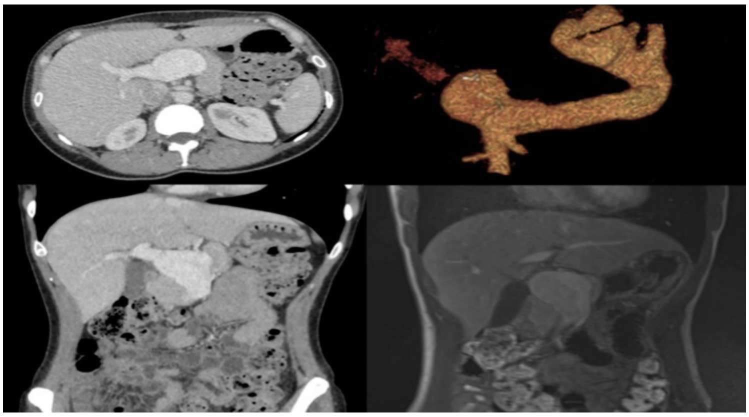
Зэргэлдээх эрхтнүүдийн дарагдлаас шалтгаалж эмнэлзүйн зовиурууд гарч болох ба үүдэн венийн даралт ихсэлт болон хоол боловсоуулах замын цус алдалт илрэх нь элбэг байдаг [5-9].

ОНОШЛОГОО:

1956 оноос хойш өдийг хүртэл үүдэн венийн аневризмыг допплерт хэт авиан шинжилгээ (Зураг 1а.б.в) болон КТ-иар оношилсоор ирсэн. КТ 3D хэмжээст зураглалаар үүдэн венийн аневризмын байрлалыг нарийн тодорхойлох боломжтой [3-5].

ЭМЧИЛГЭЭ:

Үүдэн венийн аневризмын хүндрэлүүдийн үед мэс засал эмчилгээ хийнэ. Мэс засал эмчилгээний заалт: Үүдэн венийн аневризмийн хүндрэл урагдал, тромбоз үүсэх өндөр эрсдэлтэй том хэмжээний аневризмын үед мэс засал эмчилгээ хийнэ [2-9].



***Зураг 2а.б.в.г. а**-аксиал КТ-р үүдэн венийн аневризм (баруун дээд-сумаар заасан); **б**-3 D хэмжээст зураглал. Үүдэн венийн аневризм (зүүн дээд-сумаар заасан); **в**-коронал КТ-р үүдэн венийн аневризм /баруун доод-сумаар заасан/; **г**-коронал СРТ. Үүдэн венийн аневризм /зүүн доод-сумаар заасан/*

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Ш овогтой Ц. 67 настай, эрэгтэй.

***Хэвтэх үеийн зовуурь*:** Өөрт мэдэгдэх онцын зовуурьгүй. Хэвлийгээр үе үе базална.

***Өвчний түүх*:** Анх 2015 онд ШУГТЭ-т элэгний цирроз оношлогдсон.Тухайн үед элэгний хавдар сэжиглэгдээд хэвлийн хэт авиан шинжилгээ хийлгэхэд элэгний хавдар үгүйсгэгдсэн ба элэгний хатуурал оношлогдсон. 2022 оны 9 сард ШУГТЭ Амбулаториор давтан үзүүлэхэд хэт авиан шинжилгээнд (Зураг 3) Элэгний эхо ойлт жигд бус ихэссэн. Гадаргуу тэгш бус, долгионтсон, бүтэц нэг төрлийн бус. Үүдэн вен зүүн дэлбэн луу салаалах хэсэгт 3 см хүртэл цистик хэлбэрээр өргөссөн. Өнгөт допплерт цусны эмгэг урсгал тодорхойлогдсон. Онош тодруулах зорилгоор КТ-д илгээсэн.

***Амьдралын түүх*:** 1956 онд төрсөн. Эхнэр, хүүхдүүдийн хамт амьдардаг. Халдварт өвчин: Гепатит А-аар өвчилсөн. Харшилдаг эм тариа байхүй. Удамшлын өвчнүүд байхгүй. Архи тамхи хэрэглэдэг.

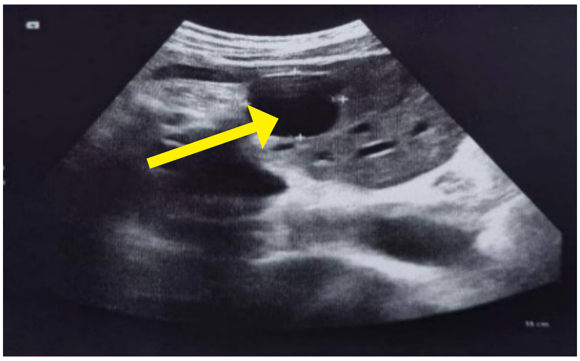
***Лабораторийн шинжилгээ:* Биохими**: Мочевин-4,9, Нийт уураг-67,7, Глюкоз-5,3, С реактив уураг -0,56, Кали-5,75, Креатинин-66,7, АЛАТ -27,5, АСАТ -20,9, Альбумин-39,8, Альфа амилаза-161, Нийт билирубин-7,2. Кали-4,03.

Цусны ерөнхий шинжилгээ: Цагаан эс-3,95, Улаан эс-4,44, Гем-13,1, Гемат-39,7, Тромбоцит-153, Нейт-60,6%, Лимфоцит -26,3.

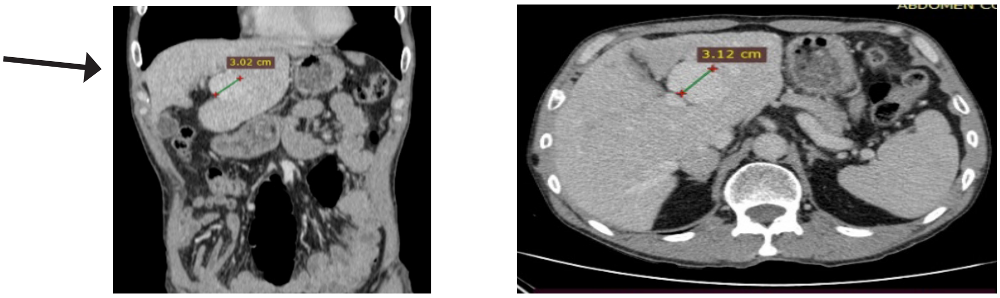
Шээсний ерөнхий шинжилгээ: SG-1015. PH-5.0 **Бактерури +++ Лейкоцитури -500х/т, Нитритури +++**

Цус бүлэгнэлт: Фибриноген-2,1 , ТТ-16.1, РТ-10.9, INR-1.06, APTT-27.05.

Тодосгогч бодистой хэвлийн КТ (Зураг 4а.б)**:** Үүдэн вен 3х 3.12 см өргөссөн



Зураг 3. *Элэгний хэт авианграмм. Үүдэн венийн аневризм. Үүдэн вен зүүн дэлбэн лүү салаалах хэсэгт 3 см хүртэл цистик хэлбэрээр өргөссөн (сумаар заасан).*



а **б**

Зураг 4а.б. *Хэвлийн тодосгогч бодистой коронал **(а)** болон аксиал **(б)** компьютерт томограмм. Портын фаз. Үүдэн венийн аневризм (сумаар заасан).*

ХЭЛЦЭМЖ:

Үүдэн венийн аневризм нь дэлхий дахинд ховор тохиолддог эмгэгүүдийн нэг юм. Бүх тохиолдлын 20% нь мэс засалд ордог. Ихэвчлэн үүдэн венийн хүндрэл тромбоз болон урагдал цус алдалтын үед мэс засал эмчилгээ хийнэ. Үүдэн венийн аневризм нь хэт авиан шинжилгээгээр элэгний уйланхайт эмгэгүүдтэй андуурагдах магадлалтай тул допплерт цусны урсгалыг давхар шалгах эсвэл КТ-ийн портын фазыг зайлшгүй үнэлэх шаардлагатай.

ДҮГНЭЛТ:

Үүдэн венийн аневризм оношлогдсон өвчтөнүүд элэг цөсний нарийн мэргэжлийн эмчийн хяналтанд байх шаардлагатай.

НОМ ЗҮЙ:

1. Laurenzi A, Ettorre GM, Lionetti R, Meniconi RL, Colasanti M, Vennarecci G. Portal vein aneurysm: What to know. Dig Liver Dis. 2015 Nov;47(11):918-23. doi: 10.1016/j.dld.2015.06.003. Epub 2015 Jun 19. PMID: 26188840.
2. Gorolay V, Nguyen D, Samra J, Neale M. Asymptomatic thrombosis of extrahepatic portal vein aneurysm necessitating hybrid operative repair. Vascular. 2021 Oct;29(5):762-766. doi: 10.1177/1708538120976977. Epub 2020 Dec 3. PMID: 33270525.
3. Lypez-Machado E, Mallorqинн-Jimйnez F, Medina-Benнtez A, Ruiz-Carazo E, Cubero-Garcнa M. Aneurysms of the portal venous system: ultrasonography and CT findings. Eur J Radiol. 1998 Jan;26(2):210-4. doi: 10.1016/s0720-048x(96)01146-1. PMID: 9518231.
4. Sernagor M, Lemone M. Ultrasound and CT studies of an aneurysm of the left portal vein branch. J Belge Radiol. 1985;68(6):464-5. PMID: 3912385.
5. Fanney D, Castillo M, Montalvo B, Casillas J. Sonographic diagnosis of aneurysm of the right portal vein. J Ultrasound Med. 1987 Oct;6(10):605-7. doi: 10.7863/jum.1987.6.10.605. PMID: 3316693.
6. Lee, Hung-Chang; Yang, Yhu-Chering; Shih, Shin-Lin*; Chiang, Hsein-Jar*. Aneurysmal Dilatation of the Portal Vein. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 8(3):p 387-389, April 1989.
7. Jin B, Sun Y, Li YQ, Zhao YG, Lai CS, Feng XS, Wan CD. Extrahepatic portal vein aneurysm: two case reports of surgical intervention. World J Gastroenterol. 2005 Apr 14;11(14):2206-9. doi: 10.3748/wjg.v11.i14.2206. PMID: 15810096; PMCID: PMC4305799.
8. Kumano H, Kinoshita H, Hirohashi K. Aneurysm of intrahepatic portal vein shown by percutaneous transhepatic portography. AJR Am J Roentgenol. 1994 Oct;163(4):1000. doi: 10.2214/ajr.163.4.8092006. PMID: 8092006.
9. Itoh Y, Kawasaki T, Nishikawa H, Ochi J, Miura K, Moriyasu F. A case of extrahepatic portal vein aneurysm accompanying lupoid hepatitis. J Clin Ultrasound. 1995 Jul-Aug;23(6):374-8. doi: 10.1002/jcu.1870230608. PMID: 7673454.
10. Aburano T, Taniguchi M, Hisada K, Miyazaki Y, Shiozaki J, Inoue H, Fujioka M. Aneurysmal dilatation of portal vein demonstrated on radionuclide hepatic scintiangiogram. Clin Nucl Med. 1991 Nov;16(11):862-4. doi: 10.1097/00003072-199111000-00017. PMID: 1752100.

ЦЭЭЖНИЙ БИТҮҮ ГЭМТЛИЙН ДАРААХ ҮНХЭЛЦЭГ ХАЛЬСНЫ ШОХОЙЖИЛТ

Ц.Бадамсэд[1], Н.Цогжавхлан[2], Д.Дэлгэрцэцэг[2], Т.Дуламсүрэн[2], Т.Баяраа[3]
[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1,3]АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

УДИРТГАЛ:

Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь ихэвчлэн цээжний гэмтэл ба архаг үнхэлцэг хальсны үрэвслийн дараагаар үүсдэг. Хөгжиж буй орнуудад үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь сүрьегийн шалтгаантай байх нь элбэг [1]. Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь архаг шалтгаан тодорхойгүй перикардит, зүрхний мэс заслын дараагаар үүсч болно [2]. Конструктив перикардит нь үнхэлцэг хальсны шохойжилтын улмаас үнхэлцэг хальсны уян хатан чанар алдагдаж сорвижил үүссэний дүнд бий болно. Энэхүү эмгэг нь эмчилэгддэг боловч эмчилгээгүй бол тавилан муутай байдаг [3].

Тархалт:

Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь шинж тэмдэггүй байж болох тул түүний жинхэнэ тархалт тодорхойгүй байна. Шалтгаан тодорхойгүй болон вируст конструктив перикардитийн хувьд 1000 хүн тутамд 0.76 тохиолдол бүртгэгдсэн байна. Сүрьеэгийн улмаас үүссэн шохойжилт бүхий перикардит нь задлан шинжилгээнд хамрагдсан сүрьеэгийн нийт тохиолдлын 1%, уушигны сүрьеэгийн тохиолдлын 1-2% -д илэрдэг. Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь эрэгтэйчүүдэд илүү их тохиолддог [4].

Шалтгаан:

Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь цээжний гэмтлийн улмаас үүсэн гемоперикардитийн дараа, сүрьегийн болон бусад шалтгаан тодорхойгүй перикардит, зүрхний мэс заслын дараагаар үүсдэг. АНУ-ийн нийт үнхэлцэг хальсны шохойжилтын тохиолдлын талаас илүү хувь нь сүрьегийн шалтгаантай байдаг байсан бол орчин үед хөгжиж буй орнуудад сүрьеэгийн шалтгаантай үнхэлцэг хальсны шохойжилт давамгайлж байна [4].

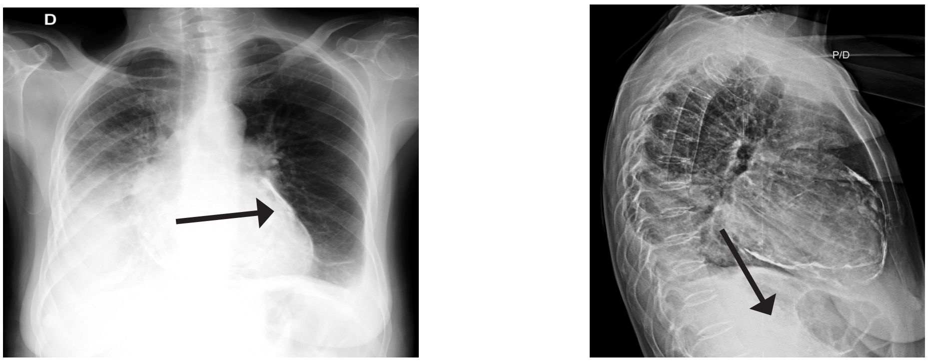
Эмгэг жам: Хэвийн перикардийн давхарга нь 1-2 мм зузаантай бөгөөд гадна талын фиброз давхарга ба дотор сероз давхаргаас бүрдэнэ. Ойролцоогоор 15-35 мл шингэн агуулсан боломжит зай нь висцерал болон париетал давхаргыг тусгаарладаг. Ихэвчлэн үнхэлцэг хальсанд кальцийн хуримтлал байдаггүй бөгөөд шохойжилт нь үндсэн үрэвслийн шинж тэмдэг эсвэл илүү хор хөнөөлтэй шалтгааны улмаас үүссэн байж болно. Цээжний гэмтлийн үед ихэвчлэн перикардийн давхарга руу цус алддаг. Харин гэмтлийн дараа перикардийн фибринолитик болон шингээх үйл ажиллагаа алдагдаж, перикардийн давхаргын хооронд наалдац үүсч болно. Цээжний битүү гэмтлийн дараах хүндрэл нь конструктив перикардит байдаг бөгөөд шохойжилтийн тохиолдлын 80-98%-д янз бүрийн түвшний үнхэлцэг хальсны шохойжилт илэрдэг. Эдгээр өөрчлөлтүүд ихэвчлэн хэдэн сараас хэдэн жилийн дараа тохиолддог. Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь перикардийн давхаргын зузааралттай холбоотой байж болох ба конструктив перикардитийн тохиолдлын 18% орчимд перикардийн давхарга зузааралтгүй байдаг. Конструктив перикардит нь хэвийн нимгэн үнхэлцэг хальс нь зузаан, шохойжилтоор солигдож, ховдлын дүүргэлтэнд саад учруулж, улмаар зүрхний агших чадварыг бууруулдаг [5].

Эмнэлзүй: Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь ерөнхийдөө шинж тэмдэггүй, зүрхний гемодинамикийн хямралын үед тухайлбал конструктив перикардитийн үед шинж тэмдэг илэрдэг. Баруун талын зүрхний дутагдлын шинж тэмдэг эсвэл ачаалал багатай үед амьсгал давчдах, ортопноэ, тонгойх үед амьсгал давчдах, ядрах зэрэг шинж тэмдэг илэрч болно. Эдгээрээс амьсгал давчдах, доод мөчдийн хаван зэрэг нь хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг юм. Бодит үзлэгээр элэг томролт, асцит, захын хаван (ихэвчлэн хоёр талын), элэгний рефлюкс, Куссмаулын шинж тэмдэг, jugular vein өргөсөлт илэрч болно. Үнхэлцэг хальсны шохойжилттой

конструктив перикардитийн үед тосгуурын жирвэгнээ илэрч болдог [6].

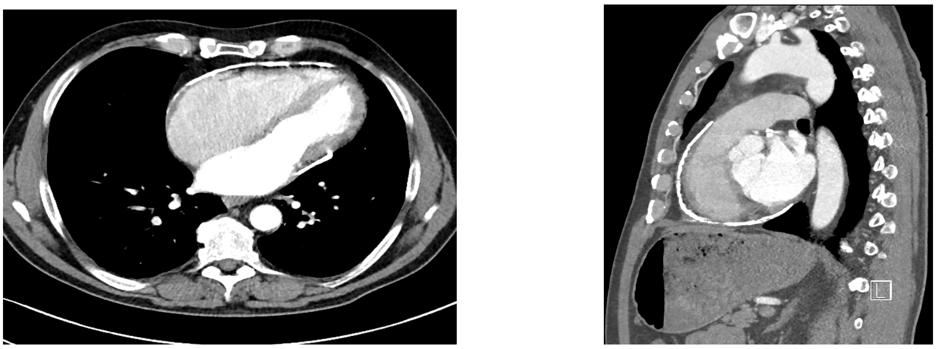
***Оношлогоо:* Цээжний рентген харалт ба зураг:** Баруун тосгуур, ховдол, өрцний гадаргуу, тосгуур ховдлын ховил дээр байрлах үнхэлцэг хальсны зах хязгаарын дагуу муруй шугаман сүүдэржилт бүхий шохойжилт ажиглагдаж байна (Зураг 1а.б).

Компьютерт томографи /КТ/: Үнхэлцэг хальсны эмгэгийг тодорхойлох, титэм судас, перикарди, миокарди ба судасны хөндийн шохойжилтыг ялгахад КТ тустай байдаг (Зураг 2а.б). Конструктив перикардитийн үед КТА-д перикардийн агшилтын шинж тэмдэг илэрч, оношийг батлахад тусална. Үүнд перикардийн ерөнхий болон хэсэгчилсэн зузаарaлт (>4 мм) буюу шохойжилт, баруун ховдлын гуурсан хэлбэрийн хавтгайрал, ховдол тосгуурын ховилын нарийсалт зэрэг орно. Мөн КТА-д баруун ба зүүн тосгуурын томролт, дээд хөндий венийн өргөсөлт (>гол судасны уруудах хэсгийн диаметр), доод хөндий венийн өргөсөлт (>гол судасны уруудах хэсгийн диаметрээс 2 дахин өргөсөх) илэрнэ.



а б

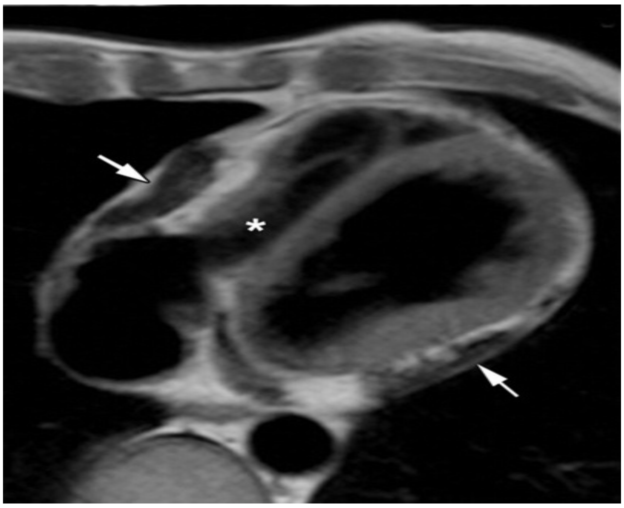
***Зураг 1а.б.** Цээжний урд-эгц* (**а**) *ба зүүн хажуу* (**б**) *байрлалын рентгенограмм. Үнхэлцэг хальсны шохойжилт* (*сумаар заасан*).



а б

***Зураг 2а.б.** Тодосгогчтой цээжний аксал* (**а**) *ба сагитал* (**б**) *зүслэгт компьютерт томограмм. Үнхэлцэг хальсны шохойжилт* (*сумаар заасан*).

Соронзон резонанст томографи /СРТ/: Т1 болон Т2 горимуудад зузаарч шохойжсон үнхэлцэг хальс дохионы эрчим багатай байна (Зураг 3). Конструктив перикардитын архаг фиброз хэлбэрийн төгсгөлийн шатанд тодосгогч бодис тарьсаны дараа үнхэлцэг хальс тодосгогч бодисын шингээлт авахгүй, харин тодосгогч бодисын шингээлт авах нь үлдэгдэл үрэвслийг илтгэнэ. Зүрхний СРТ нь үнхэлцэг хальсны шохойжилтыг тодорхойлоход КТ шиг мэдрэмтгий биш боловч хаван, сорвижилтын хэмжээг үнэлэхэд тустай бөгөөд өвчний явцыг тодорхойлох, өвчтөнд конструктив перикардит үүсэх магадлалыг таамаглахад тусалдаг [7].



Зураг 3. *Зүрхний СРТ шинжилгээ* T1 *горим аксиал зүслэгт*: *Үнхэлцэг хальсны шохойжилт* (*сумаар заасан*) *болон жигд бус зузаарлын улмаас баруун ховдол гуурсан хэлбэрээр хавтгайрсан* (* *тэмдэглэсэн*).

ЭхоКГ: Үнхэлцэг хальсны шохойжилтын үйл ажиллагааны ач холбогдлыг үнэлэхийн тулд хоёр хэмжээст эхокардиографи (2-D) нь конструктив перикардитийг оношлох зайлшгүй шаардлагатай хэрэгсэл байж магадгүй юм. 2 хэмжээст эхокардиографи нь таславчийн хөдөлгөөний гажиг, ховдол хоорондын харилцан хамаарал, доод хөндий венийн цусаар дүүрэх байдал зэрэгт үнэлгээ өгөх боломжтой [5].

Ялган оношилгоо: Нарийсалгүй архаг шүүдэст перикардит, хэрлэгийн гаралтай перикардит, рестриктив кардиомиопати, зүрхний булчингийн шохойжилтоос ялган оношилгоог хийнэ [8].

Хүндрэл: Конструктив перикардит нь зүрхний дутагдалтай холбоотой хүндрэлүүд, мөн бөөрний дутагдал, органомегали, шок, үхэл нь бусад болзошгүй хүндрэлүүд юм [4]

Эмчилгээ: Мэс засал [8-10].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

Б овогтой Э, 35 настай, эрэгтэй, ШУГТЭ–ийн зүрхний хэм судлалын эмчийн хяналтанд байдаг. 2023-02-03 нд ШУГТЭ–ийн Зөвлөх поликлиникт үзүүлсэн.

Зовуурь: Амьсгаадна, дотор давчдана, гэдэс дүүрнэ, хавагнана.

Өвчний түүх: 3 жилийн өмнө авто машины осолд орж тухайн үед зовиур бага байсан тул эмчилгээ хийлгээгүй. 2021 онд Коронавирусийн эсрэг вакцин хийлгэсэнээс хойш цээжээр өвдөх болсон тул 2022 оны 08 сард ШУГТЭ –ийн зүрхний хэм судлалын эмчийн хяналтанд үзүүлдэг болсон. ШУГТЭ –ийн зүрхний хэм судлалд үзүүлэн онош тодруулах зорилгоор Цээжний хөндийн тодосгогч бодистой КТ-д орсон. Амьдралын түүх: Бага насны өсөлт, хөгжил хэвийн. Халдварт өвчнөөр өвдөж байгаагүй, хооллолт ердийн.

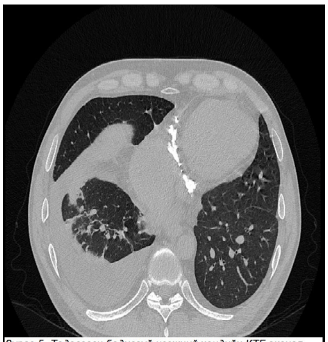
Шинжилгээнд: 2023.02.03.

Цээжний хөндийн эрхтний тодосгогч бодистой КТ-д (Зураг 4-9)**:** Баруун уушгины доод дэлбэнгийн арын сегментийн түвшинд дарагдлын болон шугаман ателектазтай. Зүрхний баруун, зүүн тосгуурууд хэмжээгээрээ томорсон. Үнхэлцгийн хөндийд шингэнгүй. Зүрхний хоёр ховдлын эргэн тойронд үнхэлцэг хальс хамгийн их нь 12 мм хүртэл зузаантай, цагираг хэлбэрийн шохойжилттой /Панцирное сердце/. Дээд хөндий вен 48x37 мм, Доод хөндий вен 65x51 мм хүртэл хэмжээтэй болж эрс өргөссөн. Уушгины артерийн багана өргөссөн, хэмжээ 35 мм. 2023.02.03.

Хэвлийн хөндийн тодосгогч бодистой КТ-д: Элэгний хэмжээ бага зэрэг том, гадаргуу тэгш, ирмэг мохоодуу, бүтэц нэг төрлийн, +40-с +45HU нягтралтай. Элгэн дотор тодосгогч бодисоор тодорсон эмгэг өөрчлөлт илрээгүй. Элэгний венүүд 19 мм, доод хөндий вен d-36 мм, артерийн фазад тодосгогч бодисоор бага зэрэг тодорсон. Үүдэн вен 15 мм голчтой, дүүрэлтийн дутагдлын шинжгүй.

ХЭЛЦЭМЖ: Гэмтлийн дараах конструктив перикардит нь ховор тохиолддог гэж үздэг ч анхны тохиолдлыг 1763 онд Акенсайд тодорхойлсон байдаг [9]. Түүнээс хойш цээжний битүү гэмтэл нь конструктив перикардитийн гол шалтгаан болсон олон тохиолдол, Японд дугуйчин машинд мөргүүлсний дараа нурууны гэмтлийн улмаас үүссэн конструктив перикардитийн тохиолдлыг нийтэлсэн [10]. Бидний тохиолдлын хувьд цээжний битүү гэмтлийн улмаас үнхэлцгийн хөндийд цус хуралдаж цаашид конструктив перикардит үүсгэн хуралдсан цус ба үнхэлцэг хальс шохойжин зүрхний ховдлуудын агших чадварыг бууруулж зүрхний дутагдал үүсгэж байна.

Зураг 4. Цээжний хөндийн топограм зурагт: Зүрхний зүүн ховдлын эргэн тойрны жигд бус шохойжилт

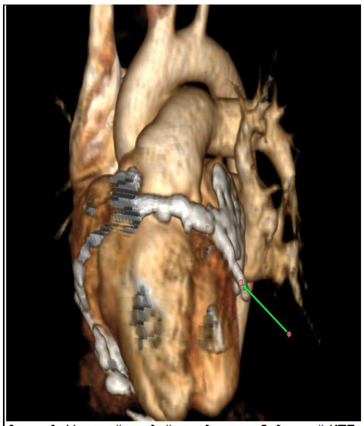

Зураг 5. Тодосгогч бодисгүй цээжний хөндийн КТГ аксиал зүслэгт: Зүүн ховдлын ар хэгийн шохойжилт

Зураг 6. Цээжний хөндийн тодосгогч бодисгүй КТГ коронал зүслэгт: Зүүн тосгуур, ховдлын эргэн тойрны жигд бус шохойжилт.

Зураг 7. Цээжний хөндийн тодосгогч бодисгүй КТГ сагитал зүслэгт: Зүүн ховдлын ар хэсгийн жигд бус шохойжилт.

Зураг 8. Цээжний хөндийн тодосгогч бодистой КТГ аксиал зүслэгт: Зүүн тосгуур, ховдлын эргэн тойрны перикардид жигд бус шохойжилт.

Зураг 10. Цээжний хөндийн тодосгогч бодистой КТГ аксиал зүслэгт: Дээд хөндийн вен 27мм хүртэл, доод хөндийн вен 54мм хүртэл өргөссөн.


Зураг 9. Цээжний хөндийн тодосгогч бодистой КТГ 3D зүслэгт: Зүүн тосгуур, ховдлын эргэн тойрны жигд бус шохойжилт.

ДҮГНЭЛТ:

Үнхэлцэг хальсны шохойжилт нь ховор тохиолддог боловч цээжний хөндийн КТ болон зүрхний КТА шинжилгээнүүдийг өргөнөөр ашигладаг болсонтой холбогдуулан илрүүлэх боломж ихэссэн.Цээжний гэмтлийн дараах үнхэлцэг хальсны хүнд хэлбэрийн шохойжилт нь конструктив перикардит үүсгэж байна.

НОМ ЗҮЙ:

1. Tom Devasia, Hashir Kareem, Rajaram Prasad, and Abdul Razak “Crescent-shaped extensive pericardial calcification” 2014 Jul 22. doi: 10.1136/bcr-2014-205334
2. Stefan C Bertog, Senthil K Thambidorai, Kapil Parakh, Paul Schoenhagen, Volkan Ozduran, Penny L Houghtaling, Bruce W Lytle, Eugene H Blackstone, Michael S Lauer, Allan L Klein “Constrictive pericarditis: etiology and cause-specific survival after pericardiectomy” 2004 Apr 21 DOI: 10.1016/j.jacc.2003.11.048
3. Mohd Aizuddin Zaimi,[1] Ahmad Zuhdi Mamat,[1] Mohamad Ziyadi Ghazali,[1] Andee Dzulkarnaen Zakaria,[2] Nik Amin Sahid,[3] and Firdaus Hayati[3] “Trapped heart in heavily calcified pericardium” 2020 Oct 23. doi: 10.1093/omcr/omaa083
4. Nauman Khalid; Kifah Hussain; Evan Shlofmitz “Pericardial Calcification” June 6, 2022.
5. Amit H. Manhas, MD, Robert T. Martin, MD, FACC, George J. Reul, MD, and Raymond F. Stainback, MD Mouaz H Al-Mallah, Fatimah Almasoudi , Mohamed Ebid, Amjad M Ahmed , Abdelrahman Jamiel “Multimodality Imaging of Pericardial Diseases” 2017 Oct 12;19(12):89. doi: 10.1007/s11936-017-0590-y.
6. Ling L H, Oh J K, Breen J F, Schaff H V, Danielson G K, Mahoney D W, JSeward J B, Tajik A J “Constrictive pericarditis in the modern era: evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy” StatPearls Publishing; 2022 Jan-.
7. Jan Bogaert , Marco Francone “Pericardial Disease: Value of CT and MR Imaging” May 1 2013 https://doi.org/10.1148/radiol.13121059
8. Amini B, Worsley C, Weerakkody Y, et al. “Pericardial calcification” Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 02 Mar 2023) https://doi.org/10.53347/rID-1858
9. Mark Akenside “An account of a blow upon the heart, and of its effects” 01 January 1763 https://doi.org/10.1098/rstl.1763.0051
10. Yuto Suetani, Yoh Arita, Akira Marumoto and Shinji Hasegawa “Delayed-onset constrictive pericarditis associated with trauma” http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2020-240235

ФАХР-ЫН ХАМ ШИНЖ

Ц.Бадамсэд[1], Б.Баянжаргал[2], Д.Дэлгэрцэцэг[2], Т.Дуламсүрэн[2]
[1-2]Хөдөлмөрийн гавьяаны улаан тугийн одонт ШУГТЭ-ийн Монгол Улсын Төрийн соёрхолт, Ардын эмч, Хүндэт профессор Р.Пүрэвийн нэрэмжит Дүрс оношилгооны лавлагаа төв
[1] АШУҮИС-ийн Академич Т.Шагдарсүрэнгийн нэрэмжит Анагаах Ухааны Хүрээлэн

ТОДОРХОЙЛОЛТ:

Фахрын хам шинж нь их тархины бор гадаргын хөдөлгөөнийг хянадаг хэсгүүд, тархины суурин зангилаанд кальцийн хэвийн бус хуримтлалаар тодорхойлогддог ,доминант ген-ээр удамшдаг ховор төрлийн мэдрэлийн эмгэг юм [1].

Тархалт: Энэ өвчнийг анх 1930 онд Германы мэдрэлийн эмч Карл Теодор Фахр тодорхойлсон байдаг. Өвчин эхлэх нас нь ихэвчлэн 40-50 насныхан байдаг ч хүүхэд, өсвөр насанд аль ч үед тохиолдож болно [2]. Тархалт <1:1,000,000, ихэвчлэн дунд насны бүлэгт тохиолдоно , залуу хүмүүст ховор илэрдэг [3].

Шалтгаан: Фахрын өвчин нь аутосомын доминант эсвэл рецессив гензэр удамшдаг боловч өвчин үүсэх шалтгаан хүчин зүйл хараахан тодорхойгүй байна. Уг өвчин хромосомын 14q локуст байрлах гензэр голчлон аутосомын доминант хэлбэрээр удамшдаг гэж үздэг [4].

Эмгэг жам: Фахрын хам шинж өвчний эмгэг жам бүрэн тогтоогдоогүй бөгөөд бодисын солилцооны алдагдлаас үүсэлтэй хэд хэдэн таамгууд байна [5]. Кальцийн хэвийн бус хуримтлал нь тархины кальцийн солилцооны хэвийн бус байдал эсвэл цус-тархины элекролитын саад үүссэнтэй холбоотой гэж таамаглаж байна. Төмрийн тээвэрлэлт, чөлөөт радикалуудын дутагдал нь эд эсийг гэмтээж, улмаар мукополисахарид болон холбогдох бодисуудаас тогтсон нүхний эргэн тойронд шохойжилт үүсгэдэг. Кальцийн хуримтлал нь судасны хана, судас орчмын зайнаас эхэлж аажмаар тархаж, бүх мэдрэлийн эсийг хамардаг [6]. Зэс, цайр, магни, төмөр их хэмжээгээр агуулагдаж, сууръ зангилаанд глюкозын солилцоо өөрчлөгддөг. Зарим тохиолдолд төв мэдрэлийн тогтолцооны өвөрмөц пептид, гомокарнозин, гистидиний түвшин бага байдаг CSF-ийн түвшин нэмэгдэж байгааг илрүүлсэн [7].

Байрлал: Кальцийн Шохойжилт нь суурийн зангилаа, таламус, путамен, гиппокамп, их тархины бор гадарга, тархины бор гадаргын доорх цагаан бодис, nucleus dentatus-д ихэвчлэн хуримтлагддаг [8].

Тархах зам: идиопатик.

Оношлогоо: Тархи дахь кальцийн хуримтлалыг оношлоход тархины компьютерт томографи (хамгийн мэдрэмтгий техник) болон соронзон резонанст томографи (MRI) зэрэг мэдрэлийн дүрслэлийн оношилгооны аргуудыг ашигладаг. Түүнчилэн SLC20A2, PDGFB, PDGFRB, XPR1 болон MYORG генүүдийн мутацийг илрүүлэх генетикийн скрининг шинжилгээг хийх шаардлагатай. Учир нь энэ нь тухайн хүн ФХШ-тэй эсэхийг тодорхойлох хамгийн сайн арга юм [9].

Эмчилгээ болон тавилан: Фахрын хам шинжийг эмчлэх үндсэн стандарт эмчилгээний арга байдаггүй. Эмчилгээ нь шинж тэмдгийг арилгахад чиглэгддэг [10].

ЭМНЭЛЗҮЙН ТОХИОЛДОЛ:

С овогтой Г, 55 настай, эмэгтэй. Толгой өвдөнө, гэнэт таталт өгсөн Хан-Уул дүүргийн ЯТТ-ийн хүлээн авахад хүргэгдэн ирсэн.

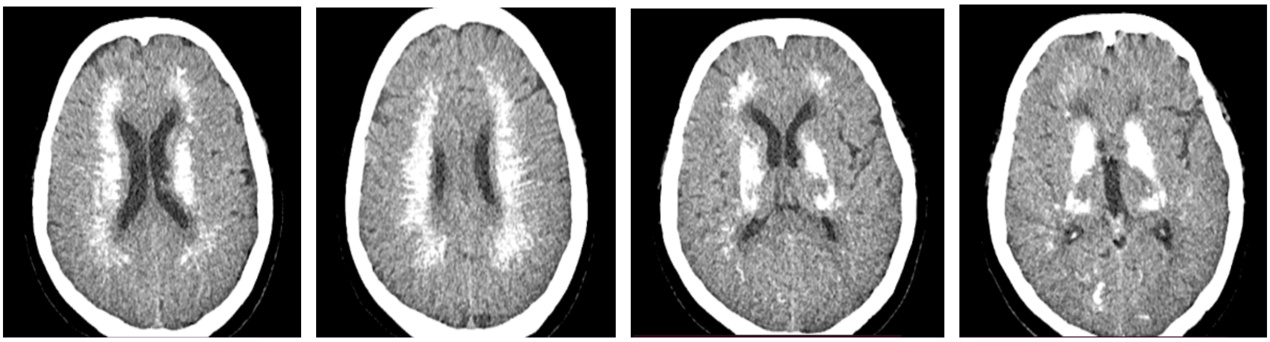
Үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал дунд, ухаантай. Бүх биеэр илэрхий таталтын байдалтай, таталт намдахгүй, үргэлжилсэн байдалтай.

Шинжилгээнд: ЦДШ, Биохимид: *илэрхий динамик өөрчлөлтгүй.* Коагулограммд: APPT-21.0сек, цус бүлэгнэлтийн алдагдалгүй.

Гавал тархины тодосгогчгүй КТ-д: Тархины 2 тал бөмбөлгийн гүний цагаан бодис болон суурийн зангилаа, бага тархинд тэгш хэмтэй тархмал байрласан шохойжсон голомтууд тодорхойлогдоно (Зураг 1а.б.в.г). Тархины эдэд илэрхий харагдах цус, нягтрал буурсан зон болон голомтот буюу үүсгэвэр өөрчлөлт

тодорхойлогдохгүй. Дунд бүрдэл хазайлтгүй. Хажуугийн ховдлуудын байрлал ердийн, хэлбэр зөв, өргөсөлгүй. Тархины эдийн нягтрал буурсан буюу бага зэрэг хавантай. III-IV ховдлын байрлал ердийн, хэлбэр зөв, өргөсөлгүй. Гавлын субарахнойд, субдураль ба эпидураль зайд цусгүй. Сильвиевийн ховил, субарахнойд зайнууд өргөсөөгүй. Suprasellar, Prepontine, Quadrigeminal, Cisterna magna өргөсөөгүй. Бага тархи, багана, гүүр, уртавтар тархинд голомтот буюу үүсгэвэр өөрчлөлтгүй. Гүүрний доод хэсэг болон уртавтар тархинд артефакттай (эрүүл үед гарч болно). Турк эмээл ба өнчин тархи хэвийн. Хамрын таславч баруун тийш муруйсан. 2 талын зажуур, элхэгийн, духны хөндийнүүдийн агааржилт буурсан буюу салст бага зэрэг жигд зузаарсан. 2 талын суурийн хөндийн агааржилт жигд. 2 талын пирамид ясны агааржилт жигд буурч склероз өөрчлөлтөнд орсон. Нүдний арын зай чөлөөтэй, харааны мэдрэл, гадна, дотор шулуун булчингууд хэвийн. 2 талын ухархайн дотор хана хэвийн. Гавал ясанд хугарлын шинж илрээгүй.

КТ-ийн дүгнэлт: Bilateral and symmetric calcifications in the basal ganglia, thalami, subcortical white matter and deep cerebellar nuclei → Susp. Fah'r disease. Nasal septum deviation. Bilateral maxillary sinus mucosal thickenin



Зураг 1а.б.в.г. *Тодосгогч бодисгүй гавал тархины аксиал байрлалын компьютерт томограммууд. Тархины 2 тал бөмбөлгийн гүний цагаан бодис болон суурийн зангилаанд тэгш хэмтэй тархмал байрласан шохойжсон голомтууд тодорхойлогдоно.*

НОМ ЗҮЙ:

1. https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/fahrs-syndrome
2. https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/fahrs-syndrome#toc-what-is-fahr-s-syndrome-
3. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3853434/
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3853434/
5. Robbins-Pathology book-Fahr's syndrome
6. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560857/
7. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560857/
8. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3853434/
9. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3853434/
10. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3616573/

МЕМБРАНОПРОЛИФЕРАТИВ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ 1-Р ХЭЛБЭР ОНОШЛОГДСОН ЭМНЭЛЗҮЙ ТОХИОЛДОЛ

Ж.Түвшинбаяр[1], Б.Соёл-Эрдэнэ[1]

[1]Бөөрний төв, УНТЭ

ҮНДЭСЛЭЛ:

МПНГ нь бөөрний дутагдал хүргэдэг ховор өвчнүүдийн нэг юм. Мөн МПГН оношыг алтан стандартын дагуу бөөрний биопси шинжилгээгээр баталдаг.

МПГН-г паталогийн сүүлийн үеийн дэвшилтэт тоног төхөөрөмжийн тусламжтайгаар үндсэн хоёр хэсэг болгон ангилж үзэх болсон. Үүнд дан хавсаргын C3 гломерулонефрит (C3GN) ба дархан бүрдэлийн болон хавсаргын ICGN+C3 гэж ангилж үзэх болсон.

МПГН нь бөөрний түүдгэнцэрийн эмгэгийн үед биопси шинжилгээнд хамрагдсан нийт хүмүүсийн 7-10% хувьд илэрдэг.

2010 онд Бразил улсад хийгдсэн Sau Paulo-н мега анализаар нийт 9617 өвчтөнд биопси шинжилгээ хийхэд үүнээс 5.2% хувьд нь МПГН-ны анхдагч хэлбэр илэрсэн.

Биопси шинжилгээнээс үндэслэн МПГН-г шинэ ангиллын дагуу иммуноглобулин ба хавсаргын, дан хавсаргын C3 гэж 2 ангилах болсон.

Мөн Австраль, Шинэ Зеланд улсуудад 1996.01.01-2016.12.3 хүртэл хийгдсэн Гломерулонефрит өвчний улмаас бөөр орлуулах эмчилгээнд хамрагдаж буй өвчтөнүүдэд судалгаа хийсэн. Үүнээс МПГН-ний улмаас бөөрний дутагдлын сүүлийн шатанд орсон хүмүүсийг бусад гломерулонефриттэй харьцуулан судалхад нийт 56,481 хүн хамрагдсанаас 456 хүн буюу 0.8% нь МПГН, 12,660 буюу 22.4% хувь нь бусад хэлбэрийн түүдгэнцэрийн эмгэгтэй байсан.

2023 оны 1 сарын 19-нд хийгдсэн сүүлийн үеийн шинэчилсэн тархвар зүйгээр МПГН-ийн C3 гломерулонефрит (C3GN) 1:1.000.000, харин МПГН-н анхдагч хэлбэр 2:1.000.0000 тохиолддог.

МПГН нь анхдагч болон хоёдогчоор үүсдэг ба анхдагч нь одоог хүртэл шалтгаан тодорхойгүй харин хоёрдогч нь халдвар болон бусад системийн эмгэгийн үед үүсдэг байна.

Түлхүүр үг: Хавсарга, иммуноглобулин, мембранопролифератив гломерулонефрит, биопси

ТОХИОЛДЛЫН ТАНИЛЦУУЛГА:

С. Н 25 настай, эрэгтэй

Одоогийн зовуурь: Шээс бага зэрэг хөөстэй гарна, 2 шилбээр бага зэрэг хавагнана.

Өвчний түүх: 2021 оны 9-р сард хөдөө явж байхдаа майханд хоносон ба гэнэт төмсөг хавагнаж, үүнээс 2- 3 хоногийн дараа бүх биеэр хавагнаж эхэлсэн. Мөн энэ үеэс даралт ихсэж 200мм.муб хүрч Увс аймгийн нэгдсэн эмнэлэгт үзүүлэхэд шээсний шинжилгээгээр уураг, улаан эс ялгарсан тул УНТЭ-Бөөрний төвд үзүүлэхийг зөвлөсөн. Энэ үед УНТЭ-БЭСД-д хэвтэн эмчлүүлсэн ба энэ хугацаанд метилпреднизолин 1000мг-аар, пульс эмчилгээ 3 удаа хийгдэж үргэлжлүүлэн 32 мг-аар метилпреднизолин уусан.

2022 оны 4-р сараас уураг алдалт багасаж намжмал хэлбэрт шилжсэн тул 2022 оны 4-р сард УНТЭ-БЭСТ-д биопси шинжилгээнд орсон.

2022 оны 10 сард Бамбайн дутагдал оношлогдсон. Мөн HCV оношлогдсон.

2022 оны 9-р сард креатинин 800ммоль/л болж ихсэн, баруун эгэмний венийн судсанд туннель гуурс байрлуулан гемодиалез эмчилгээнд орж эхэлсэн. СХДЭМТ-д 7 хоногт 3 удаа ордог байсан.

2023.03.13-нд амьд донор/ээжээсээ/ бөөр шилжүүлэн суулгах мэс ажилбар хийлгэсэн.

Амьдралын түүх:

1997 онд Увс аймгийн Улаангомд төрсөн. Айлын 5 хүүхдийн 4 дэх хүүхэд. Бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Багадаа өвдөж байсан өвчин эмгэг үгүй. 2021.07-р сард анх удаа эмнэлэгт үзүүлж байсан. Ам бүл 3, эхнэр хүүхдийн хамт амьдардаг. Зураглаач мэргэжилтэй. Архи, тамхи хэрэглэдэггүй. Харшилдаг эм тариа үгүй. Осол гэмтэлд өртөж байгаагүй.

2022 оны 10-р сард дабль гуурс, 2022 оны 11-р сард туннель гуурс тавих хагалгаанд орж байсан. Багадаа салхин цэцэгээр өвчилж байсан.

2022 оны 9-р сард 3 удаа цус сэлбүүлсэн.

2023.03.13-нд амьд донор/ээжээсээ/ бөөр шилжүүлэн суулгах мэс ажилбар хийлгэсэн.

Ковид 3 тун вакцинтай, нийт 3 удаа ковидоор өвчилж байсан.

Одоо удаан хугацаагаар хэрэглэж буй эм:

Tab.Prograf 1mg 2x2 удаа тогтмол ууж байгаа.

Tab.Methylprednisolini 4mg 1x1 удаа тогтмол ууж байгаа.

Tab.My fortic 180 mg 2x2 удаа тогмтол ууж байгаа.

Одоогийн бодит үзлэг:

Биеийн ерөнхий байдал дунд. Ухаантай, орчиндоо харьцаатай, асуусан асуултанд өөрийн үгээр зөв хариулна. Биеийн байрлал идэвхитэй. Арьс салст цэвэр,цайвар. Уушги 2 талд цулцангийн амьсгалтай, эмгэг шуугиангүй. Амьсгалын тоо 15удаа/мин. Сатураци 97%.

Зүрхний авиа чагналтаар тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй, АД - 125/70 мм.муб, ЗЦТ - 91 удаа/мин. Хэл нимгэн шар өнгөртэй. Хэвлий зөөлөн, тэмтрэлтээр эмзэглэлгүй.

- Жин – 56 кг
- Өндөр – 168 см
- BMI – 20

Шинжилгээнд: Хүснэгт 1. Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ

	2021 .09.13	2021 .09.28	2021 .11.11	2021 .126.23	2022 .03.16	2022 .07.27	2022 . 08.01	2022 .08.11	2022 .09.05	2023 .02.01	2023 .03.13
WBC	9.44	14.86	19.99	22.1	16.03	9.9	9.18	36.8	14.37	11.13	8.6
RBC	3.93	3.40	4.37	3.95	4.02	2.12	3.10	3.3	3.65	4.32	2.8
HGB	11.1	9.4	13.1	12.3	11.0	5.8	8.6	9.2	10.5	11.7	9.7
HCT	32.3	26.7	37.6	32.3	33.6	16.8	25.3	28.9	29.3	33.9	26.7
PLT	245	316	272	363	239	128	114	563	206	364	217
NEUT#	6.73	11.75	15.99	17.00	11.79	19.8	10.5	31.88	7.9	6.82	8.88

2023.03.13-нд бөөр шилжүүлэн суулгах хагалгаанд орсон.

	2023 .03.14	2023 .03.15	2023 .03.31	2023 .04.19	2023 .05.10	2023 .06.14	2023 .07.21	2023 .08.11	2023 .10.18
WBC	18.5	24.4	11	13	10.2	7.1	8.3	7.1	11
RBC	2.8	3.5	3.0	3.9	3.8	4.1	4.3	4.3	4.2
HGB	8.0	10	7.2	11	12	11.3	11.5	11	11.3
HCT	23.1	29.1	17.6	32.3	32	33	28.9	34.5	33.7
PLT	263	222	244	320	239	356	563	369	328

Хүснэгт 2 Биохими шинжилгээ

Biochemistry	2021 /09/13	2021 .09.23	2022 .03.15	2022 .07.27	2022 .08.01	2022 .09.05	2023 .02.01	2023 .03.13
Potassium		3.60	4.1	3.50		3,60	4.2	2,76
Sodium			137	136	135	145	-	135
Creatinine	1.7	1.6	1.0	2.4	4.3	9.2	5,33	7.4
Calcium		1.95	1.88	1.94	-	-	2.45	2.7
Albumin	29.0	24.9	24.9	19.1	27.7	28.3	47.3	40.1
Total protein	50.7	41.3	37.3	36.2	55.4	79.8	40.4	65.5

Glucose	-			3.7	-	-	-	
Cholesterol	7.11	6.7	3.5	4.5	3.7	7.3	4.4	
CRP	-	1.16	1.0	2.5	3.08	2.6	2.8	1.2

2023.03.13-нд бөөр шилжүүлэн суулгах хагалгаанд орсон.

Хүснэгт 3. Шээсний шинжилгээний өөрчлөлтүүд

Biochemistry	2022 .03.14	2023 .03.15	2023 .03.15	2023 .03.31	2023 .04.19	2023 .05.10	2023 .06.14	2023 .07.21	2023 .08.11	2023 .10.18
Potassium	3.9	4.05	4.1		3.3	3,60	-	2,76		
Sodium	132	139	137		138	145		135		
Creatinine	3.9	2.27	1.0	0.8	1.2	1.1	1.1	1.0	1.4	1.7
Calcium	2.4	2.4	1.88	1.94	-	-	-	-		
Albumin	44	38.8	24.9	19.1	27.7		-	-		
Total protein	65.6	41.3	61.4	36.2	55.4	-	40.4	-		
Glucose	5.7		4.5	3.7	-	5.8	-			
Cholesterol	4.8	5.06	3.5	4.5	5.7	5.4	5.1	5.0	6.2	6.4
CRP	42.0	29.4	0.23	2.5	3.08	4.1	1.4	1.3	0.6	1.02

Urine test	**2021.09.14**	**2021.11.15**	**2022.03.17**	**2022.07.28**	**2022.09.05**
RBC	3	3+	3+	3+	3+
Protein	2+	3+	3+	3+	3+
Nitrite	neg	neg	neg	neg	neg
WBC	neg	neg	neg	neg	neg
Glucose	neg	neg	neg	neg	neg
S.G	1.014	1.025	1.023	1.025	1.007
PH	5.5	5.5	5.5	5.5	5.5
Blood	243	342	185	468	757
Leukocytes	21	21	16	21	21
Bacteria	0	0	0	0	0

2023.03.13-нд бөөр шилжүүлэн суулгах хагалгаанд орсон.

Urine test	2023.03.14	2023.04.07	2022.07.21	2022.10.18
RBC	1+	Neg	1+	2+
Protein	trace	Neg	neg	1+
Nitrite	neg	Neg	neg	neg
WBC	1+70	neg	neg	neg
Glucose	neg	neg	neg	neg
S.G	1.014	1.020	1.019	1.017
PH	6.0	6.0	5.5	>5
Blood	112	5	2	4
Leukocytes	29	5	12	0
Bacteria	0	0	0	0

2021.09.13 Хоногийн шээсний уураг-5022.2

Цусны бүлэг: A/ II / Rh/+/

Иммунологи 2022.07.27 Ай ти лабортори

HBsAg - сөрөг
TPHA - сөрөг
Anti HIV - сөрөг
Бруцеллёз – сөрөг
HCV - эерэг
HCV- RNA - 4633 IU/ml
Cyto IgM – 5.05 u/ml
Cyto IgG - 0.251 u/ml

Хавдрын маркер: Ай ти лаборатори 2022.10 27

CEA – 2.57 ng/ml
AFP – 3.38 ng/ml
CA 19-9 – 9.9 U/ml
CA 72-4 – 4.84 IU/ml
PSA 0.696 ng/ml

2021.09.20 Бамбайн даавар

TSH 11.84
T3 1.8
T4 103.3

Дархлал үрэвслийн үзүүлэлтүүд- Бонавита лабортори

	2021.09.21	2022.01.17
C3	– 1.0	0.7
C4	- 0.02	0.00

Auto antibody detection test 2022.01.17

ANA IgG 0.09
Anti-dsDNA IgG<10
Anti-MPO IgG-p ANCA <2
Anti-PR IgG-c ANCA <2

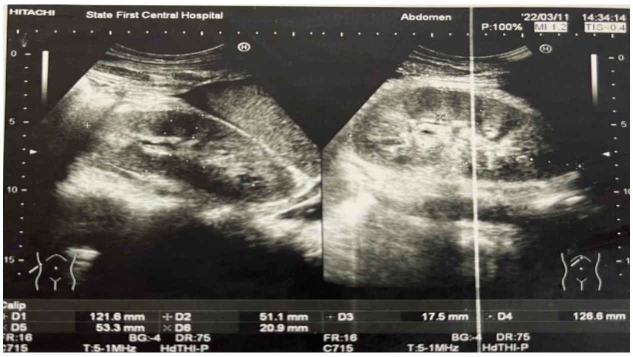
Хүснэгт 4 Нян судлалын шинжилгээ

Нян судлал	2023.04	**2023.03**	**2022.08**	**2021.09**
Шээсний нян судлалын шинжилгээ	Нянгийн ургалтгүй.	Нянгийн ургалтгүй	E.coli	Нянгийн ургалтгүй
Цэрний нян судлалын шинжилгээ	Нянгийн ургалтгүй		Нянгийн ургалтгүй	
Цэрэнд сүрьеэгийн үүсгэгч		Нянгийн ургалтгүй		
Цусны нян судлал				
Ходоодны угаадсанд сүрьеэгийн үүсгэгч илрүүлэх				
Хөөмийн арчдас		Нянгийн ургалтгүй		
JP гуурс		Нянгийн ургалтгүй		

Хэвлийн ЭХО: 2022.03.11

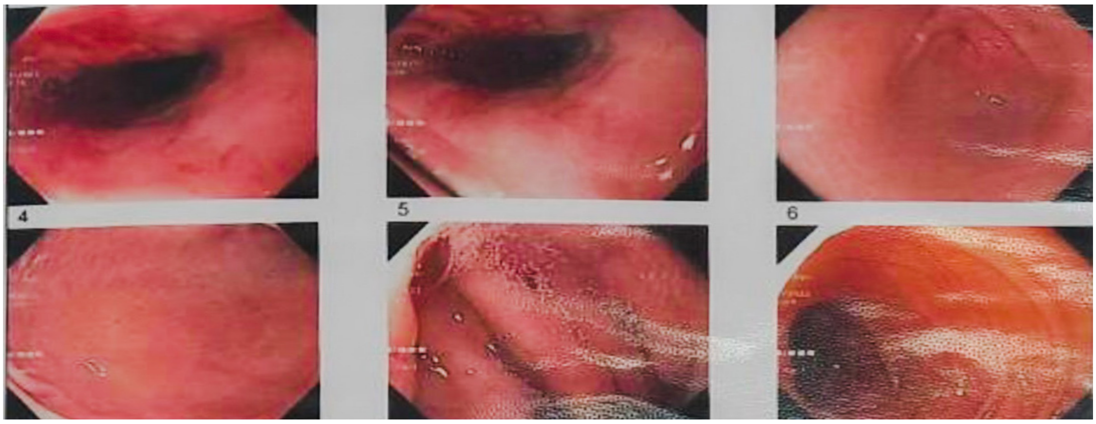
Элэгний гадаргуу тэгш, голомтот өөрчлөлтгүй. Цөсний хүүдий чулуугүй, хананд 0,5см ургацагтай. Нойр булчирхай эхо ойлт бага зэрэг жигд бус ихэссэн, голомтот өөрчлөлтгүй. Дэлүү томроогүй. 2 Бөөрний хэмжээ баруун: 11.0*4.3 см; зүүн: 11.0*4.7 см, паренхимийн эхо ойлт бага зэрэг ихэссэн. АТ өргөсөөгүй, голомтот өөрчлөлтгүй. Давсаг шээс бага. Хэвлийд сул шингэнгүй.

Түрүү булчирхай 3,1*3,3*2,8см



Ходоодны дуран:

Esophagus: Diffuse hemorrhagic esophagitis
Stomach: Diffuse superficial gastritis
Duodenum free



Цээжний хөндийн эрхтэний рентген харалт: 2021.09.21 2 уушгинд голомтот болон нэвчдэст сүүдэргүй. Зураглал хэвийн угууд ердийн. Синусууд чөлөөтэй. Зүрх болон аорт хэвийн.

Зүрхний хэт авиан шинжилгээний протокол:.

- Hypokinesis ant, ant sep walls with reduced systolic function
- The ejection fraction 43%
- Diastolic dysfunction 1st grade

Хэвлийн тодосгогчтой КТГ: 2022.12.16

Impression:

1. **Unremarkable study**

/2 бөөрний хэлбэр байрлал хэвийнь хэмжээ баруун 10.8*5.0*5.7 зүүн бөөр 10.2*4.6*5.2 гадаргуу жигд. 2 бөөрний паренхимид илэрхий голомтот болон үйланхайт өөрчлөлтгүй. Баруун талын хуйхнагт шингэн ихтэй. Зүүн тал хэвийн.

Бөөрний биопси

FCHM: Kidney Biopsy Report: B-48.22

Sainbuyan Nyam-Ochir. 25 years old, male

Biopsy date: 2022-03-16

Clinical Ds: Chronic diffuse glomerulonephritis, nephrotic syndrome.

1. Macroscopic Findings: Amount 3 cores, 0.8-1.5 cm, core tissues. p/block-1
2. Immunoflourescence Findings: IgM, C3 and kappa are 1+, diffuse depositions, granular pattern in the capillary loops and mesangium. IgG, C1q are (±), in mesangial, peripherial stained.

Immunoflourescence Findings								
Kidney biopsy № 48								
Total number of glomeruli : 3								
Number of globally sclerotic glomeruli :1								
Number of segmental sclerotic glomeruli :0								
Number of crescentic glomeruli :0								
	Pattern	Glomerulus			Tubule		Vessel	
		intensity	involve	local	intensity	involve	intensity	involve
Ig A	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
Ig G	□ g □ l	□ - □ ± 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
Ig M	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
C1q	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
C3	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
C4	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
kappa	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d
lambda	□ g □ l	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ m □ p □ m ( ) p	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d	□ - □ ± □ 1+ □ 2+ □ 3+	□ f □ d

3. **Histopathology Findings/LM:**

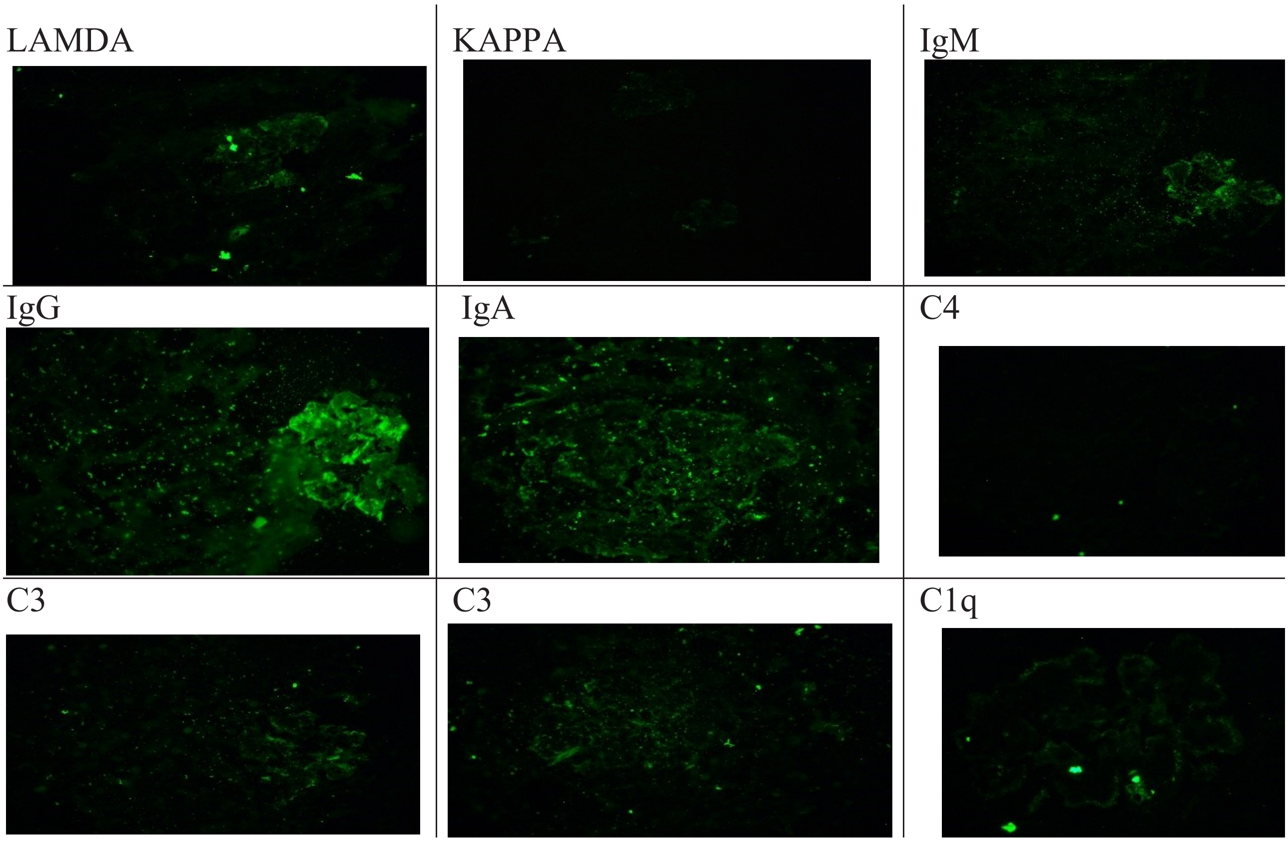
- 3 cores kidney cortex and medulla with 29 glomeruli, 9 arteries up to intralobular artery size.
- Globally sclerotic glomeruli 1/29, No segmental sclerotic glomeruli 0/29.
- Crescentic formation 2/29, celullular crescents -2
- Several glomerular size are enlarged and most of them lobular formation.
- There are diffuse GBM thickening by H&E, PAS staining (without silver staining).
- Several glomerular loops have homogenous pink mass.
- Diffuse, severe mesangial matrix expansion and mesangial cells proliferation estimating up to 10-12 cells.

- Moderate endocapillary cells proliferation.
- There are focal, mild tubular atrophy.
- Focal mild interstitial fibrosis and mild lymphocytic infiltration in interstitium.
- Mild arterial wall thickening with fibrosis.

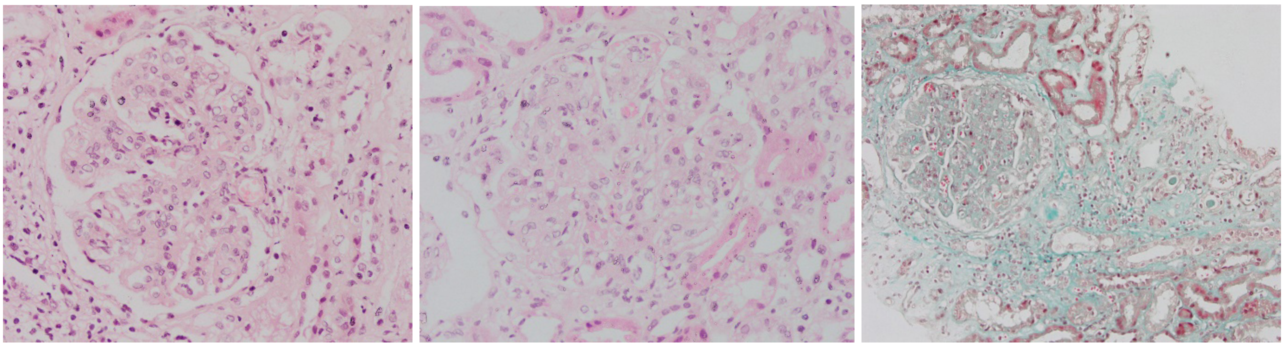
FD: Suggestive of Membrano-Proliferative Glomerulonephritis. (Case conference with Beijing UH, 2022-06-25)

Pathologist: (N.Ulzii-Orshikh) 2022-06-27

IF Microscopy



LM microscopy



Эмчилгээнд:

- Эмгэг жамын эсрэг дархлаа дарангуйлах эмчилгээ (МР пульс N3)
- Гемодиализ эмчилгээ
- Антибиотик
- Антикоагулянт
- Цус, цусан бүтээгдэхүүн (ДУБ)
- Эрхтэн шилжүүлэн суулгах мэс ажилбар

Клиникийн үндсэн онош: MPGN type I ICGN+C3

Эмнэлзүй бодит үзлэг, лаборатори болон бусад багажын шинжилгээний өөрчлөлтөөс дүгнэхэд дээрхи тохиолдол нь МПГН- анхдагч хэлбэр юм.

Гистологи ангилалын дүгнэлт:

- LM: Diffuse, severe mesangial matrix expansion and mesangial cells proliferation estimating up to 10-12 cells.
- IF: IgM, C3 and kappa are 1+, diffuse depositions, granular pattern in the capillary loops and mesangium. IgG, C1q are (±), in mesangial, peripherial stained.

ХЭЛЦЭМЖ:

МПГН- нь эмнэлзүйд Нефротик хам шинж болон даралт ихсэлтээр илэрдэг, үүнээс 1 жилийн дараагаас эхлэн бөөрний түүдгэнцэрийн хурд буурч эхэлдэг. Гистологи зураглалд кресцент байх, завсрын эдийн фиброз, сувганцарын атрофи, олон гломерулын склероз өөрчлөлт байх нь тавилан муу байхыг илтгэдэг.

МПГН-ны 1-р хэлбэрийн Нефротик синдромоор илэрсэн үед өвчтөний 50% нь 5-10 жилийн дараа бөөрний дутагдлын төгсгөлийн шатанд хүрдэг.

МПГН- ны үед бөөрний биопси нь оношилгооны алтан стандарт болдог. Бөөр хэр зэрэг гэмтсэнээс шалтгаалан 5 жилийн дараа бөөрний үйл ажиллагаа 80% хүртэл буурдаг ба үүнээс 90% хүртэлх хувь нь урт хугацааны диализд шилжих шаардлагатай болдог.

ДҮГНЭЛТ:

МПГН нь бөөрний төгсгөлийн өвчинд (ESKD) хүргэдэг ховор шалтгааны нэг бөгөөд судалгаагаар ESKD-тэй бүх өвчтөнүүдийн 0.8 хувийг эзэлдэг. МПГН type I ICGN+C3 илэрсэн өвчтөнүүдийн 50-аас дээш хувьд нь тавилан муу ба бөөрний дутагдлын төгсгөлийн шатанд шилждэг. Иймээс эмгэг жамын эмчилгээг эрт эхлэх нь үр дүнтэй юм.

НОМЗҮЙ:

1. Masani N, Jhaveri KD, Fishbane S. Update on membranoproliferative GN. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2014 Mar;9(3):600–8. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
2. Sethi S, Fervenza FC. Membranoproliferative glomerulonephritis - a new look at an old entity. *N Engl J Med.* 2012 Mar;366(12):1119–31. [PubMed] [Google Scholar]
3. Polito MG, Moura LA, Kirsztajn GM. An overview on frequency of renal biopsy diagnosis in Brasil: clinical and pathological patterns based on 9617 native kidney biopsies. *Nephrol Dial Transplant.* 2010 Fev;25(2):490–6. [PubMed] [Google Scholar]
4. Kirsztajn GM, Vieira OM, Neto, Abreu PF, Sens W, Sens YAS. Tratamento das glomerulopatias primбrias. *J Bras Nefrol.* 2005;27(2 Supl 1):S10–S8. [Google Scholar]
5. Lopes LMV. *Evoluзго da funзго renal em pacientes com glomerolonefrite membranoproliferativa tipo I.* Sгo Paulo: Universidade Federal de Sгo Paulo (USP); tese. [Google Scholar]
6. Zand L, Fervenza FC, Nasr SH, Sethi S. Membranoproliferative glomerulonephritis associated with autoimmune diseases. *J Nephrol.* 2014;27(2):165–71. [PubMed] [Google Scholar]
7. Sethi S, Zand L, Leung N, Smith RJ, Jevremonic D, Herrmann SS, et al. Membranoproliferative glomerulonephritis secondary to monoclonal gammopathy. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2010 Mai;5(5):770–82. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
8. Membranoproliferative Glomerulonephritis Updated: Aug 16, 2023 Author: Pranay Kathuria, MD, FACP, FASN, FNKF; Chief Editor: Vecihi Batuman, MD, FASN
9. Long-term outcomes of patients with end-stage kidney disease due to membranoproliferative glomerulonephritis: an ANZDATA registry study
10. Gregory J. Wilson, Yeoungjee Cho, …David W. Johnson Show authors
BMC Nephrology volume 20, Article number: 417 (2019) Cite this article

БАКТЕРИОФАГ

ФАГЕСТАФ

Staphylococcus aureus

Хэрэглэх заалт:
Идээт шарх ,шархлаа , түлэгдэлт (Буглаа , хатиг, арьсны идээт үрэвсэл)
Мэс заслын үеийн халдвар
Остеомиелит
Бөөр шээсний замын үрэвсэл, цистит
Эрэгтэйчүүд болон эмэгтэйчүүдийн үрэвсэлт өвчнүүд
Бүдүүн нарийн гэдэсний үрэвсэл
Чих хамар хоолойн үрэвслүүд (Гайморит, гүйлсэн булчирхай идээлэх)
Уушгины хатгалгаа
Гуурсан хоолойн идээт үрэвсэл

ФАГИО

- **Pseudomonas aeruginosa** • **Streptococcus** • **Stapylococcus aureus**
- **Echerichia coli** • **Proteus** **(vulgaris , mirabilis)**

Хэрэглэх заалт

- Төрөл бүрийн идээт-үрэвсэлт өвчнүүдийг эмчлэх, урьдчилан сэргийлэх зорилгоор хэрэглэнэ:
- Чих, хамар, хоолой, амьсгалын зам, уушиг, гялтангийн идээт үрэвсэлт өвчнүүд
- Эмэгтэйчүүдийн идээт үрэвсэлт өвчнүүд
- Шээс бэлгийн замын халдварын шалтгаантай эмгэгүүд
- Мэс заслын дараах халдварууд
- Гэдэсний халдварууд
- Нярай болон хөхүүл хүүхдийн идээт үрэвсэл, сепсис
  Шүд орчмын буглаа
- Нянгийн гаралтай эмгэгүүдээс урьдчилан сэргийлэх зорилгоор уух, шулуун гэдсээр, эмэгтэйчүүдийн эмгэгт үтрээгээр тампон байлаар, ил шарх, мэс заслын шархан дээр шавших зэргээр хэрэглэнэ

ФАГЕСТИ

- **Pseudomonas aeruginosa** • **Salmonella**
- **Stapylococcus** • **Echerichia coli**
- **Proteus** • **Enterococcus** • **Shigella**

Хэрэглэх заалт

Төрөл бүрийн идээт-үрэвсэлт өвчнүүдийг эмчлэх, урьдчилан сэргийлэх зорилгоор хэрэглэнэ:
Шигиллёз
Сальмонеллёз
Гэдэсний хижиг
Паратиф
Гэдэсний дисбактериоз
Энтероколит
Бүдүүн гэдэсний үрэвсэл-колит
Диспепси-биж хам шинж

Хэрэглэх арга , тун
- 0-6 сар хүртэлх нярай: 5мл-ээр хоногт 1 удаа 5-7 хоног
- 6-12 сар хүртэлх нялх хүүхэд: 5мл-ээр хоногт 2 удаа, 5-7 хоног
- 1-3 насны хүүхдүүд: 5мл-ээр хоногт 3 удаа, 5-7 хоног
- 3-8 насны хүүхдүүд: 10мл-ээр хоногт 2-3 удаа, 5-7 хоног
- 8-аас дээш насны хүүхдүүд болон насан хүрэгчид: 20мл-ээр хоногт 2-3 удаа,

БАКТЕРИОФАГ нь
-Жирэмсэн хөхүүл ээжүүд
-Бага насны хүүхдүүд
-Чихрийн шижинтэй хүмүүс
-Харшилтай хүмүүс
-Антибиотикт хэт мэдрэг хүмүүс гээд ямар ч хүн хэрэглэсэн аюулгүй био бэлдмэл юм.

8003-5191

LENUS MED | MEBO

MEBO ШАРХНЫ ТОСОН ТҮРХЛЭГ

- Арьсны үүдэл эсийг тэжээлт болон амин чухал бодисуудаар хангаж , тэдгээрийн өсөлтийг дэмжинэ
- Дөрвөн төрлийн биохимийн урвалаар ухэжсэн эдийг зөөлрүүлж эрүүл эдээс салгаж , шархыг цэвэрлэнэ
- Шингэн хагас нэвтрүүлэх бүрхүүл үүсгэн шархалсан хэсгийг тусгаарлаж хамгаалахын зэрэгцээ халдварын эсрэг, үрэвслийн эсрэг , өвчин намдаах үйлдэл үзүүлнэ
- Үүдэл эс сэргээж сорви үүсэхээс сэргийлнэ
- Шархыг цэвэрлэх : Дөрвөн төрлийн биохимийн урвалаар ухэжсэн эдийг зөөлрүүлж эрүүл эдээс салгаж өгдөг.
- Хамгаалах : Шингэн хагас нэвтрүүлэх бүрхүүл үүсгэн шархалсан хэсгийг тусгаарлаж хамгаалахын зэрэгцээ халдварын эсрэг, үрэвслийн эсрэг , өвчин намдаах үйлдэл үзүүлнэ

MEBO GI ГЕЛЭН КАПСУЛ НЬ

- Хоол боловсруулах замын хугацаанаасаа эрт хөгширсөн эд эсүүдийн залуу байдлыг сэргээнэ
- Хоол боловсруулах замын шархыг сорви үлдээхгүйгээр эдгээнэ
- Ходоод гэмтээх хоол хүнсний нөлөөллөөс хамгаална
- Төрөл бүрийн согтууруулах ундааны цочроох хүчин зүйлсийг багасгана
- Хими, туяа эмчилгээний хоол боловсруулах замд үзүүлэх гаж нөлөөг багасгана
- Өтгөн хатах асуудлаас ангижирна
- Хоол боловсруулах замын архаг өвчнөөс урьдчилан сэргийлнэ

MEBO СОРВИНЫ ТОСОН ТҮРХЛЭГ

- Сорвитой эрүүл эдийн бүтцийг сайжруулж эмгэг байдалтай томорсон сорвийг багасгадаг
- Сорвитой хэсгийн өвдөлт болон загатнаг багасгана
- Шархны эдгэрэлтэд шаардлагатай амин дэм болон эрдэс бодисоор хангаж арьсанд тэжээл өгч толийлгоно
- Арьсны уян хатан байдлыг хanган нөхөн сэргээнэ
- Арьсыг чийгшүүлнэ
- Эрүүл эсийн нөхөн төлжилтийг дэмжих үйлдэл үзүүлж сорвийг арилгана

MEBO ШАРХНЫ НААЛТ НЬ

- Физиологийн чийглэг орчинг бүрдүүлнэ
- Наалтыг тавьсны дараа хагас нэвтрүүлэгч мембран үүсгэж хамгаалах бүрхүүл үүсгэдэг
- Шархыг тойрсон булчинг сулладаг учир таталт үүсгэхгүй
- Ухэжсэн эд эсийг төлжүүлж, чийглэг орчинг бүрдүүлснээр шархыг цэвэрлэдэг.
- Бактерийн үржлийг зогсоодог
- Сорви үүсэхээс хамгаална
- Үүдэл эсийг сэргээж сорвиноос хамгаална
- Судалгаанд суурилсан бүтээгдэхүүн юм

8003-5191

МЕД МОНГОЛ ХХК
Эм, эмнэлгийн хэрэгсэл, тоног төхөөрөмж, урвалж оношлуур

ETHICON
a Johnson & Johnson company

ECHELON CIRCULAR™ Powered Stapler

Батарей тэжээлтэй ECHELON CIRCULAR цагираг үдэгч нь сул үдэгдэх эрсдлийг бууруулсан сайжруулсан загвар бөгөөд Medtronic DST цувралын™ EEA™ үдэгчтэй харьцуулахад үдээс сулрах эрсдэл 61% бага.

ECHELON FLEX™ GST System

ECHELON FLEX GST Систем* нь эдийн хөдөлгөөнийг хянасанаар хамгийн төвөгтэй эдэд хүрэхэд ч дагаж чөлөөтэй хөдөлгөөн хийгдэх боломжтой.

ENSEAL® X1 Large Jaw Tissue Sealer

Нээлттэй мэс засалд хэрэглэхэд зориулсан, ENSEAL X1 Large Jaw эд оёгч нь шинэчилсэн биполяр төхөөрөмж бөгөөд LigaSure Impact™ бүтээгдэхүүнтэй харьцуулахад цусны урсац багатай, эд орчмын халалт бага, эргономик хөдөлгөөн сайтай.

HARMONIC® HD 1000i Shears

HARMONIC HD 1000i түлэгч гар нь харьцуулалтгүй нарийвчлал, зүйрлэшгүй хүч чадал, эрсдэлгүй үр дүн гэсэн 3 чанарыг хослуулсан технологийн шинэлэг шийдэл.

Surgical Suture® Antibacterial Plus

CDC, WHO болон ACS/SIS гэсэн дэлхийн эрүүл мэндийн 3 байгууллага бактерийн эсрэг үйлчлэлтэй триклозан-бүрхүүлтэй утсыг мэс заслын үеийн халдвараас (SSI-surgical site infection) сэргийлэх зорилгоор хэрэглэхийг санал болгож байна.

Stratafix™ Spiral Knotless tissue control device

STRATAFIX бактерийн эсрэг нэмэлт бүрхүүлтэй, мушгирсан өргөстэй утас нь энгийн утастай харьцуулахад илүү хэмнэлттэй бөгөөд зангидах зэрэг нэмэлт хүч шаарддаггүй, тасрах эрсдэл үүсэхгүй.

BBRAUN NUTRICOMP ®

Тусгай хоолны дэглэмтэй хүнд зориулсан хоол

STANDART FORMULA						DISEASE SPECIFIC FORMULA						
STANDART	STANDART FIBRE	ENERGY	ENERGY FIBRE	HP ENERGY	HP ENERGY FIBER	SOY	SOYA FIBRE	D	INTENSIV	GLUTAMINE PLUS	HEPA	PEPTID

ӨГЛӨӨНИЙ ЭРЧ ХҮЧ
ОРОЙН АМАР АМГАЛАНГ
ТАНД БЭЛЭГЛЭЭ.

Celebrating
NaturesPlus 50 Years

50 жилийн турш үнэнч хэрэглэгчдийнхээ итгэлийг хүлээсэн

БАЙГАЛИЙН ГАРАЛТАЙ ХҮНСНИЙ НЭМЭЛТ БҮТЭЭГДЭХҮҮН

Сүхбаатар дүүрэг, 3-р хороо, **UB Central Residence** 1 давхар

NaturesPlus Nutrition Office

+(976) 77004401

Онлайн захиалга:

TEX20

ОНОШЛОГООНЫ ХЭТ АВИАН АППАРАТ

ХААНА Ч АШИГЛАХ БОЛОМЖ

АЮУЛГҮЙ ХАТГАЛТ ХИЙХ ГОРИМ

АШИГЛАХАД МАШ ХЯЛБАР МЭДРЭГЧТЭЙ ДЭЛГЭЦ

ЭМЧ НАРТ ЗОРИУЛЖ БОЛОВСРУУЛСАН ЗАГВАР МАШ ТОХЬ ТУХТАЙ

ЯАРАЛТАЙ ТУСЛАМЖ БОЛОН МЭС ЗАСЛЫН ҮЕД ТУСГАЙЛАН ЗОРИУЛСАН ШИЙДЭЛ

ТЭМДЭГЛЭЛ