

*П.М. Ляшук<sup>1</sup>*  
*Н.І. Станкова<sup>2</sup>*  
*Р.П. Ляшук<sup>1</sup>*  
*О.В. Грабовецький<sup>2</sup>*  
*О.О. Чорна<sup>2</sup>*  
*А.А. Маковійчук<sup>1</sup>*

## ВИПАДОК СИНДРОМУ ПЕЙТЦА-ТУРЕНА-ЄГЕРСА

1 - Буковинський державний медичний університет,

2 - Обласний клінічний ендокринологічний диспансер, м. Чернівці

Синдром Пейтца-Турена-Єгерса трапляється рідко. Вперше описав його Reutz у 1921 р. як сімейне захворювання [8]. Про подібне захворювання в 1945 р. повідомив Touraine [9]. У 1949 р. Jeghers et al. [7], спостерігаючи за 10 хворими, виявили характерну тріаду синдрому: 1) пігментні плями на шкірі та слизових оболонках; 2) поліпоз шлунково-кишкового каналу; 3) спадковий характер захворювання. Іноді трапляється поліпоз без пігментних плям і навпаки [2]. Вважається, що спадкова передача захворювання зумовлена домінантним геном і що він може передаватися як по чоловічій, так і по жіночій лінії. Жінки хворіють частіше, ніж чоловіки [1]. У вітчизняній літературі було описано кілька випадків цього симптомокомплексу [1-6 та ін].

Під нашим спостереженням знаходиться хвора Л., 47 років. Поступила в обласний ендокринологічний диспансер 06.12.2004 р. із підозрою на хворобу Аддісона. Пацієнтка скаржилася на наявність пігментних плям на шкірі обличчя, тильної поверхні кистей, слизовій рота, на зниження працездатності, відчуття тяжкості в епігастральній ділянці після їди, нудоту. Вважає себе хворою 4 роки, хоча вищезгадані пігментні плями появилися років 20 тому назад. Її мати оперована 5 років тому з приводу кровоточивого поліпозу шлунка.

*Об'єктивно.* Шкіряні покриви блідо-рожевого кольору. На шкірі спини, обличчя, тильної поверхні кистей, на слизовій внутрішньої поверхні щік виявлені багаточисельні крапкоподібні пігментні плями величиною з сірникову голівку, темно-коричневого кольору. Периферичні лімфовузли не збільшені. Пульс ритмічний, 78 за хв АТ 110/60 мм рт.ст. Тони серця чисті. Дихання над легеньми везикулярне. Живіт при пальпації м'який. Печінка і селезінка не пальпуються.

Кров: Нб 110 г/л, ер.  $4,4 \times 10^{12}$ /л, кол.пок. 1,0, лейк.  $5,4 \times 10^9$ /л, П.3%, С.65%, Л.20%, М.12%, ШОЕ 12 мм/год. Сеча: відносна густина 1022, білок і цукор не виявлені, поодинокі свіжі еритроцити, лейкоцити в полі зору. Біохімічний аналіз крові: загальний білок 67 г/л, білірубін загальний 19,8 мкмоль/л, холестерин 3,8 ммоль/л, креатинін 72 мкмоль/л, сечовина 6,7 ммоль/л, натрій 130 ммоль/л, калій 4,5 ммоль/л, глюкоза 4,8 ммоль/л, кортизол 165 нмоль/л.

Гастрофіброскопія: складки слизової оболонки шлунка згладжені, в субкардіальному відділі на задній стінці виявлено два поліпи діаметром 1,5-1,8 см; у 12-палій кишці на фоні не змінених складок слизової оболонки є кілька плоских овальних поліповидних утворень на широкій основі розміром 0,4-0,7 см. При ректороманоскопії в прямій кишці виявлено 3 поліпи до 0,5 см в діаметрі. Гістологічне дослідження: поліпоз шлунка, в клітинах тканини поліпа знаходиться меланін.

Оскільки вся багатоліка симптоматика хвороби Аддісона зводиться до пентади: меланодермія, адинамія, артеріальна гіпотензія, диспепсія та схуднення, а в наведеному випадку має місце тріада симптомів – своєрідна (крапкоподібна) пігментація, диспепсичний синдром та обтяжена спадковість, це дозволило нам виключити хворобу Аддісона. Тим паче, що у хворі показники функціонального стану кори надниркових залоз (кортизол, натрій і калій крові) в межах норми. Діагноз синдрому Пейтца-Турена-Єгерса підтвердився наявністю поліпозу шлунково-кишкового каналу. Рекомендовано диспансерне спостереження хворої у гастроентеролога та обстеження родичів.

Наведене повідомлення має за мету привернути увагу лікарів до маловивченої патології – синдрому Пейтца-Турена-Єгерса.

**Література.** 1. *Абашкин Ю.А., Шлягун Л.С.* Труды клиники кожных и венерических болезней Московск. обл. научно-исслед. клин. ин-та, 1968. - Вып. 5. - С.151-153. 2. *Аминев А.М., Горлов А.К., Мордовин С.М. и др.* Труды Куйбышевск. мед. ин-та, 1971. - Т.71. - С.74-76. 3. *Ворошилин Г.И.* Синдром Пейтца-Егерса // *Здравоохр. Казахст.* -1983. - №6. - С.71. 4. *Гребенев А.Л., Молчанов Ж.И., Саттарова М.К. и др.* Синдром Пейтца-Турена-Егерса // *Клин. мед.* -1976. - №4. - С.101-104. 5. *Саввина Т.В., Помелов В.С., Будаев К.Д.* Кисты тела желез слизи-

стой оболочки желудка у больной с синдромом Пейтца-Егерса и раком желудка // *Клин. мед.* -1984. - №7. - С.127-130. 6. *Степанова Н.П., Кашубин К.В., Васин В.А. и др.* Синдром Пейтца-Егерса // *Клин. мед.* -1988. - №5. - С.119-121. 7. *Jeghers H., Mc Kusick V.A., Katz K.H.* *New Engl. J. Med.* -1949. - V.241. - P.1031. 8. *Peutz I.L.* *Nederl. Maadschr. Geneesk.* -1921. - V.10. - P.134-146. 9. *Touraine A.* - *Presse med.* -1945. - V.53. - P.558

*Clin. and experim. pathol.* - 2005. - Vol. 4, №2. - P. 128-129.

*Надійшла до редакції 14.05.2005*