

Сочетание макромастии и миастении. Клиническое наблюдение

Воскобойников В.В.¹, Ищенко А.Л.², Фирсов А.В.², Кац Л.Е.¹, Бельцевич Д.Г.¹

¹ ФГБУ “Эндокринологический научный центр” Минздрава России, Москва

² Клиника “Артимеда”, Москва

В статье представлено достаточно редкое клиническое наблюдение сочетания двусторонней гигантомастии с миастенией. Дебют миастении опасен развитием внезапной дыхательной недостаточности. Своевременная диагностика миастении при гигантомастии важна для адекватного анестезиологического пособия, ведения пациентов в раннем послеоперационном периоде. Из-за высокого риска развития токсико-анемического синдрома после оперативного лечения по поводу гигантомастии стоит рассматривать возможность двухэтапного проведения мастэктомии с последующей пластической операцией.

Ключевые слова: макромастия, миастения, двусторонняя мастэктомия.

The combination of macromastia and myasthenia. A case report

Voskoboynikov V.V.¹, Ischenko A.L.², Firsov A.V.², Kats L.E.¹, Beltsevich D.G.¹

¹ Endocrinology Research Centre, Moscow, Russian Federation

² Medical center “Artimeda”, Moscow, Russian Federation

The article presents a rare clinical observation of combination of bilateral gigantomastia with myasthenia. The debut of myasthenia dangerous to sudden respiratory failure. Timely diagnosis myasthenia is important for adequate anesthetic management of patients benefit in the early postoperative period. Due to the high risk of toxic-anaemic syndrome is considered one of the stages of mastectomy.

Key words: macromastia, myasthenia, bilateral mastectomy.

Гигантомастия является достаточно редким заболеванием, однако в литературе среди небольшого количества публикаций по этой проблеме отмечено достаточно частое сочетание гигантомастии и миастении. Очень важно не пропустить наличие миастении у пациентов, поступивших для оперативного лечения по поводу гигантомастии. Любой стрессовый фактор усугубляет течение миастении. Это опасно развитием дыхательной недостаточности в послеоперационном периоде, развитием интеркуррентных инфекционных процессов.

Гигантомастия (макромастия) является редкой патологией, характеризуется двусторонним быстрым увеличением молочных желез и встречается преимущественно в пубертатный и репродуктивный периоды жизни женщины. Этиология и патогенез макромастии до настоящего времени не установлены. Большинство авторов указывают

на дисгормональный фактор как на этиологический фактор развития макромастии. В качестве возможных причин развития макромастии рассматриваются сочетание гиперэстрогении, повышенной секреции тиреотропного гормона (ТТГ), гиперпролактинемии, а также изменение чувствительности рецепторного аппарата ткани молочной железы к нормальному уровню эндогенных гормонов. В некоторых наблюдениях размер молочных желез увеличивается настолько быстро, что за несколько месяцев вес желез может достигнуть 15–20 кг, сопровождаться лимфостазом и трофическими язвами дистальных участков желез. Злокачественных процессов при гигантомастии не описано, морфологические варианты при этом заболевании представлены либо аденозным вариантом фиброзно-кистозной болезни, либо множественными гигантскими фиброаденомами. Поликистоз

и инволютивный тип строения желез встречаются крайне редко.

При клинически агрессивном течении гигантомастии частичную резекцию молочных желез нужно расценивать как ошибочное решение, так как пролиферативная активность железистой ткани крайне высока и рецидив неизбежен. Повторные же операции, как правило, характеризуются худшими косметическими результатами. Адекватным объемом операции необходимо считать полную подкожную мастэктомию с одномоментным протезированием.

Патогенез миастении обусловлен блокированием проводимости на уровне мионеврального синапса. В механизме развития заболевания играют роль аутоиммунные процессы: обнаружены антитела в мышечной ткани и вилочковой железе. Характерными симптомами миастении являются генерализованная мышечная слабость (85%), слабость глазодвигательных мышц (15%), бульбарные расстройства. Заболевание начинается с появления птоза, преходящей слабости жевательных мышц, нарушается глотание, изменяется походка. По мере прогрессирования заболевания развиваются слабость и утомляемость мышц туловища и конечностей. Тимомы считают причиной миастении приблизительно у 10–15% больных.

Патогенез сочетания миастении и гигантомастии крайне противоречив. Выдвигалась гипотеза о перекрестном аутоиммунном генезе сочетания заболеваний, однако из-за редкости наблюдений адекватных исследований на эту тему мы не встретили.

Чаще в литературе встречаются описания развития гигантомастии у пациентов, наблюдающихся по поводу выявленной ранее миастении. В нашем случае пациентка обратилась для лечения по поводу гигантомастии, миастения впервые выявлена в послеоперационном периоде.

Клиническое наблюдение

Пациентка Г., 15 лет. Поступила в феврале 2011 г. в ФГБУ ЭНЦ по поводу двусторонней макромастии. Жалобы при поступлении на стремительное увеличение молочных желез, слабость, быструю утомляемость, депрессивное состояние.

Анамнез заболевания

Стремительное увеличение молочных желез отмечает с весны 2010 г.

Результаты физикального обследования

При обследовании больная астенического телосложения, пониженного питания, кожные покровы бледные с синюшным оттенком. Самостоятельно передвигаться пациентка не может из-за смещения центра тяжести вследствие большой массы молочных желез (масса правой молочной железы 8 кг, левой – 6 кг). При осмотре молочные железы гигантских размеров. Железы отечные, горячие на ощупь, пальпируются узловые образования диаметром 3–5 см. Нижний край молочных желез находится на уровне верхней трети бедра. Отмечается растянутость кожи (множественные белесоватые стрии) в проекции молочных желез, сглаженность соска и ареолы, гиперемия с синюшным оттенком дистального отдела увеличенных молочных желез, симптом “апельсиновой корки” из-за лимфатического стаза (рис. 1).



Рис. 1. Больная до операции.

Лабораторно-инструментальное обследование

При гормональном исследовании: ТТГ – 4,5 мЕд/л (норма 0,25–3,4 мЕд/л), св.Т₄ – 13,4 нмоль/л (норма 10,0–23,2 нмоль/л), антитела к тиреопероксидазе – 459,7 Ед/мл (норма 0–30 Ед/мл). Пролактин – 656,8 мМЕ/мл (норма до 540 мМЕ/мл). Кортизол (07.00) – 596,1 нмоль/л (норма 138–635 нмоль/л); (23.00) – 79 нмоль/л. Эстрадиол – 127 нмоль/л (норма 57–227 пг/мл, фолликулярная фаза), лютеинизирующий гормон – 15,1 мМЕ/мл, фолликулостимулирующий гормон – 6,7 мМЕ/мл.

УЗИ молочных желез: увеличение обеих молочных желез. Молочные железы с обеих сторон представлены железистой тканью, с выраженным отеком, с множественными расширенными до 0,4–0,7 см долевыми протоками и до 0,6–1,0 см терминальными извилистыми протоками, множественными кистами диаметром 1,5–3,5 см. Регионарные лимфатические узлы не увеличены, не изменены.

Проведенное лечение

В марте 2011 г. пациентке выполнена двусторонняя подкожная мастэктомия, редукционная пластика кожи молочных желез, “свободная” пересадка сосков на дезэпидермизированный участок кожи, имплантация силиконовых протезов. Вес удаленных молочных желез 16 кг (!). Гистологическое заключение: фиброзно-кистозная болезнь с выраженным очаговым аденозом и отеком стромы.

В связи с большой площадью раневой поверхности, большой крово- и лимфопотерей, несмотря на адекватное замещение (инфузия препаратов крови, солевых и коллоидных растворов) в послеоперационном периоде, были отмечены явления выраженного токсико-анемического синдрома, снижение концентрации гемоглобина до 54 г/л (норма 117–153 г/л).

Из особенностей анестезиологического пособия отмечено: длительность периода декураризации во время пробуждения после наркоза, повышенная потребность в антихолинэстеразных препаратах. При ретроспективном анализе клинической картины обратили внимание на то, что до операции у пациентки отмечалась некоторая амимичность,

медлительность. Это состояние связывали с депрессивным состоянием по поводу основного заболевания.

В раннем послеоперационном периоде у пациентки отмечена прогрессирующая немотивированная слабость, периодические – птоз, дизартрия, поперхивание, двоение в глазах, особенно во второй половине дня. Заподозрена миастения. Пациентке проведены диагностические пробы: положительная реакция на введение прозерина, при электромиостимуляции выявлены признаки нарушения нервно-мышечной передачи. По результатам обследования подтверждена генерализованная форма миастении с поражением бульбарной мускулатуры. После назначения препаратов глюкокортикостероидных гормонов (метилпреднизолон по 40 мг/сут), ингибиторов холинэстеразы (пиридостигмина бромид до 180 мг/сут), препаратов калия до 3 г/сут состояние пациентки улучшилось. Пациентка выписана домой в удовлетворительном состоянии.

При контрольном обследовании через 6 мес сохраняется умеренный косметический дефект молочных желез, корректируемый бельем. На дальнейшее улучшение косметической составляющей больная не настроена (рис. 2).

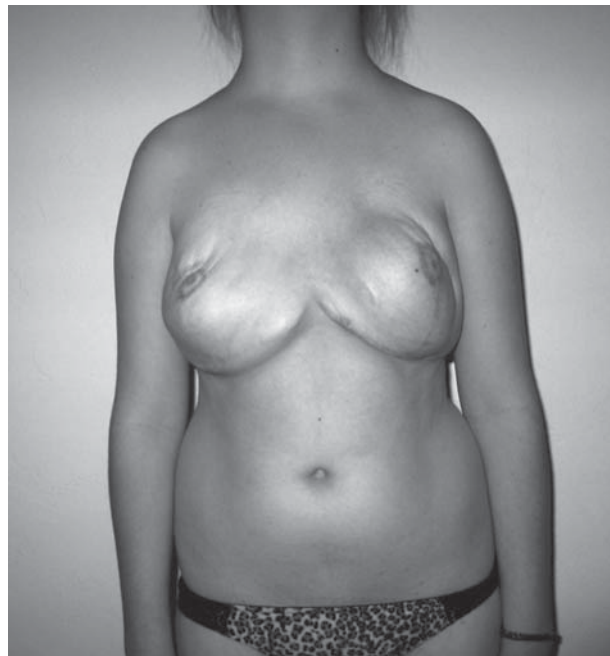


Рис. 2. Больная после операции.

Заключение

Данный клинический случай иллюстрирует необходимость клинической настороженности у больных с гигантомастией в отношении сопутствующей генерализованной миастении. Будучи нераспознанной, миастения угрожает прогрессированием нарушения нервно-мышечной проводимости в послеоперационном периоде с развитием миастенического криза.

В то же время клиническое наблюдение ставит вопрос о целесообразности проведения двусторонней мастэктомии больным с гигантомастией в два этапа (сначала одна грудь, после реабилитации – другая) в связи возможностью развития выраженного токсико-анемического состояния при удалении значительного объема тканей и наличия обширной раневой поверхности.

Информация о конфликте интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов (двойственности) интересов в связи с публикацией настоящей статьи.

Список литературы

1. Зайратьянц О.В. Гигантомастия при беременности, развившейся на фоне тимико-лимфатического состояния. // Архив патологии. – 1986. – Т. 48. – №7 – С. 87-91. [Zayrat'yants OV. Gigantomastia during pregnancy, developed on a background of Timika-lymphatic status. Arkhiv patologii 1986;48(7):87-91.]

2. Малыгин Е.Н., Бутина М.Н. Проблема макромастии: клиника, диагностика, лечение. // Гинекология. – 1999. – Т. 1. – №2 – С. 7-11. [Malygin EN, Butina MN. Problem of macromastia: clinical features, diagnosis, treatment. Ginekologiya 1999;1(2):7-11.]
3. Пароконная А.А., Нечушкин М.И., Горобец Е.С., Козаченко В.П., Любченко Л.Н., Тютюнник В.А., и др. Макромастия и миастения на фоне беременности. Клиническое наблюдение. // Проблемы репродукции. – 2008. – №6 – С. 91-94. [Parokonnaya AA, Nechushkin MI, Gorobets ES, Kozachenko VP, Lyubchenko LN, Tyutyunnik VA, et al. Macromastia and myasthenia gravis in the background of pregnancy. Problemy reproduksii 2008;(6):91-94.]
4. Rahman GA, Adigun IA, Yusuf IF. Macromastia: a review of presentation and management. Nigerian Postgraduate Medical Journal. 2010;17(1):45-49.
5. Antevski B, Jovkovski O, Filipovski V, Banev S. Extreme gigantomastia in pregnancy: case report – my experience with two cases in last 5 years. Archives of Gynecology and Obstetrics. 2010;284(3):575-578. doi: 10.1007/s00404-010-1714-8
6. Dancey A, Khan M, Dawson J, Peart F. Gigantomastia – a classification and review of the literature. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2008;61(5):493-502. doi: 10.1016/j.bjps.2007.10.041
7. Kulkarni D, Beechey-Newman N, Hamed H, Fentiman IS. Gigantomastia: A problem of local recurrence. The Breast. 2006;15(1):100-102. doi: 10.1016/j.breast.2005.03.002
8. Scarabin C, Koskas M, Bornes M, Azria E, Luton D. Gigantomastia and vulvar lactating adenoma in a patient with myasthenia during pregnancy. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 2010;203(4):e5-e8. doi: 10.1016/j.ajog.2010.07.001
9. Tarallo M, Cigna E, Fino P, Torto FL, Scuderi N. La terapia chirurgica della gigantomastia. Ann Ital Chir. 2011; 82(1):191-196.

Воскобойников Валерий Витальевич – к.м.н., старший научный сотрудник отдела хирургии, Институт клинической эндокринологии ФГБУ “Эндокринологический научный центр” Минздрава России, Москва, Российская Федерация. **Ищенко Андрей Леонидович** – к.м.н., заведующий отделением пластической хирургии, Клиника “Артимеда”, Москва, Российская Федерация. **Фирсов Андрей Валентинович** – врач-хирург отделения пластической хирургии, Клиника “Артимеда”, Москва, Российская Федерация. **Кац Любовь Ефимовна** – к.м.н., заведующая отделением реанимации и анестезиологии, Институт клинической эндокринологии ФГБУ “Эндокринологический научный центр” Минздрава России, Москва, Российская Федерация. **Бельцевич Дмитрий Германович** – д.м.н., главный научный сотрудник отдела хирургии, Институт клинической эндокринологии ФГБУ “Эндокринологический научный центр” Минздрава России, Москва, Российская Федерация.



Воскобойников Валерий Витальевич – e-mail: vall_nat@rambler.ru