

лентности выше в сравнении со здоровым ребенком.

Заключение

Полученные данные могут быть использованы при разработке методических материалов по оказанию консультативной помощи матерям, имеющим ребенка с нарушениями здоровья и планированию психотерапевтических мероприятий с целью гармонизации материнско – детских взаимоотноше-

ний, оказывающих существенную роль как в развитии индивидуальности ребенка, так и в оптимизации соматического и психологического состояний его матери.

Перспектива исследования видится нам в проведении сравнительного анализа и определении специфики представлений матери о ребенке в связи с различными его заболеваниями, а также различий в представлениях матери и других членов семьи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бовина И.Б. Социальные представления молодежи о больных СПИДом // Вопросы психологии. - 2008. - №5. - С. 96-104.
2. Журавлев А.Л. Психологические факторы физического и психического здоровья человека // Психологический журнал. - 2004. - №3. - С.107 - 117.
3. Захаров А.И. Происхождение детских неврозов и психотерапия. - СПб., 2000. - С. 238, 253-296.
4. Коротовских Л.А. Представления матери о ребенке как форма познания его индивидуальности: материалы международной научно-практической конференции «Психологическое познание: актуальные проблемы» (27 ноября, 2008). – Пермь, 2008. - С. 123 - 128.
5. Психология здоровья /под ред. Г.С. Никифорова. - СПб., 2003. - С. 65.
6. Ромицына Е.Е. Здоровье глазами детей: опыт психологического анализа детских рисунков //Вопросы психологии. - 2006. - № 1. - С.39 - 47.
7. Собкин В.С., Марич Е.М. Опыт структурного анализа ценностных ориентаций родителей дошкольников //Вопросы психологии. - 2003. - № 1. - С.3-12.

УДК 616.447-008.61-06

© Л.М. Фархутдинова, П.С. Гусева, Н.Н. Калимуллин, Т.Н. Шарипов, 2009

Л.М. Фархутдинова, П.С. Гусева, Н.Н. Калимуллин, Т.Н. Шарипов МНОЖЕСТВЕННАЯ ЭНДОКРИННАЯ НЕОПЛАЗИЯ 1 ТИПА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

*ГОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет Росздрава», г.Уфа
Республиканская клиническая больница им. Г.Г. Куватова МЗ РБ*

Множественная эндокринная неоплазия (МЭН) представляет собой сочетание опухолей и (или) гиперплазий двух и более эндокринных желез. Наиболее частая форма МЭН – множественная эндокринная неоплазия 1 типа (МЭН 1), или синдром Вермера. Диагностика синдрома МЭН 1 затруднена в связи с постепенным вовлечением в процесс эндокринных органов и стертой, атипичностью симптомов. Представленное сообщение отражает этапы и сложности диагностического поиска на примере собственного клинического наблюдения.

Ключевые слова: гиперпаратиреоз, множественная эндокринная неоплазия, синдром Вермера.

L.M. Farkhutdinova, P.S. Guseva, N.N. Kalimullin, T.N. Sharipov PLURAL ENDOCRINE NEOPLASIA OF THE FIRST TYPE. CLINICAL OBSERVATION

Plural endocrine neoplasia is the combination of tumours or hyperplasias of two and few endocrine glands. Plural endocrine neoplasia of the first type, or Vermer's syndrome, is the most frequent form of this pathology. The diagnosis of this syndrome is complicated enough because of atypical symptomatics, gradual involving of endocrine organs. The presented information reproduces the stages and complications of diagnosis using the own clinical observation.

Key words: hyperparathyroidism, plural endocrine neoplasia, Vermer's syndrome.

Множественная эндокринная неоплазия (МЭН) представляет собой сочетание опухолей и (или) гиперплазий двух и более эндокринных желез. Наиболее частая форма МЭН –

множественная эндокринная неоплазия 1 типа (МЭН 1), или синдром Вермера, названный в честь автора, впервые описавшего заболевание в 1954 г. Распространенность синдрома

колеблется от 1 до 10 на 100 000 населения. Это генетическая патология, обусловленная мутацией гена супрессии опухолей, с чем связывают дебют заболевания в раннем возрасте, до 20 лет, и полиорганный характер поражения. Частота наследственной передачи 50 %.

Клиническая картина синдрома развивается в течение ряда лет, а ранняя диагностика позволяет оптимизировать прогноз. Вместе с тем своевременная диагностика синдрома МЭН 1 затруднена в связи с постепенным вовлечением в процесс эндокринных органов и стертостью, атипичностью симптомов за счет взаимного влияния основных компонентов синдрома.

Наиболее частая локализация аденоматоза при МЭН 1 – паращитовидные железы (90-100 %), поджелудочная железа (80 %) и гипофиз (65 %). Гиперпаратиреоз в рамках МЭН, как правило, обуславливает его первые клинические проявления и составляет до 4 % среди пациентов с первичным гиперпаратиреозом. Гораздо реже, до 10 % случаев, заболевание манифестирует с аденомы гипофиза, чаще всего пролактинсекретирующей. Возможна сочетанная гиперпродукция пролактина и соматотропного гормона. Крайне редкий вариант – кортикотропинома.

В 20-40 % случаев может наблюдаться аденома или гиперплазия надпочечников, чаще двусторонняя, гормонально неактивная, в 20 % – поражение щитовидной железы. К редким нарушениям относятся карциноид вилочковой железы, злокачественные опухоли в легком, желудке и 12-перстной кишке [1-9].

Приводим собственное наблюдение.

Больной 27 лет впервые в 1997г обратился за медицинской помощью в связи с головными болями, когда на компьютерной томографии (КТ) головного мозга была обнаружена макроаденома гипофиза, не подлежащая хирургическому удалению, поскольку в толще образования визуализировалась правая внутренняя сонная артерия. Лечение бромкриптином по 2 таблетки 2 раза в сутки дало положительный эффект в виде купирования цефалгии. С 2002г. больной стал отмечать избыточный вес, появление стрий, повышение артериального давления до 140 и 100 мм рт. ст. и сахара в крови до 8,0 ммоль/л. Диагностирован сахарный диабет, рекомендован прием диабетона МВ, а с гипотензивной целью – ингибитор АПФ.

Плановое обследование в 2006г. в условиях городской клинической больницы выявило гипергликемию 18-19 ммоль/л, в связи с чем больной был переведен на инсулиноте-

рапию. Кроме того, у него обнаружены гиперпролактинемия 4500 мМЕ/л (норма 105-540), снижение тестостерона до 7,5 нмоль/л (12,1-38,3), несколько повышенный уровень кортизола крови – 960 нмоль/л (150-860). На КТ выявлены узелковая гиперплазия надпочечников, больше слева, и макроаденома гипофиза по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. Установлен диагноз: аденома гипофиза, гиперпролактинемия, гиперплазия надпочечников, синдром Кушинга (?), ожирение, сахарный диабет. Рекомендовано продолжить прием агонистов дофамина, инсулинотерапию и повторить КТ надпочечников в динамике.

На фоне рекомендованной терапии отмечалось улучшение самочувствия – нормализовались гликемия и артериальное давление, что позволило обследуемому вести достаточно активный образ жизни: работать, не ограничивать физические нагрузки. Однако в 2007г. состояние значительно ухудшилось: появились интенсивные боли в правом коленном и правом голеностопном суставах, не купируемые нестероидными противовоспалительными средствами и вынудившие пользоваться костылями. Кроме того, появились периодические боли в гастродуоденальной области преимущественно натощак и чувство тяжести после приема пищи. Лечение по месту жительства не дало эффекта, и больной был направлен в эндокринологическое отделение Республиканской клинической больницы им. Г.Г. Куватова для уточнения диагноза и коррекции лечения.

Из анамнеза жизни: дед оперирован по поводу мочекаменной болезни, опухоли поджелудочной железы, умер в 70-летнем возрасте в результате язвенного кровотечения. При осмотре больного обращала на себя внимание избыточная масса тела (110 кг) при росте 165 см (индекс массы тела – 40,7 кг/м²), матеоризм, гиперемия лица, бледно-розовые стрии в области живота. Артериальное давление – 130 и 80 мм рт. ст. Определялась умеренная болезненность при пальпации в эпигастральной области, а также выраженные боли при активных и пассивных движениях в правом коленном и правом голеностопном суставах.

В процессе обследования выявлено увеличение суточного диуреза до 5 л., удельный вес мочи в разовой порции оказался на нижней границе нормы – 1010. Обнаруженная глюкозурия 2,96 %, следы ацетона наряду с гипергликемией 17,9-15,5-12,2 ммоль/л и высоким уровнем гликированного гемоглобина 10,4 % свидетельствовали о декомпенсации

сахарного диабета, при этом уровень антител к декарбоксилазе глутаминовой кислоты не превышал диапазона нормы 0,56 МЕ/мл (при норме до 1,0).

Биохимическое исследование крови определило гиперхолестеринемию 6,5 ммоль/л (норма 3,6-5,2), гипертриглицеридемию 3,1 ммоль/л (0,15-1,71) и повышенный уровень общего кальция 2,7-3,0 ммоль/л (2,15-2,56), вместе с тем содержание фосфора было в пределах референтных значений и составило 1,24 ммоль/л (0,87-1,45). Гормональные исследования выявили повышение базальной кортизолемии при сохранном ритме секреции, высокий уровень пролактина и С-пептида, а также низкий – тестостерона (см. таблицу).

Таблица

Показатели гормонального статуса обследуемого

Дата	Тест	Показатель	Единицы измерения	Норма
19.01.08	Кортизол (8.00 утра)	1171,0	-	150-860
	Кортизол (20.00 вечера)	475,4	-	84-660
17.01.08	АКТГ	28,0	пг/мл	9,0-46,0
-	ВМК	1,0	мкг/мл	0,6-3,0
-	Пролактин	4500,0	мМЕ/л	105-540
-	Тестостерон	7,6	нмоль/л	12,1-38,3
-	ЛГ	2,3	мМЕ/мл	0,8-8,4
-	ФСГ	4,2	мМЕ/мл	1,0-11,8
-	cT4	17,7	пмоль/л	10,0-23,2
-	ТТГ	3,0	мкМЕ/мл	0,23-3,4
-	С-пептид	1401,0	пмоль/л	216,0-1025,0

Примечание. ВМК – ванилилминдальная кислота, ЛГ – лютеинизирующий гормон, ФСГ – фолликулостимулирующий гормон, cT4 – свободный тироксин, ТТГ – тиреотропный гормон.

Рентгенография черепа в боковой проекции обнаружила увеличение турецкого седла до 35*25 мм, размытость задней стенки. По данным МРТ головного мозга размеры макроаденомы составили: вертикальный – 15 мм, поперечный – 32 мм и переднезадний – 24. Отмечались эндо-, пара- и супраселлярный рост, смещение ножки гипофиза влево. При сравнении с результатом МРТ от 2006 г. наблюдалось уменьшение размеров аденомы. Учитывая положительную динамику нейрохирургом было рекомендовано продолжить лечение агонистами дофамина под наблюдением эндокринолога.

По данным фиброгастродуоденоскопии выявлена хроническая язва луковицы 12-перстной кишки 5*6 мм, хронический эрозивный гастрит, рубцово-язвенная деформация луковицы, в связи с чем агонисты дофамина были временно отменены, а лечение дополнительно эрадикационной и антисекреторной терапией, однако болевой синдром сохранялся.

УЗИ органов брюшной полости обнаружило в области хвоста поджелудочной железы объемное гипохогенное образование с

неровным четким контуром до 30 мм в диаметре с единичными сосудами. В почках выявлены щелевидное расширение чашечно-лоханочной системы слева и участки кальцинации.

КТ брюшной полости подтвердило наличие патологического образования в поджелудочной железе 45*27 мм неоднородной структуры, с кальцинатами, а также выявило множественные изоденсивные округлые образования в надпочечниках до 20 мм в диаметре.

На рентгенограмме кистей рук определялся остеопороз с ячеистой перестройкой, стоп и нижней трети берцовых костей – множественные очаги просветления, местами сливающиеся, грудного и поясничного отделов позвоночника – признаки остеопороза и остеохондроза. Тяжесть поражения костной системы с выраженной деминерализацией, деструкцией и интенсивным болевым синдромом, требовавшим применения трамала, диктовала необходимость диагностического поиска. Учитывая многоочаговость поражения эндокринной системы (аденома гипофиза, гиперплазия надпочечников, вновь выявленное объемное образование в поджелудочной железе), было высказано предположение о множественной эндокринной неоплазии, в связи с чем проведено ультразвуковое исследование паращитовидных желез для исключения аденомы.

Действительно, по данным УЗИ щитовидной железы у нижнего полюса правой доли были обнаружены образования пониженной эхогенности 17*14*7 мм и 5 мм диаметром с повышенной васкуляризацией. Исследование паратгормона подтвердило гиперфункцию паращитовидной железы: уровень паратиреоидного гормона составил 168,1 пг/мл (норма 16-62). Проведение КТ органов грудной клетки и средостения для исключения опухоли тимуса выявило наличие диффузного остеопороза, сросшихся переломов 2, 3, 4 и 6 ребер справа.

По результатам обследования установлен диагноз: синдром множественной эндокринной неоплазии 1 типа: аденома паращитовидных желез, диффузный остеопороз, язва луковицы 12-перстной кишки; макроаденома гипофиза, пролактинсекретирующая, вторичный гипогонадизм, ожирение III степени; опухоль хвоста поджелудочной железы; гиперплазия надпочечников. Сопутствующий диагноз: сахарный диабет 2 типа, вторично инсулинопотребный, средней тяжести, осложненный ретинопатией I степени, дисталь-

ной полинейропатией II степени, гепатозом. Хронический пиелонефрит, латентное течение, без нарушения азотвыделительной функции.

Больной был переведен в отделение сосудистой хирургии, где произведена паратиреоидэктомия пораженных желез. Гистологическое исследование определило смешанно-клеточную аденому парашитовидной железы с железистыми, трабекулярными и солидными структурами.

Заключение

Диагностика множественной эндокринной неоплазии – достаточно сложная задача и для ее осуществления в ранние сроки необходима настороженность при выявлении у лиц молодого возраста гиперкальциемии как возможного гиперпаратиреоидного компонента множественной эндокринной неоплазии 1 типа.

ЛИТЕРАТУРА

1. Валдина Е.А. Заболевания щитовидной железы: Руководство. - СПб.: Питер, 2006. - 368 с.
2. Гуревич Л.Е. Диагностика нейроэндокринных опухолей желудочно-кишечного тракта // Практическая онкология. - 2005. - №4. С. 193-201.
3. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В. Эндокринология.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 432 с.
4. Дядя Г.И., Лазарева Г.Ю., Краснова М.А. и др. Полный справочник эндокринолога. - М.: Изд-во Эксмо, 2005. - С 412-431.
5. Иловайская И.А. Синдром множественных эндокринных неоплазий 1-го типа // Эндокринология: национальное руководство / под. ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. - С 944-949.
6. Кеттайл В.М., Арки Р.А. Патифизиология эндокринной системы: пер. с англ. - М.: Издательство БИНОМ, 2007. - 336 с.
7. Котова И.В., Калинин А.П. Первичный гиперпаратиреоз и синдром множественных эндокринных неоплазий: лекция // Проблемы эндокринологии. - 2003. - № 3. - С. 37-39.
8. Латкина Н.В., Лысенко М.А., Иловайская И.А., Егорова О.Ю., Кузнецов Н.С. Синдром множественный эндокринных неоплазий 1 типа // Эндокринная хирургия. - 2007. - № 1. - С. 43-46.
9. Сайзмо Г.В. Множественная эндокринная неоплазия // Доказательная эндокринология: пер. с англ. - 2-е изд. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. - С. 525-559.