

11. Стальмахович В.Н., Дюков А.А., Найманова А.П. и др. Новые технологии в лечении деформации грудной клетки у детей. // Сибирский медицинский журнал (г. Иркутск). — 2009. — Т. 89. №6. — С. 146-149.

12. Шамик В.Б. Оптимизация реконструктивной торакопластики при врожденных деформациях грудной клетки у детей и подростков: Дис. ... д-ра мед. наук. — Ростов-на-Дону, 2003. — 321 с.

13. Krasopoulos G., Dusmet M., Labas G., Goldstraw P. Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity // Europ. J. Cardio-thor. Surg. — 2006. — Vol. 29. — P. 1-5.

14. Malek M.H., Berger D.E., Marelich W.D., et al. Pulmonary function of pectus excavatum: a meta-analysis // Europ. J. Cardio-thor. Surg. — 2006. — Vol. 30. — P. 637-643.

Информация об авторах: 634021 г.Томск, ул. О. Кошевого, 72, тел. 8 (3822) 451905, e-mail: sgv5858@mail.ru.

Слизовский Григорий Владимирович — к.м.н., доцент,

Масликов Вячеслав Михайлович — к.м.н., заведующий кафедрой,

Гюнтер Виктор Эдуардович — д.т.н., профессор, директор,

Щеголев Виктор Евгеньевич — врач анестезиолог-реаниматолог,

Титов Михаил Владиславович — заведующий отделением,

Кужеливский Иван Иванович — к.м.н., ассистент, Алтыбаев Сельвер Рафаэлевич — студент 6 курса.

© ПИНСКИЙ С.Б., БЕЛОБОРОДОВ В.А. — 2012

УДК: 616.441-006.6-055.5/7-07-08

СИНДРОМ МНОЖЕСТВЕННЫХ ЭНДОКРИННЫХ НЕОПЛАЗИЙ 1 ТИПА

Семён Борисович Пинский, Владимир Анатольевич Белобородов

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра общей хирургии с курсом урологии, зав. — д.м.н., проф. В.А. Белобородов)

Резюме. Представлено редкое наблюдение синдрома множественной эндокринной неоплазии 1 типа с поражением надпочечника, щитовидной, околощитовидных и поджелудочной желез. Подчеркиваются особенности клинических проявлений и трудности диагностики.

Ключевые слова: множественная эндокринная неоплазия, щитовидная, околощитовидная и поджелудочная железы, надпочечники.

THE SYNDROME OF MULTIPLE ENDOCRINE NEOPLASIAS OF THE 1 TYPE

S.B. Pinsky, V.A. Beloborodov
(Irkutsk State Medical University)

Summary. The rare observation of the syndrome of multiple endocrine neoplasia of the 1 type with the lesion of adrenal gland, thyroid, parathyroid and pancreatic glands has been presented. The features of clinical manifestations and problems in diagnosis are underlined.

Key words: a multiple endocrine neoplasia, thyroid, parathyroid and pancreatic glands, adrenal glands.

Синдром множественных эндокринных неоплазий (МЭН) — группа наследственных заболеваний, передающиеся по аутосомно-доминантному типу с высокой степенью пенетрантности гена и вариабельной экспрессивностью, при которых отмечается синхронное (чаще метакхронное) развитие в двух или более органах эндокринной системы доброкачественных или злокачественных опухолей и других гиперпластических процессов с повышенной продукцией гормонов.

В структуре МЭН выделяют три основных варианта: МЭН-1 (синдром Вермера), МЭН-2А (синдром Сиппла) и МЭН-2Б (синдром Горлинга). Развитие синдрома МЭН-1 генетически обусловлено мутацией 11-й пары хромосом (11 q 13), в результате чего происходит пролиферация нейроэндокринных клеток.

МЭН-1 впервые описал Вермер (P. Wermer) в 1954 г. как сочетание опухолевого поражения паращитовидных желез, гипофиза и поджелудочной железы в двух семьях и указал на наследственный характер данного заболевания. Распространенность синдрома МЭН-1 составляет один случай на один миллион человек, а частота наследственной передачи — 50% [8]. В отечественной литературе, в отличие от зарубежной, приводятся немногочисленные, а по данным даже специализированных клиник лишь единичные наблюдения этого синдрома [6, 8, 10].

Для синдрома МЭН-1 характерно поражение околощитовидных желез (ОЩЖ), гипофиза, поджелудочной железы (ПЖ) и значительно реже — вилочковой железы, легких, щитовидной железы, надпочечников.

Частота поражения различных эндокринных желез при МЭН-1 отличается: ОЩЖ — 90-100%, ПЖ — 80%, гипофиза — 65%, надпочечников — 36%, щитовидной железы — 24% [7].

В клинических проявлениях синдрома МЭН-1 отмечается значительная вариабельность, обусловленная характером нарушений функций пораженных желез внутренней секреции. Клиническая картина заболевания во многом определяется локализацией, стадией, синхронностью или метакхронностью (с интервалом в несколько лет) развития опухоли и степенью выраженности многообразных эндокринных и метаболических нарушений. Сочетанное поражение нескольких эндокринных желез на момент постановки диагноза наблюдается только в 30% наблюдений, что существенно затрудняет своевременную диагностику заболевания [8].

Одним из наиболее ранних проявлений синдрома МЭН-1 является первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ). Известно, что ПГПТ может быть трех типов: 1) спорадический; 2) семейный с МЭН-1 или МЭН-2; 3) семейный без МЭН или семейный изолированный. По данным Л.И. Ипполитова и соавт. (2010), среди 115 больных с ПГПТ у 26 гиперпаратиреоз был в рамках наследственного синдрома МЭН-1.

Поражение околощитовидных желез при МЭН-1 отмечается в 90-95% случаев. Гиперпаратиреоз при МЭН-1, в отличие от спорадического и семейного изолированного, имеет ряд особенностей и, прежде всего, более мягкое течение заболевания. Первые клинические проявления чаще возникают в возрасте до 40 лет (при

спорадическом — старше 50 лет, при семейном изолированном — до 10 лет), преимущественно выявляется диффузная гиперплазия ОЩЖ (при спорадическом — в 90-95% аденома), нередко выявляются дополнительные ОЩЖ и нетипичное их расположение. При ПГПТ в рамках синдрома МЭН-1 отмечено повышение уровня ПТГ в 1,19 раза (при спорадическом — в 3,55 раза), преобладает нормокальциемия (77% случаев) и, как следствие, высокая частота (до 65% наблюдений) бессимптомных форм [4].

Клинические проявления ПГПТ при МЭН-1 весьма разнообразны, нередко протекают на фоне стертой клинической картины, бессимптомно или маскируются симптомами других составляющих этого синдрома. В целях визуализации измененных ОЩЖ используют ультразвуковое исследование, сцинтиграфию, мультиспиральную компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, позитронно-эмиссионную компьютерную томографию, однофотонно-эмиссионную компьютерную томографию. Сочетание этих методов с доступными лабораторными исследованиями (определение уровней паратгормона, общего и ионизированного кальция, фосфора, активности щелочной фосфатазы) повышает точность диагностики до 90-95% [7].

Опухоли поджелудочной железы (ПЖ) при синдроме МЭН-1 выявляются в 50-80% наблюдений. Синдром МЭН-1 диагностируется в 6,9% случаев нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы [2]. В структуре гормонально-активных нейроэндокринных опухолей ПЖ чаще выявляют гастриномы (40-50%) и инсулиномы (10-20%). Другие нейроэндокринные опухоли ПЖ (глюкоганомы, виомы, соматостатиномы и др.) наблюдаются крайне редко (2-5%). До 20-30% наблюдений составляют нефункционирующие нейроэндокринные опухоли, которые не имеют специфического синдрома гормональной гиперфункции гормонозависимых симптомов [1, 5]. Гормонально-активные опухоли ПЖ являются основой характерных синдромов — Золлингера-Эллисона (гастринома), гиперинсулинизма (инсулинома), Вермера-Моррисона (виома). По данным R. Cougard et al. (2000), симптомы гиперинсулинизма в 29,5% наблюдений становились первыми проявлениями синдрома МЭН-1. А.Ф. Черноусов и соавт. (2010) сообщили, что гастриномы в 26% случаев становились проявлением синдрома МЭН-1.

При верифицированных новообразованиях ПЖ постановку синдромального и топического диагноза затрудняют многоликость клинические проявления, нередко малые размеры опухолей и их множественный характер [12]. Опухоли ПЖ при МЭН-1 манифестируют картиной гиперфункциональных синдромов обычно в возрасте до 50 лет, а средний срок от появления клинических симптомов до постановки диагноза составляет более 3-5 лет [3]. Для МЭН-1 характерно наличие в ПЖ множественных микроаденом, некоторые из них могут быть клинически нефункционирующими. Гормонопродуцирующие опухоли ПЖ могут долгое время существовать и бессимптомно увеличиваться в размерах, а их клиническая манифестация чаще связана с механическим сдавлением окружающих тканей и органов, появлением метастазов [11].

Аденомы гипофиза развиваются у 50-60% больных с синдромом МЭН-1 и соответствующими клиническими проявлениями акромегалии, синдрома Иценко-Кушинга. В большинстве случаев они являются пролактиносекретирующими макроаденомами передней доли гипофиза.

Одним из компонентов синдрома МЭН-1 являются карциноидные опухоли, которые по данным зарубежных авторов выявляются в 5-15% соответствующих наблюдений [14, 17]. По данным R. Gagel et S. Marx (2008), при синдроме МЭН-1 в 2% случаев выявляется нефункционирующий карциноид вилочковой железы, в 4% — нефункционирующий карциноид бронхов и 10% — не-

функционирующий карциноид желудочно-кишечного тракта. При МЭН-1 частота злокачественной формы карциноида вилочковой железы составляет около 70%, а карциноида бронха — около 20% [14, 15].

Мы располагаем двумя наблюдениями синдрома МЭН-1. В одном из этих наблюдений, описанного нами ранее [9], диагностировано редкое сочетание нейроэндокринных опухолей 5 различных локализаций с отсутствием характерных клинических проявлений: типично расположенной гормонально-активной аденомы ОЩЖ и нефункционирующей гиперплазированной ОЩЖ в переднем средостении, гормонально-активной опухоли гипофиза (пролактинома), атипического карциноида левого верхнедолевого бронха, нефункционирующих опухолей ПЖ и левого надпочечника. Следует отметить, что в отечественной литературе мы не встретили сообщений о наблюдениях карциноида бронха как одного из компонентов синдрома МЭН-1.

О трудностях и ошибках диагностики МЭН-синдрома, особенностей динамики развития заболевания и последовательности появления нейроэндокринных опухолей с различной функциональной активностью свидетельствует и второе наше наблюдение, которое приводим ниже.

Больная Д., 67 лет, поступила в клинику общей хирургии ИГМУ 06.11.2007 г. с жалобами на боли в эпигастральной области, нижнегрудном и поясничном отделах позвоночника, ногах при ходьбе, парестезии в конечностях, общую слабость, раздражительность, одышку при физической нагрузке. Из анамнеза: в 2002 г. впервые отметила появление болей в эпигастральной области, которые были умеренной интенсивности, эпизодически возникали через 1,5-2 часа после приема пищи, слабость, чувство горечи во рту. Была обследована амбулаторно по месту жительства (г. Ангарск). При рентгеновской компьютерной томографии: структура поджелудочной железы в области головки и тела однородная. В области хвоста поджелудочной железы выявлено дополнительное гиподенсивное образование округлой формы, с четкими и ровными контурами, однородное по структуре, диаметром 2,1 см в диаметре. Указанное образование не накапливает контраст после внутривенного усиления. Паранкральная клетчатка не изменена. В проекции левого надпочечника, между его ножками, выявлено дополнительное, большей частью гиподенсивное (-22 ед Н) образование округлой формы, с четкими и ровными контурами, диаметром 2,5 см, с достаточно четкой изоденсивной (43 ед Н) капсулой и изоденсивным пристеночным (34 ед Н) компонентом (0,5 см в диаметре). После внутривенного усиления (тразограф 76% — 20,0 мл) незначительно возросли показатели изоденсивной капсулы и пристеночного изоденсивного компонента, показатели гиподенсивного компонента не изменились. В верхнем сегменте левой почки определялись 2 гиподенсивных образования, расположенных интрапаренхиматозно, с четкими и ровными контурами, размерами 1,1x1,0 см., 1,2x1,3 см, однородные по структуре, не накапливающие контраст после в/в усиления. В верхней группе чашечек правой почки определяется единичное, гиперденсивное включение диаметром 0,2 см. Заключение: РКТ- картина хронического кистозного панкреатита, киста хвоста поджелудочной железы, объемное образование левого надпочечника, кисты левой почки, микролит правой почки.

Больная была направлена в хирургическое отделение Иркутской областной клинической больницы, где находилась с 27.01.2003 по 07.03.2003 г. После дополнительного обследования выставлен предоперационный диагноз: аденома левого надпочечника, хронический кистозный панкреатит, киста хвоста поджелудочной железы, пупочная грыжа, ишемическая болезнь сердца, систолическая артериальная гипертензия. 03.02.2003 г. произведена операция: адреналэктомия слева, иссечение кисты хвоста поджелудочной железы, пупочное грыжесечение. Гистологическое исследование: адренокортикальная

светлоклеточная аденома надпочечника, стенка кисты поджелудочной железы представлена фиброзной тканью, выстлана уплощенным кубическим эпителием. Послеоперационный период осложнился развитием острого панкреатита, который был купирован консервативной антиферментной, противовоспалительной и антибактериальной терапией.

В течение 3-х лет после операции периодически беспокоили боли в правом подреберье и мезогастргии, горечь во рту, общая слабость. В апреле-мае 2007 г. стали беспокоить боли в нижнегрудном и поясничном отделах позвоночника, которые усиливались при нагрузке и уменьшались в положении лежа, боли в ногах с иррадиацией в паховую область, парестезии в конечностях, нарушения сна, общая слабость, похудание. При обследовании в Иркутском областном диагностическом центре выявлены выраженный системный остеопороз с максимальной потерей костной массы в позвоночнике, мочекаменная болезнь (камни правой почки), повышенные уровни паратиреоидного гормона и кальция в сыворотке крови. Направлена в клинику с подозрением на первичный гиперпаратиреоз.

При поступлении: общее состояние удовлетворительное. Рост 149 см, вес 80 кг. Росла и развивалась соответственно возрасту. Семейный онкоанамнез неотягощен. Сознание ясное. Положение активное, кожные покровы чистые, обычной окраски и влажности. При ходьбе опирается на трость. Пальпация паравертебральных точек и остистых отростков болезненная в грудном и поясничном отделах позвоночника. Объем движений в суставах и позвоночнике сохранен. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 72 удара в 1 мин, АД — 170/100 мм рт. ст. Живот округлой формы, мягкий, слегка болезненный в правом подреберье и мезогастргии. Печень у края реберной дуги. Селезенка и почки не пальпируются. В правой доле щитовидной железы при пальпации определяется образование до 2 см в диаметре, мягко-эластической консистенции, безболезненное, подвижное при глотании.

Общие анализы крови и мочи в пределах нормы. Биохимический анализ крови: тироксин свободный (Т4) — 12,4 пмоль/л (норма — 12-22), тиреотропный гормон (ТТГ) — 3,2 мк/МЕ (0,27-4,20), глюкоза — 5,8 ммоль/л (3,89-6,38), кальций — 2,82 ммоль/л (2,1-2,6), паратиреоидный гормон — 326,2 пг/мл (15,0-65,0), фосфор — 0,8 ммоль/л (0,83-1,48), щелочная фосфатаза — 225,5 Ед/л (0-240), кортизол — 475,2 пмоль/л (171-536), пролактин 230 мЕд/л (90-540). Содержание кальция в суточной моче — 14,63 ммоль/сутки (2,5-7,5).

Остеоденситометрия поясничного отдела позвоночника и тазобедренного сустава: выраженное снижение минеральной плотности костной ткани. Потеря костной массы по сравнению с возрастной нормой составляет 33% по сравнению с возрастной нормой. Рентгеноморфометрические показатели в пределах допустимых значений.

Гаммасцинтиграфия ОЩЖ с радиофармпрепаратом ^{99m}Tc технетрил. В тиреоидную фазу визуализируется обычно расположенная ЩЖ, неправильной формы с достаточным накоплением и неравномерным распределением РФП. В паратиреоидную фазу визуализация околощитовидных желез не выявлена.

УЗИ ЩЖ с цветным доплеровским картированием. Левая доля железы 4,2 x 1,5 x 1,4 см, объем 4,22 см³, правая доля 4,1 x 1,4 x 1,2 см, объем 3,3 см³. Объем всей железы 7,52 см³, перешеек 0,3 см. Расположение типичное, контуры ровные, эхогенность обычная, структура

однородная. В нижней трети правой доли лоцируется изоэхогенное неоднородное с анэхогенным включением образование размерами 2,3 x 1,0 см. Интенсивность кровотока в паренхиме железы обычная. Регионарные лимфоузлы не лоцируются. Заключение: большие данные за узел правой доли с кистозной дегенерацией.

РКТ ЩЖ. Размеры и плотность ЩЖ в пределах нормы. В правой доле ЩЖ обнаружен округлый, изоденсивный к ткани железы (+92НЕ) очаг, ограниченный от ткани железы гиподенсной мягкотканой прослойкой. Заключение: узловое образование правой доли ЩЖ.

Тонкоигольная аспирационная биопсия ЩЖ. Заключение: пунктат правой доли представлен массой коллоида.

КТ турецкого седла. Заключение: патологических очагов и объемных образований не выявлено.

ФГДС — смешанный гастродуоденит. Видеоколоноскопия — катаральный колит.

ЭКГ — синусовый ритм, ЧСС 88 в 1 мин, гипертрофия левого желудочка, диффузные нарушения процессов реполяризации в мышце левого желудочка.

На основании ретроспективного анализа анамнестических данных, результатов проведенного обследования и оперативного лечения установлен диагноз: синдром МЭН-1 (синдром Вермера). Образования в надпочечнике, в поджелудочной и щитовидной железах не имели специфических клинических проявлений и характерных изменений гормонального профиля, что дает основание считать их нефункционирующими. Гиперфункциональный синдром в нашем наблюдении обусловлен первичным гиперпаратиреозом вследствие повышенной продукции паратгормона ОЩЖ. Истинный диагноз установлен только через 5 лет наблюдения, что объясняется ошибочной интерпретацией характера выявленных образований на разных этапах обследования и их принадлежностью к МЭН-синдрому.

Группу риска по МЭН-1 должны составлять лица с первичным гиперпаратиреозом, опухолями поджелудочной железы, гипофиза, надпочечников. Наследственный характер данного заболевания свидетельствует о необходимости крайне внимательного отношения к изучению семейного анамнеза.

Остается неоднозначным вопрос о выборе лечебной тактики при синдроме МЭН-1. Большинство авторов являются сторонниками активной хирургической тактики при гормонопродуцирующих опухолях поджелудочной и околощитовидных желез, надпочечников. Вместе с тем, остаются спорными определение этапности лечения с учетом локализации опухолей, их характера и эндокринной активности, а также объема оперативного вмешательства.

Большинство авторов считают, что оперативные вмешательства на ОЩЖ должны предшествовать операциям на ПЖ. Вследствие преобладания при МЭН-1 гиперплазии всех ОЩЖ и высокой частоты рецидивов, остается сложным решение вопроса об объеме операции на ОЩЖ. Нерешенной остается проблема ведения пациентов с синдромом МЭН-1 при бессимптомном течении ПГПТ и нормокальциемии. При доброкачественных опухолях ПЖ многие рекомендуют выполнять максимально экономные операции с целью профилактики развития сахарного диабета и внешнесекреторной недостаточности железы.

В нашем наблюдении, с учетом возможности рецидива опухолей и выяснения поражения других органов, трудности в визуализации патологически измененных ОЩЖ и их морфологии (паратиреоаденома, гиперплазия) рекомендовано динамическое наблюдение.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гуревич Л.Е., Калинин А.П., Бритвин Т.А., Бородастая Е.И. Современные стандарты диагностики нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы // Современные аспек-

ты хирургического лечения эндокринной патологии. — Киев, 2006. — С. 151-152.

2. Егоров В.А., Ветшев П.С., Кузин Н.М. и др. Хирургическое

лечение синдрома множественной эндокринной неоплазии 1 типа (синдром Вермера) // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Смоленск, 2002. — С. 157-159.

3. Егоров А.В., Ветшев П.С. Трудности и ошибки в диагностике и лечении гормонопродуцирующих опухолей поджелудочной железы // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Рязань, 2005. — С. 137-141.

4. Ипполитов Л.И., Егоров А.В., Васильев И.А. и др. Опыт диагностики и лечения гиперпаратиреоидного синдрома в клинике факультетской хирургии им.Н.Н.Бурденко ММА им. И.М.Сеченова // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Челябинск, 2010. — С. 131-134.

5. Казанцева И.А., Гуревич Л.Е., Калинин А.П. и др. Клинически «немые» нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Смоленск, 2002. — С. 192-194.

6. Кирилук М.Л., Перстнев А.И. Синдром Вермера // Очерки клинической эндокринологии. — Харьков, 2011. — С. 28-32.

7. Котова И.В., Калинин А.П. Первичный гиперпаратиреоз и синдром множественных эндокринных неоплазий // Проблемы эндокринологии. — 2003. — № 3. — С. 37-39.

8. Латкина Н.В., Лысенко М.А., Иловойская И.А. и др. Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа // Эндокринная хирургия. — 2007. — № 1. — С. 43-46.

9. Пинский С.Б., Дворниченко В.В., Ренета О.Р., Цайло В.М. Множественная эндокринная неоплазия 1-го типа // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). — 2009. — №4. — С. 9-16.

10. Романчишен А.Ф., Кузьмичев А.С., Матвеева З.С., Бахор С.М. Клинические проявления, этапность и результаты лечения больных множественной эндокринной неоплазией (МЭН) // Онкохирургия: IV Международный конгресс «Опухоли головы и шеи». — 2011. — С. 69.

11. Федоров В.Д., Кубышкин В.А., Корняк Б.С. и др. Множественная эндокринная неоплазия // Хирургия. — 2004. — № 1. — С.56-63.

12. Черноусов А.Ф., Парнова В.А., Егоров А.В. и др. Диагностика и лечение больных с синдромом Золлингера-Эллисона. // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Челябинск, 2010. — С. 385-388.

13. Cougard P., Goudet P., Peix J., et al. Les insulinomes dans les neoplasies endocriennes multiples de type 1. // Ann.chir. — 2000. — Vol.125, №2. — P.118-123.

14. Gagel R., Marx J. Multiple endocrine neoplasia. // Williams Textbook of Endocrinology. — Sundery, Philadelf., 2008. — P. 1705-1734.

15. Gould P., Bonner J., Sower T., et al. Bronchial carcinoid tumors: importance of prognostic factors that influence patterns of recurrence and overall survival. // Radiology. — 1998. — Vol. 208. — P. 181-185.

16. Wermer P. Genetic aspects of adenomatosis of endocrine glands // An. J. Med. — 1954. — Vol. 16. — P. 363-371.

17. Verges B., Boureille F., Goudet P. Pituitary disease in MEN type 1: from the France-Belgium VEN 1 multicenter Study // J. Clin. Endocrinol. Metabol. — 2002. — Vol. 87. — P. 457-465.

Информация об авторах: 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, ИГМУ,

Пинский Семен Борисович — профессор, д.м.н.; Белобородов Владимир Анатольевич — заведующий кафедрой, профессор, д.м.н. тел 8 (3952) 703729, e-mail: BVA 555@yandex.ru

© ХАКИМОВА И.И., АКУЛОВА Е.М. — 2012

УДК 616.831/36-002-022

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КРИОГЛОБУЛИНЕМИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

Инна Игоревна Хакимова, Елена Михайловна Акулова

(Иркутский областной клинический консультативно-диагностический центр, гл. врач — к.м.н. И.В. Ушаков)

Резюме. Представлен случай внепеченочных проявлений хронического гепатита С в виде криоглобулинемического васкулита с поражением сосудов головного мозга и периферической нервной системы с формированием энцефалопатии (вестибуло-координаторные нарушения, цефалгии, легкие когнитивные расстройства), миопатического и полиневритического синдромов.

Ключевые слова: криоглобулинемия, васкулит, вирусный гепатит С.

A CLINICAL CASE OF CRYOGLOBULINEMIC VASCULITIS IN NEUROLOGIC PRACTICE

Inna Igorevna Khakimova, Elena Mikhailovna Akulova
(Irkutsk Regional Clinical Advisory Diagnostic Centre)

Summary. The rare case of hepatitis C extrahepatic manifestations in the form of cryoglobulinemic vasculitis with involvement of blood vessels and peripheral nervous system has been presented. The patient had encephalopathy with vestibule-coordinating disturbances, myopathic and polyneurotic syndromes.

Key words: cryoglobulinemia, vasculitis, virus hepatitis C.

В последние годы в литературе появляется все больше сообщений о внепеченочных поражениях при HCV (инфекции вирусного гепатита С). Частота внепеченочных поражений при HCV-инфекции по результатам изучения больших групп больных, обследованных в гепатологических центрах Европы, составляет 40-74% [1]. Наиболее важным результатом изучения внепеченочных проявлений HCV-инфекции явилось установление ее роли в качестве основного этиологического фактора смешанной криоглобулинемии. Криоглобулины — это сывороточные иммуноглобулины, обладающие аномальной способностью к обратимой преципитации при низкой температуре.

Криоглобулинемический синдром представляет собой системный васкулит (гистологически-лейкоцитокластический) с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) и возможным вовлечением в патологический процесс различных ор-

ганов и систем. Наиболее часто это кожный васкулит (80-100% больных), поражение суставов (до 75%), в том числе в составе классической триады Мельтцера (кожная пурпура, слабость, артралгии), периферической нервной системы (20-25%), синдром Рейно (20-25%). Более редко в патологический процесс вовлекаются сосуды желудочно-кишечного тракта, головного мозга и сердца [2]. Пристальное изучение системных поражений при хроническом гепатите вирусной этиологии с использованием наряду с тщательными клиническими (вирусологическими) исследованиями морфологических, иммуногистохимических методов, электронной микроскопии позволило говорить о хроническом гепатите, как о генерализованном страдании, вовлекающим в системный процесс самые различные органы и системы [1].

В распознавании внепеченочных проявлений хронических заболеваний печени нередко встают серьезные диагностические проблемы: внепеченочные по-