

4. Белоусова Н.С. Сравнительные характеристики велотренировок с применением методов оптимальной частоты педалирования и свободного выбора нагрузки в физической реабилитации больных инфарктом миокарда на санаторном этапе: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Томск, 1997. — 26 с.
5. Громова Е.А., Гафаров В.В., Гагулин И.В. 8 летнее изучение влияния депрессии на риск возникновения инфаркта миокарда в популяции мужчин 25-64 лет // В материалах Российского нац. конгресса кардиологов. — Томск, 2004. — С.130.
6. Клеменков С.В., Каспаров Э.В., Разумов А.Н. Восстановительное лечение больных коронарной болезнью сердца с нарушениями ритма и проводимости с помощью физических факторов. — М.-Красноярск-Томск-Пятигорск, 2003. — Т. 1,2. — 609 с.
7. Лычев В.Г. Эффективность реабилитации больных инфарктом миокарда на тредмиле, используемом в качестве тренажера // Материалы Российского нац. конгресса кардиологов. — Томск, 2004. — С.294.
8. Некоркина О.А. Статистические и динамические физические нагрузки: применение в реабилитации больных с острой коронарной патологией // Вопр. курортол. — 2004. — № 1. — С.51-53.
9. Оганов Р.Г., Аронов Д.М. Актуальные вопросы реабилитации больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями // Физиотерапия, бальнеология, реабилитация. — 2002. — №1. — С.10-15.
10. Петров В.И., Собанов А.В., Смуева О.Н. Фармакологические аспекты антигипертензивной терапии. Анализ «затраты — польза» // Материалы Российского нац. конгресса кардиологов. — Томск, 2004. — С.379-380.

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

© ПИНСКИЙ С.Б., КОЛМАКОВ С.А., КИЛИН А.Г., ФЕДОРОВА О.А. — 2006

СЛУЧАЙ АТИПИЧНОГО ВАРИАНТА СИНДРОМА МЭН

С.Б. Пинский, С.А. Колмаков, А.Г. Килин, О.А. Федорова

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра общей хирургии, зав. — д.м.н., проф. С.Б. Пинский; МУЗ «Клиническая больница №1 г. Иркутска», гл. врач — Л.А. Павлюк)

Резюме. Представлен случай атипичного варианта синдрома множественной эндокринной неоплазии — сочетания первичного гиперальдостеронизма и узлового зоба. Приводятся показания к хирургическому лечению и этапность их выполнения.

Ключевые слова. Синдром МЭН, гиперальдостеронизм, узловой зоб.

Несмотря на относительную редкость сочетания множественных опухолей эндокринных желез, в последнее десятилетие значительно увеличилась частота их выявления, что обусловлено улучшением диагностики за счет внедрения новых высокотехнологичных методов исследований. Различают 3 основных типа множественных эндокринных неоплазий: МЭН-I, МЭН-IIa, МЭН-IIb. МЭН-I (синдром Вермера) характеризуется одновременным наличием доброкачественных опухолей передней доли гипофиза, узловой гиперплазии околощитовидных желез, функционально активных опухолей поджелудочной железы. Для МЭН-IIa (синдром Сиппла) свойственно сочетание медуллярного рака щитовидной железы и феохромоцитомы надпочечников, в ряде наблюдений также гиперплазии и аденоматоза околощитовидных желез. МЭН-IIb (синдром Горлинга) характеризуется сочетанием медуллярного рака щитовидной железы, двухсторонней феохромоцитомы, нейроматоза слизистых оболочек, мышечно-скелетные аномалии.

В последние годы появились сообщения о новых не типичных вариантах синдрома МЭН, в том числе единичные наблюдения сочетания первичного гиперальдостеронизма и узлового зоба [2,4,5]. В структуре заболеваний, сопровождающихся артериальной гипертензией (АГ), частота первичного гиперальдостеронизма (ПГА) по последним данным превышает 10% симптоматических АГ эндокринного генеза [1,3]. ПГА может быть обусловлен первичной альдостеронпродуцирующей аденомой (синдром Конна), карциномой коры надпочечников или диффузно-узловой её гиперплазией.

Наибольшее клиническое значение имеет синдром Конна.

В связи с недостаточным знакомством врачей с синдромами МЭН, особенно их атипичными формами, трудностями диагностики и относительной редкостью, приводим собственное наблюдение.

Больная С., 60 лет, поступила в клинику 12.10.2005 с жалобами на общую слабость, мышечные боли, быструю утомляемость, повышение АД в течение 15 лет. В 2005 г. стали нарастать мышечная слабость, утомляемость, мышечные боли, АД имело постоянный характер, без кризового течения в пределах 170-180/90-100 мм рт.ст. В течение года лечилась амбулаторно по поводу гипертонической болезни. В этом же году впервые выявлен сахарный диабет. Семейный анамнез по эндокринной патологии не отягощен. Больная консультирована и обследована в Областном диагностическом центре. Общий анализ крови и мочи без отклонений от нормы. Некоторые данные диагностически значимых лабораторных исследований представлены в таблице.

При КТ исследовании: правый надпочечник Y-образной формы, размерами 17х36 мм, толщина ножек до 5 мм. В медиальной ножке определяется овальное объемное образование размерами 16х22 мм, плотностью 5 Н, с относительно четкими контурами. Левый надпочечник Y-образной формы, размерами 17х23 мм, толщина ножек до 5 мм. Нативная плотность паренхимы надпочечников около 15 Н. Объемное образование правого надпочечника контраст накапливает до 18-20 Н. Заключение: опухоль правого надпочечника.

При УЗИ: в проекции правого надпочечника лоци-

Показатель	Результат	Референтные значения	Интерпретация результата
Калий крови, ммоль/л	2,2	3,6-5,0	понижен
Натрий крови, ммоль/л	146,9	135,0-145,0	повышен
Хлориды крови, ммоль/л	100,4	101,0-111,0	понижен
Кальций крови, ммоль/л	2,49	2,1-2,6	норма
Глюкоза крови натощак, ммоль/л	7,7	3,5-6,2	повышен
Глюкоза крови после нагрузки, ммоль/л	12,02	3,5-6,2	повышен
СОЭ, мм/ч	40	3-20	повышен
T ₄ свободный, пмоль/л	18,42	12,0-22,0	норма
ТТГ, мМЕ/мл	3,14	0,27-3,0	повышен
Кортизол крови, нмоль/л	752	536,0	повышен
Мочевина крови, ммоль/л	13,7	2,5-8,5	повышен
Креатинин крови, мкмоль/л	215	50-120	повышен
Клубочковая фильтрация, мл/мин	12,14	80,0-120,0	понижен
Канальцевая реабсорбция, %	93,14	97,0-99,0	понижен
Креатинин (суточный), ммоль/сут	4,97	7,0-18,0	понижен
Калий мочи, ммоль/сут	58,0	25,0-125,0	норма
Натрий мочи, ммоль/л	185,4	40,0-220,0	норма
Кальций мочи, ммоль/сут	2,14	2,5-7,5	понижен

руется изоэхогенное образование размерами 2,4х1,6х2,3 см, с ровными четкими контурами, однородной структуры.

УЗИ щитовидной железы: левая доля 1,9х1,8х5,4 см, объем 8,85 см³, правая доля 1,7х1,5х4,5 см, объем 5,5 см³. Расположение типичное. Контуров ровные. Эхогенность обычная. Структура однородная. В нижней трети левой доли, не однородное изоэхогенное образование 2,2х1,3 см с гипоэхогенным ободком. Интенсивность кровотока в паренхиме железы обычная. Умеренный перинодулярный кровоток. Регионарные лимфоузлы не лоцируются. Заключение: узел левой доли щитовидной железы.

Тонкоигольная аспирационная биопсия щитовидной железы: в пунктате узла левой доли группы и разрозненные клетки фолликулярного эпителия, с дистрофическими изменениями, голоядерные и стромальные элементы. Заключение: узловой зоб.

Динамическая ренография с I-131-гиппураном: почки расположены обычно, нормальной формы, с неровными контурами, накопление препарата значительно снижено, распределение препарата не равномерное. Ренограммы — «изостенурического» типа. Заключение: выраженное нарушение секреторной и экскреторной функции обеих почек.

На ЭКГ: синусовый ритм, умеренная брадикардия. Гипертрофия левого желудочка с дистрофией миокарда. Выраженные изменения процессов реполяризации в миокарде левого желудочка вследствие дефицита калия.

Направлена в клинику для оперативного лечения с диагнозом: первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна), альдостерома правого надпочечника. Узловой эутиреоидный зоб 1 ст. Сахарный диабет 2 тип, легкое течение. Хронический пиелонефрит, ремиссия. ХПН I.

При поступлении: общее состояние удовлетворительное, АД 150/80 мм рт.ст., пульс 76 ударов в 1 минуту. Щитовидная железа увеличена до 1 ст., в проекции левой доли плотное опухолевидное образование, без-

болезненное, с окружающими тканями не спаянное. Учитывая наличие гормонально активной опухоли надпочечника, решено на первом этапе выполнить адреналэктомию. После предоперационной подготовки (коррекции электролитных нарушений, гипотензивной терапии и симптоматической терапии) 26.10.05 произведена торакофренолюмботомия в 10 межреберье справа. Удалена опухоль надпочечника в виде округлого образования, размером до 2 см в диаметре, плотная, на разрезе желтоватого цвета. Гистологическое заключение: светлоклеточная адреналокортикальная аденома надпочечника.

На протяжении всего послеоперационного периода АД 120-130/70-80 мм рт.ст., стабильное, пульс до 70 ударов в минуту,

калий крови - 4,0-4,8, натрий - 136,0-141,5 ммоль/л. Послеоперационный период протекал гладко. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением. Выписана в удовлетворительном состоянии на 9 сутки после операции.

13.02.06 г. больная поступила на второй этап лечения. Жалоб не предъявляет. Общее состояние удовлетворительное, положение активное, АД стабильное 140/80 мм рт.ст., пульс 76 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный, область оперативного вмешательства без особенностей. Общий анализ крови и мочи без отклонений от нормы. Калий крови - 4,8, натрий крови - 145,0, кальций крови - 2,6 ммоль/л, кортизол крови 432,5 нмоль/л.

17.02.06 г. выполнена операция: эпифасциальная гемитиреоидэктомия слева с перешейком в связи с интраоперационным подозрением на рак щитовидной железы. Макропрепарат: удаленная левая доля размером 5х4х2 см с узлом 3х2 см в капсуле. Гистологическое заключение: узловой коллоидный зоб на фоне аутоиммунного тиреоидита.

В представленном наблюдении имел место атипичный синдром МЭН, при котором альдостерома правого надпочечника сочеталась с узловым эутиреоидным зобом. Каждое наблюдение атипичной формы синдрома МЭН представляет интерес в плане этиологии и морфогенеза спорадических и семейных наследственных форм синдрома МЭН. Считается, что большинство из них относятся к числу наследственных заболеваний, которые передаются по аутосомно-доминантному, с высокой пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью, типу наследственности, и каждый вариант синдрома МЭН имеет свой генетический субстрат. Однако существует мнение, что генетическая специфичность каждого из вариантов синдрома МЭН не абсолютна и строгая генетическая обусловленность синдромов МЭН условна. Подтверждением этому могут служить атипичные сочетания дисплазий [6].

THE CASE OF ATYPICAL VARIANT OF SYNDROME MEN

S.B. Pinsky, S.A. Kolmakov, A.G. Kilin, O.A. Fiodorova
(Irkutsk State Medical University, Municipal Clinical Hospital № 1)

The case of atypical variant of syndrome of multiple endocrine neoplasia — combination of primary hyperaldosteronism and adenomatous goiter — is presented. The indications to surgical treatment and stages of surgical procedure are demonstrated.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ветшев П.С., Подзолков В.И., Ипполитов Л.И. и др. Диагностика и лечение первичного гиперальдостеронизма // Проблемы эндокринологии. — 2004. — Т. 50, № 6. — С.18–26.
2. Демидов Д.Г., Евменова Т.Д., Розина Н.С., Константинова Н.Н. Вынужденные симультанные операции у больных с гормональноактивными опухолями надпочечников // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — М., 1999. — С.116.
3. Калинин А.П., Гарагезова А.Р., Полякова Г.А. и др. Хирургическое лечение первичного гиперальдостеронизма. — М., 2003. — 22 с.
4. Пинский С.Б., Калинин А.П., Белобородов В.А. и др. Редкие опухоли и заболевания щитовидной железы. — Иркутск, 1999. — 207 с.
5. Пинский С.Б., Калинин А.П., Белобородов В.А. Диагностика заболеваний щитовидной железы. — М.: Медицина, 2005. — 192 с.
6. Хирургия органов эндокринной системы / Под ред. М.Ф. Заривцацкого, О.П. Богатырева. — Пермь-М., 2004. — 240 с.

© СКВОРЦОВА Э.Н., ЗЛОБИНА Т.И., КАЛЯГИН А.Н., АНТИПОВА О.В., КАЗАНЦЕВАН.Ю., ТРЕСКОВАМ.С., ЧЕРНЫХС.Ю. — 2006

МНОГОЛЕТНЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМ АОРТОАРТЕРИИТОМ

Э.Н. Скворцова, Т.И. Злобина, А.Н. Калягин, О.В. Антипова, Н.Ю. Казанцева, М.С. Трескова, С.Ю. Черных
(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра пропедевтики внутренних болезней, зав. — д.м.н., проф., засл. врач РФ Ю.А. Горяев; МУЗ «Клиническая больница №1 г. Иркутска», гл. врач — засл. врач РФ Л.А. Павлюк, Городской ревматологический центр, зав. — засл. врач РФ Т.И. Злобина)

Резюме. Представлено клиническое наблюдение за больной с системным васкулитом сосудов крупного калибра — неспецифическим аортоартериитом. Обсуждаются вопросы эпидемиологии, выбора тактики ведения больных и прогноза в условиях реальной врачебной практики.

Ключевые слова. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу), диагностика, дифференциальная диагностика, эпидемиология, лечение, прогноз.

Своевременное выявление и правильное ведение больных с системными болезнями соединительной ткани составляет особую важность для специалистов различных областей медицины, определяет прогноз жизни больных и эффективность терапии.

Неспецифический аортоартериит (НАА, болезнь Такаясу) — это хроническое гранулематозное воспалительное заболевание аорты и её основных ветвей, реже ветвей лёгочной артерии, с развитием стеноза или окклюзии поражённых сосудов и вторичной ишемией органов и тканей, возникающее в возрастной группе до 50 лет.

Заболевание названо в честь японского офтальмолога М. Такаюсу, который впервые в 1908 г. обратил внимание на изменения глазного дна у молодой женщины с этой болезнью. Однако заболевание описывалось и ранее зарубежными и отечественными авторами. Термин «болезнь Такаясу» появился в клинической практике в 1952 г.

Заболеваемость НАА варьирует от 1,2 до 6,3 случая на 1 млн. населения в год. Преобладающий пол женский (9-15:1). Заболевание возникает в молодом возрасте (от 10 до 30 лет), хотя есть единичные описания этого синдрома у пожилых. Чаще встречается в Японии, Юго-Восточной Азии, Южной Америке, реже — в Европе и Северной Америке [1,2]. Достаточно распространён этот синдром в России. Так, по данным Иркутского центра сосудистой хирургии за 1973-1995 гг. обследовался и лечился 231 больной в возрасте 6-60 лет, причём интересным является тот факт, что соотношение мужчин и женщин было 3,7:1 [4].

В этиологии заболевания рассматривалась роль туберкулёзной инфекции, наследственная предрасположенность по HLA B-52 и HLA DR-4. Кроме того, выделяют факторы риска болезни: молодой возраст, женский пол, «азиатскую» национальность, инфицированность *M. tuberculosis* [8].

Клиника болезни включает две группы симптомов: 1) общие — длительная лихорадка, похудание, слабость, сонливость, мышечные и суставные боли, реже — полиартрит, снижение аппетита, тошнота, рвота, боли в животе и/или грудной клетке, кашель, увеличение СОЭ; 2) специфические ишемические симптомы, связанные с прогрессирующим воспалительным процессом в аорте и отходящих от неё артериях. К последней группе относятся: отсутствие пульса на артериях и его асимметрию, появление шумов над артериальными сосудами, головноекружение, артериальную гипертонию, перемежающуюся хромоту, феномен Рейно, поражение внутренних органов (ЦНС, глаз, сердца, органов пищеварения, лёгких, почек) и кожи.

Дебют болезни характеризуется длительной фебрильной лихорадкой и миалгиями (70%), болями в суставах (45%), поражением кожи с развитием узловатой эритемы (14%), эритемы лица (14%), геморрагической или полиморфной сыпи (36%) [7].

Основными причинами тяжелого поражения сосудов с развитием органной недостаточности у больных НАА является поздняя диагностика, а также несвоевременность и неадекватность предпринятой терапии [5].

Лабораторные исследования при НАА отличаются умеренными изменениями и весьма низкой специфич-