

Как во время, так и после проведения патогенетической терапии необходимо тщательное лечение и мониторинг сопутствующих осложнений и заболеваний. В частности, необходимо применение "агрессивной" тактики лечения в отношении сердечно-сосудистых осложнений (ИБС, артериальная гипертензия, аритмии, сердечная недостаточность) у лиц с поражением системы органов дыхания (ночные апноэ), сахарным диабетом. У пациентов с высоким риском осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы необходимо придерживаться следующих показателей: АД < 130/80 мм рт. ст., HbA<sub>1c</sub> < 6,5%, уровень ЛПНП < 3,4 ммоль/л, ТГ < 2,2 ммоль/л, ЛПВП > 1,5 ммоль/л. Каждые 3—5 лет проведение колоноскопии ввиду повышенного риска развития аденоматозных полипов и опухолей кишечника при акромегалии с учетом семейного анамнеза и предшествующих эпизодов их обнаружения. Все другие осложнения также должны тщательно мониторироваться и лечиться (мандибулярная дисфункция, дегенеративные артриты, остеопороз и др.).

В конечном итоге решение о выборе тактики лечения должно быть интегрированным и приниматься опытной командой эндокринологов, хирургов и радиологов. Необходимо тщательно взвесить все факторы риска и преимущества, противопоказания и побочные эффекты для каждого пациента. Выбор тактики со стороны пациента должен основываться на четком понимании всех возможных недостатков и преимуществ каждого из существующих методов лечения и их влияния на профилактику осложнений и уровень смертности.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

- AACE: medical guidelines for clinical practice for the diagnosis and treatment of acromegaly // *Endocr. Pract.* — 2004. — Vol. 10, N 3. — P. 213—226.
- Abe T., Ludecke D. K. // *Eur. J. Endocrinol.* — 2001. — Vol. 145. — P. 137—145.
- Ayuk J., Clayton R. N., Holder Y. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2004. — Vol. 89. — P. 1613—1617.
- Bari D., Gridly G., Ron E. et al. // *Cancer Causes Control.* — 2002. — Vol. 13. — P. 395—400.
- Barkan A. // *Clin. Endocrinol.* — 2003. — Vol. 58. — P. 132—135.
- Ben-Shlomo A., Melmed S. // *Clin. Endocrinol. Metab.* — 2003. — Vol. 88. — P. 963—968.
- Bevan J. S., Atkin S. L., Atkinson A. B. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2002. — Vol. 87, N 10. — P. 4554—4563.
- Bevan J. S. J. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2005. — Vol. 90, N 3. — P. 1856—1863.
- Clemmons D. R., Chihara K., Freda P. U. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2003. — Vol. 88. — P. 4759—4767.
- Fahlbusch R., Buchfelder M., Kreuzer J. et al. // *Handbook of Acromegaly* / Ed. J. Wass. — Bristol, 2001. — P. 39—49.
- Giustina A., Barkan A., Casanueva F. F. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2000. — Vol. 85, N 2. — P. 526—529.
- Holdaway I. M., Rajasoorya R. S., Gamble G. D. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2004. — Vol. 89. — P. 667—674.
- Ip M. S., Tan K. S., Peh W. C., Lam K. S. // *Clin. Endocrinol. (Oxford)*. — 2001. — Vol. 55. — P. 477—483.
- Kreuzer J., Vance M. L., Lopes M. B., Laws E. R., Jr. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2001. — Vol. 86. — P. 4072—4077.
- Melmed S., Jackson Iv., Kleinberg D., Klibanski A. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1998. — Vol. 83, N 8. — P. 2646—2652.
- Melmed S., Casanueva F. F., Cavagnini F. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2002. — Vol. 87, N 9. — P. 4054—4058.
- Michael O. // *Clin. Endocrinol.* — 2003. — Vol. 58. — P. 136—137.
- Renehan A. G., Odwyer S. T., Shalet S. M. // *Clin. Endocrinol. (Oxford)*. — 2001. — Vol. 55. — P. 731—733.
- Trainer P. J. // 10-th Meeting of the European Neuroendocrine Association. Munich, Germany. — Sept. 12—14, 2002. — S. 11.
- Wass J. A. H. // *Clin. Endocrinol.* — 2003. — Vol. 59. — P. 128—131.

Поступила 09.03.07

## ◆ ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

© М. Л. КИРИЛЮК, О. А. СЛЫНЬКО, 2007  
УДК 618.3-06:616.379-008.64+616-006.443]-036.1

М. Л. Кирилук<sup>1,2</sup>, О. А. Слынько<sup>1</sup>

## ГИСТИОЦИТОЗ, ЦЕНТРАЛЬНЫЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ И БЕРЕМЕННОСТЬ

<sup>1</sup>Одесский государственный медицинский университет, <sup>2</sup>Городской андрологический центр "Андромед", Одесса

Нарушение функции гипоталамуса обуславливает значительный полиморфизм клинической симптоматики заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы, связанный с избытком или дефицитом гормонов гипофиза и соответствующей гипер- или гиподисфункцией периферических эндокринных желез. В частности, нарушение целостности гипоталамо-нейрогипофизарного тракта, синтеза, транспортировки и высвобождения вазопрессина приводит к расстройствам водного баланса в виде центрального несахарного диабета. В 15—30% всех случаев несахарного диабета выявляются его первичные (идиопатические) формы. Другими причинами нейрогенного несахарного диабета могут быть генетические аномалии, инфекции, сосудистые заболевания, операции на гипо-

физе, опухоли, черепно-мозговая травма, аутоиммунные и инфильтративные процессы. Мы представляем случай сочетания центрального несахарного диабета при гистиоцитозе из клеток Лангерганса (гистиоцитозе X) и беременности.

Гистиоцитоз X — заболевание кроветворной системы, при котором происходит локальная или диссеминированная аномальная пролиферация макрофагов без признаков атипичности с формированием гранул, эозинофильной инфильтрации во внутренних органах, остеолитических очагов. Так как пролиферирующие макрофаги имеют структурное и функциональное сходство с клетками Лангерганса, то в 1986 г. был введен новый термин — гистиоцитоз из клеток Лангерганса [2]. Для гистиоцитоза X, проявляющего-

ся болезнью Hand—Scheller—Christian (хронический распространенный гистиоцитоз), характерны полиурия, прогрессирующий экзофтальм, гепатоспленомегалия, образование множественных гранулематозных разрастаний в костях, лимфатических узлах, внутренних органах. Описан случай выявления гистиоцитарной гранулемы в щитовидной железе [1, 4]. Состояние больных усугубляется при инфильтрации гипоталамуса аномальными клетками и возникновении несахарного диабета. Гистиоцитоз Х диагностируется на основании клинической картины, данных миеелограммы, гистологической картины пунктатов лимфоузлов или инфильтратов, инструментальных методов диагностики (рентгенография легких и костей скелета, компьютерная и магнитно-резонансная томография гипоталамуса и внутренних органов) [3].

В гематологическое отделение Одесской областной клинической больницы (ООКБ) в 2005 г. поступила больная Г. К., 26 лет, с жалобами на нарушение общего состояния, утомляемость, вялость, сухость кожи, выделение до 3—4 л мочи в сутки.

Анамнез болезни: в конце октября 1995 г. у пациентки внезапно повысилась температура, появились боль в грудной клетке слева, периодический кашель без выделения мокроты, жажда, полиурия (до 12 л в сутки). 9 ноября 1995 г. больная в urgentном состоянии была переведена из центральной районной больницы в торакальное отделение ООКБ с дренированными плевральными полостями по поводу двустороннего спонтанного пневмоторакса. Там пациентке проводилась активная аспирация воздуха из плевральных полостей и симптоматическая терапия. После расправления правого легкого наступил рецидив пневмоторакса, по поводу чего 2 раза проводили дополнительное дренирование правой плевральной полости. Так как легкое не расправлялось, потребовалась операция — атипичная резекция верхней доли правого легкого, лазерный плевродез.

Приводим результаты проведенных в то время обследований. Рентгенография органов грудной клетки: с обеих сторон на всем протяжении имеет место резкое усиление фиброзно-измененного легочного рисунка, деформация по типу "пчелиных сот" в верхних и средних полях. Рентгенография черепа (боковая проекция): форма и размеры черепа обычные. Турецкое седло без деструктивных изменений. Общий анализ крови: Нб 118 г/л, эр.  $3,6 \cdot 10^{12}/л$ , цв. пок. 0,97, рп. 0,9—9%, тр.  $439,2 \cdot 10^9/л$ , л. 5,8 тыс. в  $1 \text{ мм}^3$ , мц. 1%, п. 1,5%, с. 61%, э. 10,5%, б. 0,5%, лимф. 19%, мон. 5,5%, пл. кл. 0,5%, ю. 0,5%; СОЭ 31 мм/ч. Глюкоза крови 3,9 мМ/л.

Миеелограмма: костный мозг богат клеточными элементами. Кровотворение осуществляется по нормобластическому типу, эритробластные и гранулоцитарные ростки без особенностей, л.: эр. 5,3:1. Мегакариоциты 25—42 в препаратах. Гистологическое заключение: макроскопически легкое (представленной участок) имеет вид "соты". Микроскопически: перибронхиально, периваскулярно и вдоль части альвеол — инфильтрат, состоящий из гистиоцитов, плазмочитов, лимфоцитов, эозинофилов, отдельных гигантских клеток гистиоцитарной природы; фиброз. Преобладают гистиоциты. Вторичная эмфизема. Заключение гистолога: гистиоцитоз Х, распространенная поздняя стадия. Анализ мокроты: лейкоциты в большом количестве, микобактерии туберкулеза и клетки с признаками атипичности не обнаружены. Анализ мочи по Зимницкому: гипо-, изостенурия, относительная плотность мочи 1001.

Больную перевели в гематологическое отделение ООКБ для дальнейшего лечения (химиотерапия, заместительная гормональная терапия).

За период с 1995 по 2004 г. пациентка получила 6 курсов полихимиотерапии в сочетании с введением в плевральную полость цитостатиков и преднизолона и дистанционную гамма-терапию гипоталамо-гипофизарной области. Отмечалась положительная динамика при рентгенологическом исследовании легких, однако без приема десмопрессина клиника несахарного диабета сохранялась.

Анамнез жизни: семейный анамнез не отягощен; месячные с 15,5 года, длительностью 3—4 дня каждые 30 дней, умеренные, безболезненные, с задержками до 5 дней.

Состояние при поступлении удовлетворительное. Пациентка правильного телосложения, удовлетворительного питания. Рост 152 см, масса тела 52 кг. Кожные покровы и видимые слизистые розового цвета, геморрагических проявлений нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно — везикулярное дыхание. Тоны сердца приглушены. Артериальное давление 110/70 мм рт. ст., пульс 68 в 1 мин удовлетворительный. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень у края реберной дуги, селезенки не пальпируется. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Периферических отеков нет.

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования. Общий анализ крови: Нб 141 г/л, эр.  $4,2 \cdot 10^{12}/л$ , цв. пок. 1,0, тр.  $176 \cdot 10^9/л$ , л. 3,4 тыс. в  $1 \text{ мм}^3$ , СОЭ 8 мм/ч. Лейкоцитарная формула: п. 4%, с. 61%, э. 1%, б. 1%, лимф. 25%, мон. 8%. Глюкоза крови 3,9 мМ/л. Протеинограмма, печеночные пробы, коагулограмма без особенностей, креатинин, мочевина крови в норме. Анализ мочи по Зимницкому: гипо-, изостенурия. Общий анализ мочи: относительная плотность 1001, реакция щелочная, эпителий плоский и лейкоциты — незначительное количество. Рентгенография органов грудной клетки: справа состояние после торакотомии. На протяжении обоих легких усиление легочного рисунка мелкоочагового типа, мелкоочаговая узелковая диссеминация. В верхних полях округлые участки просветления.

Больной был диагностирован гистиоцитоз Х (болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена) с поражением легких, осложнившийся средней степени тяжести центральным несахарным диабетом в стадии декомпенсации. Женщина получила симптоматическую терапию — десмопрессин (минирилин) по 100 мкг 3 раза в день. На 10-й день пребывания в стационаре ее выписали в удовлетворительном состоянии под диспансерное наблюдение гематолога и эндокринолога с рекомендациями обязательного постоянного приема десмопрессина.

Таким образом, диагноз гистиоцитоза Х был выставлен больной на основе данных рентгенографии легких, миеелограммы, послеоперационного гистологического заключения, а несахарного диабета — на основании полиурии, полдипсии, низкого удельного веса мочи, хорошей эффективности лечения десмопрессином. Обострение несахарного диабета было связано с неадекватной заместительной гормональной терапией (отсутствие на то время по месту жительства в сельской местности растворимых форм десмопрессина и дефицит минирина), а не рецидивом основного заболевания, на что указывают клинико-лабораторные данные.

Удивительным и значительным является тот факт, что, несмотря на задержку полового созревания, длительную дисменорею по типу олиго-, опсоменореи, проведенные ранее 3 курса полихимиотерапии и обучение гипоталамо-гипофизарной области, больная забеременела (1-я беременность) и в декабре 1999 г. путем кесарева сечения родила доношенного здорового ребенка. Женщина была осведомлена о возможности спонтанного рецидива болезни, невозможности проведения лучевой или химиотерапии в случае сохранения беременности.

Данный случай является первым описанием, по крайней мере в Украине, благополучно разрешенной беременности у женщины, страдающей распространенной формой гистиоцитоза Х и несахарным диабетом, которая получила несколько курсов химиотерапии и лучевую терапию.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гольдштейн В. Д., Борисова Н. К. // Болезни органов дыхания: Руководство для врачей / Под ред. Н. Р. Палева, — М., 1990. — Т. 4. — С. 511—526.
2. Лазюк И. И., Борисевич Г. А., Сергеева А. А., Ратнер Т. П. // Новости лучевой диагностики. — 1998. — № 4. — С. 13—15.
3. Levin N. Manual of Endocrinology and Metabolism. — Boston et al., 1994.
4. Zhu Hohg, Hu Da-xue. // Acta Cytol. — 2004. — N 2. — P. 278—280.

Поступила 24.07.06