

♦ ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2008

УДК 616.447-008.61-036.1

Л. Г. Стронгин¹, В. Е. Загайнов^{1,2}, К. Г. Корнева¹, Е. А. Ежова¹, Л. Е. Березова³,
М. В. Хазов², М. Е. Никитина³, Н. Ю. Орлинская⁴, Ю. В. Шебашева¹, Н. Н. Кушникова³**ТЯЖЕЛЫЙ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ. ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ
(ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ)**¹ГОУ ВПО Нижегородская государственная медицинская академия Росздрава, ²Приволжский окружной медицинский центр Росздрава, ³Городская клиническая больница № 5, Нижний Новгород; ⁴Нижегородский областной клинический диагностический центр

Первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ), или болезнь Реклингхаузена, — это патологическое состояние, развивающееся в результате избыточной продукции паратиреоидного гормона (ПТГ). В большинстве случаев причиной ПГПТ является аденома околощитовидных желез, реже рак или их гиперплазия [1].

Ранее классическими признаками ПГПТ считали поражение скелета и почек. Впервые фиброзно-кистозный остит описан Ф. Реклингхаузенем в 1891 г., но этиологическая взаимосвязь между данным заболеванием и избыточной продукцией ПТГ не была установлена. В 1925 г. Ф. Мандл отметил клиническое улучшение у молодого человека с тяжелым заболеванием костной системы после удаления паратиреоидной аденомы. С появлением возможности определения содержания кальция в крови в 70-х годах прошлого века было отмечено, что у части больных наблюдается повышение концентрации кальция в крови, не приводящее к появлению клинической симптоматики. В свою очередь у ряда пациентов с клиническими признаками ПГПТ уровень кальция долгое время может оставаться в пределах нормы [4—6]. В настоящее время ПГПТ рассматривается как достаточно частое эндокринное заболевание, которое долгое время может протекать бессимптомно или малосимптомно. Решающее значение для его диагностики имеет определение содержания ПТГ в крови. Однако клинические проявления ПГПТ разнообразны и неспецифичны, что зачастую не позволяет заподозрить его на ранних этапах. ПГПТ может служить причиной мочекаменной болезни, хронического панкреатита, желчекаменной болезни, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, инсипидарного синдрома [2, 3, 7]. Пациенты длительно наблюдаются по поводу данных соматических заболеваний у разных врачей-специалистов, подвергаясь даже оперативному лечению без существенной положительной динамики. Своевременное выявление и лечение ПГПТ способствует профилактике поражения костей скелета и прогрессирования патологии внутренних органов.

Приводим клиническое наблюдение возможных трудностей в диагностике ПГПТ.

Больная Ш., 22 года, поступила в хирургическую клинику в июне 2005 г. с жалобами на резкую слабость, выраженные боли в верхней половине живота с иррадиацией в спину, тошноту,

многократную рвоту. Лабораторно определялись признаки острого панкреатита. Состояние было расценено как острый деструктивный панкреатит. В связи с нарастающими явлениями эндотоксикоза, ферментативным перитонитом, левосторонним гидротораксом в тот же день выполнены лапароскопия, санация, дренирование брюшной полости и сальниковой сумки. Одновременно была дренирована левая плевральная полость. Проведена комплексная интенсивная терапия. На 8-е сутки в связи с прогрессированием процесса осуществлены релапароскопия, холецистэктомия (у больной выявлен калькулезный холецистит), санация и дренирование брюшной полости. В послеоперационном периоде продолжена инфузионная, антибактериальная и антиферментная терапия. Состояние пациентки стабилизируется. После прекращения инфузионной терапии было отмечено, что больную беспокоят выраженная жажда (она выпивала до 8—10 л в сутки) и полиурия, соответствующая количеству выпиваемой жидкости. В связи с подозрением на панкреатогенный сахарный диабет для консультации был приглашен эндокринолог. Изучение эндокринного статуса выявило нормогликемию, аглюкозурию, узел в проекции правой доли щитовидной железы до 3 см в диаметре на фоне эутиреоза. Рентгенография черепа показала остеопороз задней стенки турецкого седла. Электролиты крови (калий, кальций, натрий) были в пределах нормы. В связи с наличием гипоизостенурии (относительная плотность мочи 1001—1002) и характерных жалоб был заподозрен несахарный диабет и назначен десмопрессин. На фоне приема препарата состояние улучшилось, уменьшилась жажда (количество потребляемой жидкости составило 2—2,5 л в сутки), снизился диурез, повысилась относительная плотность мочи до 1005. Больная выписана под наблюдение хирурга и эндокринолога. При динамическом наблюдении в дальнейшем было отмечено формирование кист в проекции тела и хвоста поджелудочной железы до 7 см в диаметре.

В сентябре 2005 г. пациентка вновь госпитализирована в хирургический стационар в связи с обострением хронического панкреатита с наличием постнекротических кист поджелудочной железы. Состояние сопровождалось диспептическими явлениями, болями в животе, субфебрильной температурой. Проводимое лечение панкреатита дало положительный эффект. Однако пациентка продолжала предъявлять жалобы на выраженную слабость, жажду и полиурию, которые практически не контролировались приемом десмопрессина. Детальное изучение анамнеза выявило, что заболевание фактически началось более года назад, после родов, когда впервые пациентка отметила слабость, полидипсию и полиурию, ее стали беспокоить боли в эпигастрии и диспептические явления, прогрессивное снижение массы тела, постепенно достигшее степени кахексии (индекс массы тела на момент госпитализации 15 кг/м²), развитие аменореи на этом фоне. Имеющиеся данные послужили основанием для исключения послеродового гипопитуитаризма или синдрома Шиена. Однако исследование уровня кортизола и адренкортикотропного гормона (АКТГ) дало прямо противоположный результат: кортизол 39,7 мкг/дл (норма 5—25 мкг/дл), АКТГ 511 пг/мл (норма 0—0,46 пг/мл). Никаких клинических проявлений гиперкортицизма, кроме случайно выявленного остеопороза, у больной не было. При повторной госпитализации ультразвуковое исследование (УЗИ) брюшной полости выявило нефрокальциноз в виде гиперэхогенности пирамидок обеих почек, но тогда им не придали особого значения в силу urgentного хирургического статуса. Одновременно с гормонами были ис-

следованы показатели обмена кальция и фосфора. Выявлены: гиперкальциурия — 6,75 (норма 4,02—4,99) ммоль/сут, гипофосфатурия — 2,40 (норма 4,11—12,3) ммоль/сут. Общий кальций в крови оставался в пределах нормы — 2,38 (норма 2,05—2,54) ммоль/л. Подобные метаболические изменения не противоречили и остеопорозу, вызванному, например, гиперкортицизмом, но послужили показанием к срочному исследованию ПГПГ, уровень которого в несколько раз превысил нормальные значения — 2025,0 (норма 16—87) пг/мл. Данный результат не оставлял сомнения в ПГПГ, уточнению подлежали лишь детали. Узел в правой доле щитовидной железы пониженной эхогенности, неоднородной структуры, размером $3,21 \times 1,75 \times 2,03$ см, при тщательном УЗИ и спиральной компьютерной томографии выглядел скорее как прилегающий сзади к ней, что позволило рассматривать его как вероятную гормонально-активную опухоль паращитовидных желез (рис. 1, см. на вклейке). Высокая активность по оси АКТПГ — кортизол заставила предположить наличие у пациентки синдрома множественных эндокринных неоплазий — МЭН I (ПГПГ, островково-клеточные опухоли, опухоли аденогипофиза), однако при исследовании области гипофиза методом магнитно-резонансной томографии новообразование не выявлено.

В октябре 2005 г. в хирургическом стационаре Приволжского окружного медицинского центра была выполнена операция по удалению опухоли паращитовидной железы. После внутривенного введения метиленовой сини поперечным доступом без пересечения грудинно-подъязычных мышц была обнажена щитовидная железа — последняя визуально и пальпаторно не изменена. Правая доля мобилизована и отведена медиально. В паратрахеальной клетчатке под нижним полюсом железы выявлено округлое мягкоэластическое образование, накапливающее краситель. Образование удалено. Других очагов накопления красителя не выявлено. Рана ушита. Послеоперационный период гладкий, больная выписана на 7-й день после операции. В гистологическую лабораторию был доставлен узел диаметром 2 см мягкой консистенции, светло-коричневого цвета. На разрезе в узле наблюдались мелкие кисты диаметром 0,1—0,2 см (рис. 2, см. на вклейке). Материал был залит в парафин с последующим изготовлением гистологических срезов. Применялась стандартная окраска гематоксилин-эозином. При дальнейшем гистологическом исследовании операционного материала выявлена светлоклеточная аденома паращитовидной железы, состоящая из полиморфных, гиперхромных и светлых клеток, образующих солидные структуры и формирование мелких кист, заполненных гомогенными белковыми массами (рис. 3, см. на вклейке), а также участки трабекулярного строения, расположенные периваскулярно (рис. 4, см. на вклейке). Установлен гистологический диагноз: светлоклеточная аденома паращитовидной железы трабекулярного строения.

В течение последующих 2 лет после оперативного лечения больная чувствует себя удовлетворительно, регулярно наблюдается. Отмечено увеличение массы тела, восстановился менструальный цикл, проявления инсипидарного синдрома отсутству-

ют. Регрессировала тяжелая органная патология. Обострения панкреатита крайне редки и связаны с нарушением диеты. При контрольном проведении УЗИ брюшной полости зафиксировано резкое уменьшение размеров кист поджелудочной железы: киста в области тела железы не определяется, киста в проекции хвоста железы уменьшилась до 2 см в диаметре (рис. 5, см. на вклейке). Исходные размеры кист — 7 и 5 см в диаметре соответственно (рис. 6, см. на вклейке).

Таким образом в данном случае можно выделить ряд клинических признаков: рецидивирующий панкреатит, полидиспсию и полиурию, нефрокальциноз, рентгенологические признаки остеопороза у молодой женщины, дающие основание заподозрить ПГПГ. Начальными проявлениями заболевания были тяжелый панкреатит и инсипидарный синдром. Особенностью данного случая являлось нормальное содержание кальция в крови, несмотря на тяжелое течение гиперпаратиреоза. Для своевременной диагностики и лечения ПГПГ необходимо динамическое определение уровня кальция в крови, по возможности ионизированного, и особенно ПТГ в каждом случае неясного состояния пациента. Также следует обратить внимание на топическую диагностику ПГПГ. В случаях сомнения о возможном происхождении найденных образований в проекции щитовидной железы рекомендуется использовать дополнительные методы визуализации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Болезни органов эндокринной системы / Под ред. И. И. Дедова. — М., 2000. — С. 399—404.
2. Houillier P., Maruani G. // *Rev. Prat.* — 2007. — Vol. 57, N 9. — P. 933—942.
3. Kruse A., Beige J. // *Ther. Umsch.* — 2007. — Bd 64, N 5. — S. 265—269.
4. Larsen P., Reed et al. *Williams Textbook of Endocrinology.* — 10-th Ed. — Philadelphia, 2002. — P. 1323—1327.
5. Lowe H., McMahon D. J., Rubin M. R. et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2007. — Vol. 92, N 8. — P. 3001—3005.
6. Marchinkowski W., Nieszporek T., Kokot F. et al. // *Pol. Arch. Med. Wewn.* — 2000. — Vol. 103, N 1—2. — P. 61—66.
7. Suliburk J. W., Perrier N. D. // *Oncologist.* — 2007. — Vol. 12, N 6. — P. 644—653.

Поступила 07.05.08

Вниманию читателей!

Подписка на журнал "Проблемы эндокринологии" открыта во всех отделениях связи.

Индивидуальные подписчики Москвы и Московской области могут подписаться на наш журнал и получать его непосредственно в издательстве "Медицина".

Тел. для справок 8-499-248-72-04.

Индекс по каталогу "Роспечать" для индивидуальных подписчиков 71462, для предприятий и организаций 71463.