© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1995

УДК 616.453-008.61-02-07

С. Ю. Серпуховитин, Е. И. Марова, Э. Н. Базарова, В. Г. Мамаева, И. В. Пантелеев

СЛУЧАЙ СИНДРОМА ИЦЕНКО-КУШИНГА, ОБУСЛОВЛЕННОГО ЭКТОПИРОВАННОЙ КОРТИЗОЛПРОДУЦИРУЮЩЕЙ ОПУХОЛЬЮ

Эндокрипологический научный центр (дир. - акад. РАМН И. И. Дедов) РАМН, Москва

Известно, что хирург, оперирующий на надпочечниках, должен помнить о возможности наличия эктопированной ткани надпочечников. По данным литературы [2, 4], встречаются рецидивы болезни Иценко-Кушинга, обусловленные гиперфункцией добавочной ткани надпочечников. Местом ее расположения могут быть околопочечная клетчатка, яички [8], средостение, почки, мочевыводящие пути, широкая связка матки, влагалище, мошонка [5, 6]. Описаны включения надпочечниковой ткани в яичники, печень, поджелудочную железу [7]. Имеются отдельные сведения о том, что дополнительная ткань надпочечника может быть источником новообразований, в том числе и гормонально-активных [1]. О. В. Николаев (1970) приводит случай эктопии опухоли в почку, 4 случая эктопии в один из яичников, что, помимо симптоматики гиперкортицизма, сопровождалось выраженной вирилизацией [3]. Однако патология эта встречается крайне редко, поэтому в литературе имеются единичные публикации. В связи с этим нам кажется целесообразным привести подобное наблюление.

Под нашим наблюдением находилась больная с кортизолпродуцирующей опухолью, локализованной в области ворот левой почки.

Больная М., 16 лет, поступила в отделение нейроэндокринологии ЭНЦ РАМН 19.03.93 с жалобами на головную боль, слабость, избыточную массу (за 1 год прибавила в массе 20 кг), боли в пояснице, отсугствие менструаций в течение 1 года 2 мес, периодическое повышение АД до 140/100 мм рт. ст. Указанные жалобы стали появляться 3 года назад. В январе 1993 г. обследовалась в эндокринологическом отделении Курской областной больницы, где была заподозрена болезнь Иценко-Кушинга. При обследовании выявлены высокое содержание кортизола в крови: 7 ч — 1252,47 нмоль/л, 23 ч — 1143,56 нмоль/л. На рентгенограммах черепа — турецкое седло обычных размеров, остеопороз спинки. На серии обзорных томограмм забрюшинного пространства в условиях ретропневмоперитонеума — левый надпочечник увеличен по сравнению с правым, но размеры его в пределах нормы.

Больной также была проведена компьютерная томография надпочечников и гипофиза. Изменений со стороны надпочечников не выявлено. В центральных отделах гипофиза определяется округлый участок уплотнения 5 мм в диаметре, подозрительный на аденому. (Исследование проводилось шагом 3 и 10 мм без контрастирования).

При поступлении: общее состояние удовлетворительное. Рост 158 см, масса 71 кг. Лицо лунообразное, гиперемировано. На лице пушковое оволосение. Кожа сухая, тонкая. Ярко-розовые стрии на груди, бедрах, животе. Распределение подкожной жировой клетчатки по центрапитальному типу. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, шумов нет. АД 130/95 мм рт. ст. Пульс 92 в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул регулярный. Симптом Пастернацкого отрицательный. Дизурических расстройств нет.

Общий анализ крови: Нь 148 г/л, эр. 4,89 · 10^{12} /л, цв. пок. 0,92, л. 9,6 · 10^9 /л, п. 3%, с. 71%, э. 2%, лимф. 22%, мон. 2%; СОЭ 7 мм/ч.

Общий анализ мочи: светло-желтая, мутная, относительная плотность 1014, реакция слабощелочная, белок, глюкоза отсутствуют, эпителий плоский значительный, лейкоциты 3-4 в поле зрения, эритроциты единичные в поле зрения, соли фосфаты в огромном количестве.

Биохимический анализ крови: общий белок 82 г/л, билирубин 11,1 ммоль/л, холестерин 5,9 ммоль/л, Ca^{2+} 1,26 ммоль/л, К 4,3 мэкв/л, Na 147. ЩФ 186, АСТ 17 ед/л, АЛТ 24 ед/л, мочевина 4,6 ммоль/л, креатилин 62,8 мкмоль/л.

Рентгенография органов грудной клетки: очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Корни структурны. Синусы свободны. Сердце, аорта в норме. На рентгенограммах позвоночника определяется остеопороз с наличием грыж Шморля.

Ритм кортизола: 8 ч — 952 нмоль/л, 23 ч — 913 имоль/л. Свободный кортизол в моче 2768 имоль/л на 1 г креатинина. Проведена дексаметазоновая проба по крови: исходный уровень кортизола 715 имоль/л, после приема 32 мг дексаметазона 482 имоль/л. Проба расценена как отрицательная.

По данным УЗИ: надпочечники несколько увеличены в размерах (правый 3×1.8 см, левый 3.6×2 см), структура их неоднородная. Почки обычно расположены, контуры ровные, чашечно-лоханочная система уплотнена, отмечается расширение лоханки левой почки до 2.2 см, конкрементов нет.

Учитывая исходный диагноз болезни Иценко-Кушинга, параллельно с дальнейшим обследованием больной был назначен парлодел 2,5 мг 3 раза в сутки.

При магнитно-резонансной томографии гипофиза опухоли гипофиза не выявлено. Желудочковая система не изменена.

Учитывая быстрое прогрессирование заболевания и относительное увеличение левого надпочечника, больной решено было произвести левостороннюю адреналэктомию как первый этап лечения болезни Иценко-Кушинга.

14.04.93 произведена операция: левосторонняя люмботомия, биопсия левого надпочечника, лапаротомия, ревизия брюшной полости. После низведения почки обнаружен атрофичный левый надпочечник в виде узкого тяжа 3 × 2 × 0,2 см. Паплаторно и визуально опухолей в зоне левого забрюшинного пространства не обнаружено. Верхний полюс надпочечника резецирован и послан на срочное гистологическое исследование. Заключение — гипоплазия ткани надпочечника. Произведена боковая лапаротомия из того же разреза. При ревизии контралатерального надпочечника и наиболее вероятных мест расположения коргизолпродуцирующих опухолей новообразований не выявлено. Обращают на себя внимание гипоплазированные яичники и матка, дольчатость поджелудочной железы. Принято решение о прекращении операции.

Послеоперационный период без осложнений.

После операции уровень кортизола продолжал оставаться высоким: ритм 8 ч — 1089 нмоль/л, 23 ч — 714 нмоль/л. Свободный кортизол в моче 1330 нмоль/л на і г креатинина. При повторном УЗИ объемных образований в надпочечниках не выявлено. Было решено дополнительно обследовать больную и начать лечение блокаторами стероидогенеза. Назначен мамомит 250 мг 2 раза в день.

Вопрос о локализации кортизолпродуцирующей опухоли продолжал оставаться открытым. Было ясно, что повторная операция будет результативна только в случае точной топической диагностики.

Было решено провести повторное компьютерно-томографическое исследование и, учитывая указания на некоторое расширение почечной лоханки слева (по данным дооперационного УЗИ), выполнить инфузионную урографию. На рентгенограммах, выполненных в условиях внугривенного введения 80 мл 76% раствора верографина, правая почка обычно расположена, без особенностей. Левая почка расположена ниже обычного. В области ворот левой почки в лоханочно-мочеточниковом углу выявлялось образование размером 3 × 6 см. При повторном компьютерно-томографическом исследовании забрющинного пространства выявлена

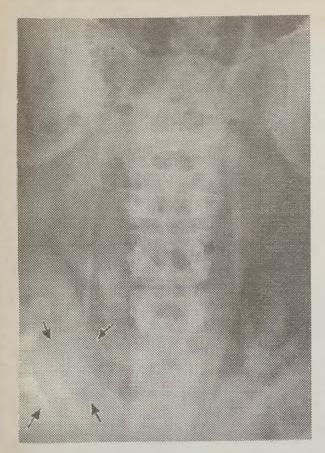


Рис. 1. Повторное компьютерно-томографическое исследование.

Хорошо визуализируется опухоль, расположенная в области ворот левой почки.

опухоль, расположенная в области ворот левой почки, интимно спаянная с почкой, вдающаяся в лоханку и сдавливающая ее (рис. 1, 2).

01.06.93 произведена повторная операция: левосторонняя люмботомия; удаление кортизолпродуцирующей опухоли; левосторонняя люмботомия с резекцией XII ребра; иссечение кожного рубца и рубцовых сращений. Обнажена почка. В воротах почки опухоль размером 4 см в диаметре, мягкая на ощуль, вдающаяся в чашечно-лоханочную систему на 2/3 своего объема. Во время предыдущей операции при пальпаторном исследовании данной зоны структура ткани расценивалась как ножка почки. Опухоль выделена тупым путем и удалена полностью. На разрезе — черного цвета. При срочном гистологическом исследовании — "черная" аденома коры надпоченника. Незначительное паренхиматозное кровотсчение из почки остановлено наложением гемостатической губки.

Послеоперационный период протекал гладко. Больная получала заместительную терапию по схеме. Клинико-лабораторных данных, свидетельствующих о поражении функции почек, не было. Выписана домой в удовлетворительном состоянии с назначением заместительной терапии преднизолоном 0,05 г 2 раза в день и рекомендациями постепенного снижения дозы и отмены препарата.

Описанное наблюдение представляет интерес с различных точек зрения. Необычное расположение опухоли при наличии клинической картины эндогенного гиперкортицизма было причиной ошибочного диагноза болезни, а не синдрома Иценко—Кушинга, что в сушности не отразилось на выборе тактики лечения больной оперативным путем. Отсутствие опухоли надпочечника, подтвержденное двумя инструментальными методами, казалось очевидным. Но при первом компьютерно-томографическом исследовании срезы были сделаны только на уровне надпочечника и не захватывали

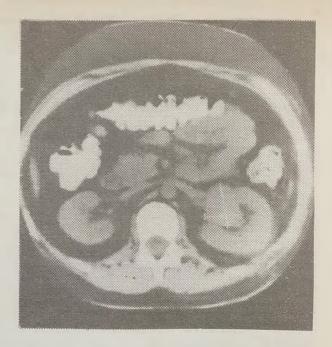


Рис. 2. Внутривенная урография.

Левая почка смещена к низу. Стрелками обозначена опухоль, расположенная в области ворот левой почки.

опухоль, расположенную ниже. Это лишь подтверждает то. что в нестандартных или сомнительных случаях необходимо применение 3 инструментальных методов. В данной ситуации сканирование с йод-холестеролом помогло бы в топической диагностике опухоли. Обычно проводимая дексаметазоновая проба по крови была отрицательной, но все же имелось нечетко выраженное подавление кортизола. Вероятно, в подобных случаях следует проводить и другие варианты функциональных тестов (например, дексаметазоновая проба по моче, проба с АКТТ). В описанном случае первая операция у больной превратилась в поисковую. Лишь дальнейшее и целенаправленное обследование больной позволило получить необходимую информацию о локализации опухоли. Таким образом, помимо описания редкого варианта расположения кортизолпродуцирующей опухоли, регроспективный анализ истории болезни позволяет сделать вывод о необходимости более скрупулезного сопоставления данных инструментальных и лабораторных методов исследования у больных с болезнью и синдромом Иценко-Кушинга.

ЛИТЕРАТУРА

- Жуковский М. А., Керцман В. И., Зайратьянц В. Б., 1969. Цит. по: Синдром Иценко-Кушинга / Под ред. В. Г. Баранова, А. И. Нечая. – Л., 1988. – С. 171.
- Зографски Ст. Эндокринная хирургия. София, 1977. С. 346-347.
- 3. *Николаев О. В., Керцман В. И.* Кортикостерома. М., 1970. С. 163, 209.
- 4. Синдром Иценко-Кушинга / Гіод ред. В. Г. Баранова, А. И. Нечая. Л., 1988. С. 171.
- 5. Falls J. L. // Cancer (Philad.). 1953. Vol. 8. P. 143.
- Коzak G. Р. et al., 1966. Цит. по: Синдром Иценко-Кушинга / Под ред. В. Г. Баранова, А. И. Нечая. – Л., 1988. – С. 171.
- 7. Laudat P. R., Vigneron P. R., Bricaire H. // International Congress for Endocrinology, 1-st. Copenhagen, 1960.
- 8. *Urbanic R. C., George J. M.* // Medicine (Baltimore). = 1981. = Vol. 60, № 1. = P. 14-24.