

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1995

УДК 616.43/.45-007.17-008.6-084.3

П. С. Ветшев, Г. А. Мельниченко, Н. С. Кузнецов, Т. И. Романцова, О. В. Ройк

СЛУЧАЙ СИНДРОМА СИПЛА

Кафедра факультетской хирургии (зав. — проф. Н. М. Кузин), кафедра эндокринологии (зав. — акад. РАМН И. И. Дедов) ММА им. И. М. Сеченова

В последние годы все большее внимание исследователей привлекает изучение множественных эндокринных неоплазий (МЭН) — неопластических синдромов с поражением двух эндокринных желез и более. В различных сочетаниях наиболее часто встречаются новообразования паращитовидных, щитовидной и поджелудочной желез, гипофиза, надпочечников. Источником опухолей являются ткани с эмбриологически общим нейроэктодермальным происхождением, относящиеся к АПУД-системе. К настоящему времени существует три хорошо очерченных типа МЭН: МЭН I, наиболее важными компонентами которого являются опухоли паращитовидных желез (в 80% случаев), гипофиза (75%) и поджелудочной железы (65%); МЭН IIА — медуллярная карцинома щитовидной железы (97%), гиперпаратиреоз (50%) и феохромоцитомы (30%); МЭН IIБ — множественные невриномы слизистых оболочек (100%), медуллярная карцинома щитовидной железы (90%), марфаноидная внешность (65%) и феохромоцитомы (45%) [4].

Описания наблюдений синдрома Сиппла — сочетание хромфинномы и медуллярного рака щитовидной железы — встречаются достаточно часто как в отечественной, так и в зарубежной литературе [1-6]. Неоднократно подчеркивалось, что синдром обусловлен наличием аутосомного доминантного гена с высокой пенетрантностью [1, 3, 6]. Однако, на наш взгляд, сбору семейного анамнеза и необходимости обследования родственников пациентов не всегда уделяется должное внимание.

Приводим клиническое наблюдение МЭН IIА (синдром Сиппла).

Больная Д., 40 лет, поступила в клинику 03.02.94 с жалобами на общую слабость, приступы головной боли, сопровождающиеся повышением артериального давления до 240/120 мм рт.ст., сердцебиением, дрожанием тела, потливостью. Из семейного анамнеза: отец пациентки умер в 45 лет предположительно от инфаркта миокарда, мать и две сестры здоровы. Один из братьев умер в раннем детском возрасте (причина смерти неизвестна), второму брату 35 лет, страдает артериальной гипертензией неясного генеза. Из анамнеза заболевания: в 1985 г. больная впервые стала отмечать появление слабости, потливости, приступов учащенного сердцебиения. При обследовании выявлено узловое образование щитовидной железы, по поводу которого была произведена субтотальная тиреоидэктомия. Гистологическое заключение: медуллярная карцинома. После операции проведена лучевая терапия на область щитовидной железы. В течение длительного времени больная за медицинской помощью не обращалась. С 1989 г. самочувствие резко ухудшилось, стали беспокоить вышеуказанные приступы, прием гипотензивных препаратов существенного эффекта не давал.

При поступлении общее состояние больной удовлетворительное. Обращал на себя внимание марфаноидный хабитус — астенический тип телосложения, масса 65 кг при росте 162 см, кифоз, длинные худые конечности, а также пальцы рук и ног; сниженный тонус скелетной мускулатуры. По остальным органам патологических изменений не выявлено. Артериальное давление вне приступа 150/100 мм. рт. ст., пульс 98 в минуту. Общий и биохимический анализы крови без откло-

нений. На ЭКГ ритм синусовый, 100 в минуту, горизонтальная электрическая ось сердца, гипертрофия левого желудочка.

Суточная экскреция катехоламинов: адреналин 876,3 нмоль/сут (норма 2,7 — 188,4 нмоль/сут), норадреналин 3492,8 нмоль/сут (норма 0-481,1 нмоль/сут), ванillyлминдальная кислота 50,3 мкмоль/сут (норма 2,7-37,7 мкмоль/сут), дофамин 2385,4 нмоль/сут (норма 121,4-2425,2 нмоль/сут), ДОФА 959,2 нмоль/сут (норма 7,4 — 804,4 нмоль/сут), гомованилиновая кислота 57,0 мкмоль/сут (норма 1,52-26,3 мкмоль/сут).

Ультразвуковое исследование: в области верхнего полюса правой почки выявляются три гиперэхогенных образования диаметром 48, 26, 28 мм; в проекции левого надпочечника два гипоэхогенных образования с четкими контурами диаметром 40 и 15 мм. Заключение: двусторонние объемные образования надпочечников. Данные ультразвукового исследования были полностью подтверждены результатами магнитно-резонансной и компьютерной томографии надпочечников. Сканирование тела радиоактивным ¹³¹I — данных, свидетельствующих о метастатическом поражении органов, не получено.

24.03.94 больной выполнена операция: двусторонняя адреналэктомия, удаление гормонально-активных опухолей надпочечников. Доступ — срединная лапаротомия. Гистологическое заключение: феохромобластома. Послеоперационное течение без осложнений.

После операции скорректирована заместительная терапия. На фоне приема преднизолона 10 мг/сут, кортинефа 0,05 мг/сут артериальное давление стабильно в пределах 120-115/80 мм рт.ст. В беседе с больной даны строгие рекомендации о необходимости обследования родственников по линии отца.

При анализе большого количества наблюдений МЭН II установлено, что феохромоцитому диагностируют первично только у 10% больных, у 50% — при обследовании по поводу медуллярного рака и у 40% — на поздних стадиях неоплазии [5]. Целью нашей работы является привлечение внимания практических врачей к необходимости уточнения состояния других эндокринных органов при выявлении медуллярной карциномы щитовидной железы, тщательного диспансерного наблюдения больных, а также активного обследования родственников пробандов для наиболее ранней диагностики заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мельниченко Г. А., Некрасова Л. В., Казеев К. Н., Керман В. И. // Пробл. эндокринологии. — 1975. — № 4. — С. 40-42.
2. Пачес И. Я., Пронн Р. М. Рак щитовидной железы. — М., 1984. — С. 67-68.
3. Conwin M. D. // Surg. Gynec. Obstet. — 1974. — Vol. 38. — P. 453.
4. Defos L. J., Gatherwood B. D. Basic and Clinical Endocrinology. — 3-d Ed. // Ed. F. S. Greenspan. — Norwalk, 1991. — P. 725-740.
5. Grubner R., Rothmund M. // Dtsch. med. Wschr. — 1987 — Bd 112. — S. 934-937.
6. Keiser H. R., Beaven M. A., Doppa J. // Ann. intern. Med. — 1973. — Vol. 78. — P. 561.

Поступила 06.10.94