

ко—Кушинга и симптомокомплекс гиперкортицизма, является использование иммуномодуляторов. Оптимизация функций иммунокомпетентных клеток иммуностимуляторами позволяет получить более стойкий клинический эффект, значительно сократить сроки лечения, улучшить качество жизни пациентов, значительно снизить смертность таких больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андропова Т. М., Пинегин Б. И. // Мед. картотека. — 1999. — № 1. — С. 23—25.
2. Борисова А. М., Артемова О. П., Заболотникова О. Д. // Иммунология. — 1996. — № 2. — С. 58—61.
3. Галактионов В. Г. // Иммунология. — М., 1999. — С. 199—267.
4. Земсков В. М., Земсков А. М. // Там же. — 1996. — № 3. — С. 4—6.
5. Иванов В. Т., Хаитов Р. М., Андропова Т. М., Пинегин Б. В. // Там же. — № 2. — С. 4—6.
6. Клиническая иммунология для врачей / Лесков В. П., Череев А. Н., Горлина Н. К., Новоженев В. Г. — М., 1997. — С. 97—121.
7. Лебедев К. А. Иммунология в клинической практике. — М., 1996. — С. 24—115.
8. Лебедев К. А. Практическая аллергология. — М., 1997. — С. 24—88.
9. Лесков В. П. // Аллергия, астма и клин. иммунол. — 1999. — № 4. — С. 12—25.
10. Манушарова Р. А. // Врач. дело. — 1989. — № 2. — С. 24—27.
11. Мари Х. Самуелз, Роберт Е. Джонс. Секреты эндокринологии. — М., 1998. — С. 164—172; 217—224.
12. Марова Е. И. Руководство по клинической эндокринологии. — СПб, 1996. — С. 60—78; 324—343.
13. Марова Е. И. Нейроэндокринология. — М., 1999. — С. 81—145.
14. Першин Б. Б. Стресс, вторичные иммунодефициты и заболеваемость. — М., 1994. — С. 78—88; 93—116; 131—176.
15. Пищулин А. А., Удовиченко О. В. // Пробл. репродукции. — 1995. — № 3. — С. 17—22.
16. Струков А. И., Серов В. В. // Патологическая анатомия. — М., 1993. — С. 152—164.
17. Хаитов Р. М., Пинегин Б. В. // Иммунология. — 1999. — № 1. — С. 14—17.
18. Ширинский В. С., Старостина Н. М. и др. // Мед. иммунол. — 2000. — Т. 2, № 1. — С. 17—21.
19. Шабленко С. М. // Врач. дело. — 1989. — № 2. — С. 95—97.
20. Harbour D. V., Bialock J. E. // Progr. Neuro-endocrinol. Immunol. — 1989. — Vol. 2, N 2. — P. 55—63.
21. Keith L. Parker, Bernard P. Schimmer // Endocr. Rev. — 1997. — Vol. 18, N 3. — P. 361—377.

Поступила 04 07 2000

◆ ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ. 2002

УДК 616.45-006.488-036.87-036.1

Н. С. Кузнецов, Д. Г. Бельцевич, Л. В. Куратов, М. А. Лысенко, В. Н. Сморгонь

РЕЦИДИВ ФЕОХРОМОЦИТОМЫ У БОЛЬНОЙ С СИНДРОМОМ МНОЖЕСТВЕННОЙ ЭНДОКРИННОЙ НЕОПЛАЗИИ ТИПА ПА

Эндокринологический научный центр (дир. — акад. РАМН И. И. Дедов) РАМН, Москва

Сочетание медуллярного рака щитовидной железы, феохромоцитомы и гиперплазии или опухоли околощитовидных желез относят к типу Па синдрома множественной эндокринной неоплазии (МЭН Па, синдром Сиппла). В диагностике и лечении этого заболевания существует ряд особенностей и типичных ошибок, вызванных отличием семейного характера поражения от спорадических форм феохромоцитомы и медуллярного рака щитовидной железы. Для их осведомления мы предлагаем следующее клиническое наблюдение.

Больная П., 37 лет, поступила в ЭНЦ РАМН в сентябре 2000 г. с жалобами на кратковременные (до 5—10 мин) приступы подъема АД до 240/120 мм рт. ст., купирующиеся самостоятельно, сопровождающиеся головной болью, бледностью кожных покровов, беспричинным страхом, ощущением внутренней дрожи, профузным потоотделением. Частота приступов от 2 до 3 раз в месяц. Факторов, провоцирующих криз, больная не отмечает. При активном расспросе выявлены жалобы на головокружение при ортостатических нагрузках (вне приступов), хронические запоры.

Анамнез заболевания: в 1982 г. в возрасте 19 лет отмечались аналогичные приступы повышения АД до 260/120 мм рт. ст., сопровождающиеся бледностью, беспричинным страхом, ощущением внутренней дрожи. Только через 3 года больная обследована в ЭНЦ РАМН, поставлен диагноз феохромоцитомы правого надпочечника диаметром 4 см. 20.11.85 произведена операция: правосторонняя люмботомия, энуклеация опухоли правого надпочечника. При гистологическом исследовании выявлена феохромобластома правого надпочечника диаметром 5,5 см, солидного строения. Послеоперационный период протекал гладко, повышения АД не отмечалось. Тогда же, в 1985 г., при обследовании поставлен диагноз правостороннего узлового зоба, размер образования по данным УЗИ не превышал 1 см, дальнейшее обследование не проводилось. В течение 15 лет самочувствие больной удовлетворительное, имеет 2 детей 5 лет (раз-

нойщевые близнецы). С марта 2000 г. отмечает появление вышеуказанной симптоматики. Больная (по специальности врач-хирург) незамедлительно обратилась в ЭНЦ РАМН.

Семейный анамнез: отец больной в 1968 г. оперирован во Владикавказе по поводу феохромоцитомы правого надпочечника. В 1987 г. 2 тетке больной со стороны отца были оперированы по поводу опухолей надпочечников, сопровождавшихся повышением АД. Более подробное обследование в отношении родственников со стороны отца не проводилось.

При обследовании: общий анализ крови, биохимическое исследование крови, общий анализ мочи, коагулограмма без отклонений от нормы. Рентгенологическое исследование легких без особенностей. На ЭКГ патологических изменений не выявлено.

При гормональном исследовании: содержание катехоламинов (адреналина, норадреналина, ванилилминдальной кислоты) в суточной моче в пределах нормы (за время госпитализации приступов повышения АД не отмечено, провокационные пробы не проводили), паратгормона 43 пг/мл (норма до 70 пг/мл), базального кальцитонина 241,2 пг/мл (норма до 10 пг/мл), стимулированного (после введения глюконата кальция) 782,6 пг/мл, уровень ионизированного и общего кальция в пределах нормы.

При проведении МРТ надпочечников в проекции правого надпочечника отмечается полициклическая опухоль размером 3,5×3×3,2 см, неоднородной структуры, в проекции левого надпочечника — опухоль размером 1,5×2,0×1,8 см. При УЗИ надпочечников в проекции правого надпочечника определяется гипозоногенная опухоль размером 3,4×2,9 см с четкими, неровными контурами, с жидкостной зоной диаметром до 5 мм, в проекции левого надпочечника — округлое образование пониженной эхогенности диаметром 1,8 см, располагающееся в воротах селезенки.

При УЗИ щитовидной железы — справа в среднем сегменте/верхнем полюсе и слева в среднем сегменте по задней поверхности выявлены гипозоногенные участки неоднородной структуры с нечеткими контурами, с мелкими точечными гиперэхоген-

ными зонами, диаметром справа 1,5 см, слева 2,2 см, оба узла с повышенной интранодулярной васкуляризацией при цветном доплеровском картировании кровотока. Увеличения регионарных лимфатических узлов не отмечено. Околощитовидные железы в типичных местах не определяются.

Цитологическое исследование пунктата из узлов щитовидной железы: при дополнительном использовании окраски на амилоид материал допустим в отношении медуллярного рака щитовидной железы.

Предоперационный диагноз: синдром МЭН IIa, проявляющийся двусторонними феохромоцитомами обоих надпочечников (справа — рецидив опухоли), симптоматической артериальной гипертензией пароксизмального типа; первично-множественным медуллярным раком щитовидной железы T4NXM0. 03.10.2000 выполнена операция: тотальная адrenalectомия с опухолями и удалением паранефральной клетчатки из попеременного внебрюшинного бокового доступа: правосторонняя торакофренотомия в девятом межреберье и левосторонняя люмботомия в одиннадцатом межреберье. Из особенностей операции: справа отмечался выраженный рубцовый процесс, потребовавший большего времени на этапе выделения опухоли. Время выделения опухоли (от начала пальпации опухоли до пережатия центральной надпочечниковой вены) справа составило 29 мин, слева — 14 мин. В остальном течение операции типично для хромаффинных опухолей: отмечались приступообразные подъемы АД при выделении опухоли справа до 255/130 мм рт. ст. со снижением АД до 90/55 мм рт. ст. в течение 10 мин после перевязки центральной вены правого надпочечника, подъемы АД при выделении опухоли левого надпочечника были меньшими по амплитуде (максимально до 220/110 мм рт. ст.), последующая гипотония была более глубокой и продолжительной (минимальное снижение АД до 60/20 мм рт. ст.) в течение 25 мин, после чего АД стабилизировалось на уровне 95/55—60 мм рт. ст. Основным препаратом для интраоперационного контроля АД являлся α -блокатор реджитин, для коррекции синусовой тахикардии и нарушений ритма использовали обзидан. Следовую гипотонию корректировали комбинированно возмещением потерь объема циркулирующей крови и введением вазопрессоров (стероиды, мезатон). Послеоперационный период протекал гладко. В раннем послеоперационном периоде коррекцию надпочечниковой недостаточности осуществляли парентеральным введением гидрокортизона с последующим переводом на пероральные препараты (кортеф).

16.10.2000 выполнена экстрафасциальная тиреоидэктомия, центральная лимфаденэктомия (удаление паратрахеальной клетчатки с лимфатическими узлами). При ревизии боковых треугольников шеи и срочном гистологическом исследовании части лимфатических узлов выявлена картина гистиоцитоза лимфоидной ткани. Послеоперационное течение гладкое.

Гистологическое исследование: в удаленных препаратах надпочечников справа отмечались мультицентрические феохромоцитомы ацинарно-перидитарного типа с малигнизацией и ростом в околонадпочечниковую клетчатку, слева — феохромобластома солидного строения (справа — 2 узла, слева — 4 узла размером от 0,5 до 3,5 см). При гистологическом исследовании щитовидной железы выявлена картина двустороннего С-клеточного рака с инвазивным ростом в ткань обеих долей и капсулу доли справа. В удаленной паратрахеальной клетчатке, участках клетчатки боковых треугольников шеи данных, свидетельствующих о метастатическом поражении, не получено.

В послеоперационном периоде достигнута компенсация на фоне приема левотироксина (125 мкг/сут) и кортефа (30 мг/сут). Клинических и лабораторных явлений тиреоидной и надпочечниковой недостаточности нет.

При проведении генетического исследования крови больной П. выявлена мутация TGC → CGC в 634-м кодоне 11-го экзона RET-протоонкогена хромосомы 10. Генетическое исследование крови детей больной в работе.

При обследовании 64-летнего отца пациентки при УЗИ щитовидной железы справа в среднем сегменте/верхнем полюсе и слева в среднем сегменте/нижнем полюсе выявлены гипозоногенные участки неоднородной структуры с нечеткими контурами, с мелкими точечными гиперэхогенными зонами диаметром справа 2,5 см, слева 2,1 см, оба узла с повышенной интранодулярной васкуляризацией при цветном доплеровском картировании кровотока. Справа и слева медиальнее сосудистых пучков шеи отмечаются увеличенные лимфатические узлы от 5 до 18 мм, закругленной формы, пониженной эхогенности, с неоднородной внутренней структурой. Паратрахеально справа и над средней третью правой ключицы аналогичные образования диаметром 9 и 18 мм. Околощитовидные железы в типичных местах не определяются. Заключение: первично-множественный медуллярный (с учетом анамнеза) рак щитовидной железы с множественными метастазами в паратрахеальную клетчатку и клетчатку боковых треугольников шеи. При рентгенографии легких клетчатку в верхней доле отмечается затемнение диаметром 2 см с размытыми контурами неправильной формы. Заключение: метастаз медуллярного рака щитовидной железы в верхнюю долю правого легкого. Уровень базального кальцитонина 288 пг/мл, стимулированного — более 3000 пг/мл. УЗИ надпочечников: правый не определяется, в проекции верхнего полюса левой почки выявляется гипозоногенная опухоль диаметром 2,5 см. Заключение: феохромоцитома левого надпочечника (с учетом анамнестических данных). На момент обследования у больного АД стабильное, 130/80 мм рт. ст., не отмечается симптомов, подозрительных в плане гипертензивных приступов. Учитывая распространенность процесса, случай признан инкурабельным. У сестер отца, со слов больной, визуально определяемые опухоли щитовидной железы.

Повторное обследование больной П. в июне 2001 г.: самочувствие хорошее, активна, трудоспособна. Уровень базального кальцитонина через 9 мес после операции 5 пг/мл, стимулированного — 40,2 пг/мл. При проведении рентгенографии легких, МРТ брюшной полости, головного мозга, скинтиграфии костей данных, свидетельствующих об отдаленных метастазах, не выявлено. При УЗИ щитовидной железы и зон регионарного лимфооттока патологических изменений не отмечено. Учитывая 4-кратное повышение уровня стимулированного кальцитонина, 17.07.01 произведено футлярно-фасциальное удаление клетчатки и лимфатических узлов левого бокового треугольника шеи, вторым этапом 08.10.01 — правого бокового треугольника шеи. При гистологическом исследовании удаленных препаратов данных, указывающих на метастатический процесс, не получено. После операции уровень базального и стимулированного кальцитонина в пределах нормы (< 2 пг/мл).

Учитывая генетическое поражение мозгового слоя надпочечника, органосохраняющие операции на надпочечниках при МЭН II приводят, по нашим данным, к истинному рецидиву опухоли. При отсутствии выявляемой топическими методами опухоли щитовидной железы лечение медуллярного рака у больных с МЭН II должно носить преимущественно профилактический характер: тиреоидэктомия в любом возрасте при генетической верификации синдрома, регионарная лимфаденэктомия при повышении базального или стимулированного уровня кальцитонина после тиреоидэктомии. Всем больным с феохромоцитомой или медуллярным раком должно проводиться комплексное обследование на принадлежность к синдрому МЭН IIa.

Поступила 16.12.01

© О. А. МАЛИЕВСКИЙ, 2002

УДК 616.441-007.21

О. А. Малиевский

ГЕМИАГЕНЕЗИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ: ОПИСАНИЕ ТРЕХ НАБЛЮДЕНИЙ

Кафедра детских болезней № 1 (зав. — проф. Э. Н. Ахмадеева) Башкирского государственного медицинского университета

Нарушения гисто- или органогенеза приводят к разнообразным врожденным порокам развития щитовидной железы, одним из вариантов которых является ее гемиагенез [1—3]. В 80% случаев отсутствует левая доля, у 50% пациентов наблюдается также отсутствие перешейка [3]. При эхографии тиреоидная ткань обна-

руживается в типичном месте только в проекции одной из долей, объем которой, как правило, увеличен, но не превышает нормативных значений для суммарного объема щитовидной железы [2].

Как правило, гемиагенез щитовидной железы чаще встречается у здоровых лиц как случайная находка и не сопровожда-