

нально-обменные нарушения лежат в основе клинической картины болезни, в которой нередко доминируют нарушения нервно-психического характера, обусловленные особой чувствительностью нервных клеток головного мозга к недостатку глюкозы.

Диагностика заболевания представляет большие трудности. Период от появления первых клинических симптомов до установления правильного диагноза колеблется от 2 до 20 лет [2]. Длительное время в связи с общим характером симптомов больные наблюдаются у терапевтов, невропатологов, психиатров с диагнозами эпилепсии, неврозов, психозов, органических поражений головного мозга и т. д. Это происходит в основном в тех случаях, когда на протяжении 2—3 лет болезни, сопровождающейся явными приступами гипогликемии, у больных не исследуется содержание сахара в крови, не говоря о проведении специальных проб, применяемых для распознавания инсулиномы [5], или же взятие крови производится вне периодов приступов при отсутствии гипогликемии.

Опыт лечения больных инсулиномами подтверждает существующие мнения о разнообразии клинических проявлений заболевания [4]. Но тем не менее есть наиболее характерные признаки, объединенные триадой Уиппла: а) развитие нейропсихических нарушений с потерей сознания наотмаш или после физической нагрузки; б) гипогликемия ниже (40 мг%, 2,22 ммоль/л) во время приступа; в) быстрое купирование приступа внутривенным введением глюкозы или приемом сахара [3].

В связи с разнообразием клиники, редкостью описываемой болезни, трудностью диагностики представляет интерес описание каждого клинического наблюдения.

Приводим собственное наблюдение.

Больной С., 38 лет, поступил в эндокринологическое отделение областной больницы 6.06.89 с жалобами на приступы потери сознания, возникающие в ранние утренние часы или в ночное время, сопровождающиеся судорожным подергиванием конечностей, психоэмоциональным возбуждением, непроизвольным мочеиспусканием. Из анамнеза: с 1984 г. у больного отмечались запоры по 2—3 дня с последующим развитием абстиненции. Последние 2 года, в основном после приема алкоголя, стали отмечаться состояния, характеризующиеся утратой сознания и генерализованными судорожными приступами. Больной неоднократно лечился стационарно в наркологическом диспансере, обследовался в нейрохирургическом отделении с подозрением на объемный процесс головного мозга. Так как в клинической картине преобладали серии генерализованных припадков с сумеречным расстройством сознания, дезориентацией, эпизодами возбуждения и галлюцинациями, с диагнозом: энцефалопатия с эпилептиформным, алкогольный делирий, он был переведен в психиатрическую больницу, где подобные состояния повторялись в ранние утренние часы. При этом впервые было обращено внимание на показатели углеводного обмена. Гликемический профиль: 1,4—2,5—6,9 ммоль/л.

В связи с подозрением на инсулиному больной был переведен в эндокринологическое отделение областной больницы. При поступлении состояние удовлетворительное, питания повышенного (рост 180 см, масса 96 кг), кожные покровы бледные, частота сердечного сокращения 80 в минуту, АД 120/80 мм рт. ст. Больной на вопросы отвечает односложно, темп мышления замедлен, взгляд фиксирован в одной точке, мимика бедная.

Клинический анализ крови и биохимические показатели не изменены. В анализах мочи однократно выявлена протеинурия 0,089 г/сут. Колебания гликемии в дневное время — 2,0—5,7 ммоль/л, в ночные часы — 1,6—5,5 ммоль/л. ЭЭГ — диффузные изменения биоэлектрической активности с элементами вовлеченности стволовых структур. В динамике на ЭЭГ — диффузное снижение функции мозга, повышение активности срединных структур по эпитипу. Ультразвуковое исследование печени, желчного пузыря, поджелудочной железы без патологии.

Через час от начала пробы с голоданием у больного начался приступ судорог с потерей сознания и непроизвольным мочеиспусканием (сахар крови 1,7 ммоль/л). Обращало внимание нарастание тяжести приступов и возрастающее количество глюкозы (до 120 мл 40 % раствора), необходимой для их купирования. Больной был выписан 5.07.89 с рекомендациями частого дробного питания, на фоне которого отмечена прибавка массы на 20 кг.

Повторная госпитализация для оперативного лечения — 17.08.89, а 25.08 у больного удалена опухоль (диаметр 1,5 см) в области головки поджелудочной железы. (Оперировал доктор мед. наук К. Н. Казеев, ассистент — хирург областной больницы Н. А. Козлова).

При гистологическом исследовании обнаружены солидно-трабекулярные комплексы, разделенные прослойками соединительной ткани, клетки мономорфные с базофильной цитоплазмой, округлыми темными ядрами с многочисленными ядрышками, в фиброзной строме местами встречаются группы подобных клеток, по краю ткани поджелудочной железы с очаговыми кровоизлияниями, островки Лангерганса разной величины, чаще уменьшены в размерах.

Патологистологическое заключение: инсулинома с умеренным инфильтративным ростом.

Послеоперационный период осложнился панкреатическим свищом, но приступов гипогликемии не отмечалось, значительно уменьшились проявления энцефалопатии.

Таким образом, анализ приведенного случая свидетельствует о том, что клинические признаки инсулиномы могут длительно затушевываться при наличии у больного сопутствующего алкоголизма с проявлениями делирия, алкогольной деменции. Своевременное оперативное лечение может способствовать не только выздоровлению больного, но и его социальной адаптации. Энцефалопатия при сочетании инсулиномы и алкоголизма может носить смешанный характер.

ЛИТЕРАТУРА

1. Берменер П. Б. и др. // Клин. мед. — 1984. — № 4. — С. 135—136.
2. Гервасиев В. Б., Егорова И. А. // Хирургия. — 1983. — № 11. — С. 62—65.
3. Калинин А. П., Радбиль О. С., Нурманбетов А. Н. // Пробл. эндокринологии. — 1986. — № 2. — С. 40—46.
4. Карпенко В. Г., Левин Ю. В. // Хирургия. — 1984. — № 6. — С. 3—6.
5. Марков И. Н. // Там же. — 1978. — № 9. — С. 23—28.
6. Николаев О. В., Вейнберг Э. Г. Инсулома: (хирургическое лечение). — М., 1968. — С. 10—15.

Поступила 30.01.92

ОБУЧЕНИЕ САМОКОНТРОЛЮ БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЭНДОКРИННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

© А. Н. МАТКОВСКАЯ, 1993

УДК 616.681-007.41-08-036.8

А. Н. Матковская

РОЛЬ СЕМЬИ В ПРОФИЛАКТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ПОСЛЕДСТВИЙ КРИПТОРХИЗМА

Центральный институт усовершенствования врачей, Москва

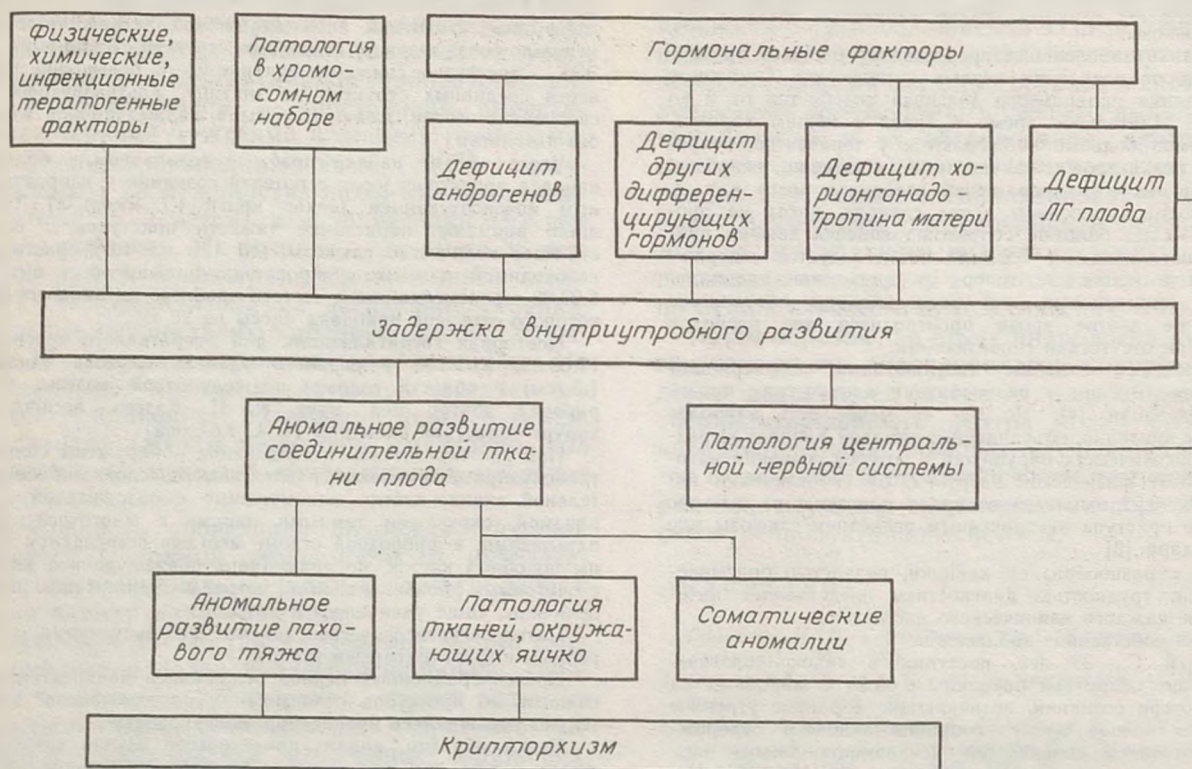
Профилактика и терапия бесплодия являются актуальной социальной задачей. Согласно статистическим данным, в 50 % всех случаев стерильных браков повинны мужчины. Одной из причин мужской стерильности является крипторхизм, так как несвоевременное или неправильное его

лечение приводит к нарушению сперматогенной функции.

Успехи в борьбе с последствиями крипторхизма во многом зависят от ознакомления родителей с основными вопросами клиники, диагностики и лечения крипторхизма.

Раннее выявление заболевания, своевременное обращение

Патогенез аномалий опускания яичек



к врачу-специалисту, начало лечения в возможно более ранние сроки, тщательное соблюдение врачебных предписаний на этапе до излечения крипторхизма у детей являются залогом предупреждения гипогонадизма и бесплодия у взрослых, перенесших в детстве крипторхизм. Решение этих задач невозможно без активности родителей, заинтересованных иметь счастливых детей и здоровых внуков.

На этапе излечения от крипторхизма (после нормализации положения яичек) роль окружения больного не снижается, а возрастает, поскольку ребенок, перенесший крипторхизм, нуждается в наблюдении эндокринолога вплоть до окончания пубертатного периода. Это необходимо для профилактики и коррекции возможных осложнений, таких, как гипогонадизм (недоразвитие яичек) и его проявлений в виде недоразвития наружных половых органов, слабого развития вторичных половых признаков (оволосения на лице и теле, омушествования голоса, телосложения и т. д.).

Подростки и мужчины, нуждающиеся в заместительной терапии мужскими половыми гормонами, нередко тяжело переживают свою «неполноценность», несмотря на то что при помощи препаратов удается добиться достаточного развития половых органов, вторичных половых признаков и даже достаточной интенсивности либидо. Неуверенность в своих силах лишает их жизнь полноты, рождает комплекс неполноценности. Преодолеть это состояние труднее, чем не дать ему возникнуть. Последнюю проблему поможет преодолеть чуткое умелое окружение больного.

И совершенно особую роль приобретает окружение мужчины, перенесшего крипторхизм и страдающего бесплодием, при выборе спутницы жизни.

Будущей свекрови желательно подавить в себе неприязнь к планируемой невестке, если она уже имеет ребенка. Если сын, перенесший крипторхизм, женился на девушке и в браке нет детей, не следует концентрировать усилия на обследовании только невестки. Более целесообразно обратиться за помощью в учреждение, занимающееся «искусственным осеменением».

Для ознакомления населения с проблемой крипторхизма приводим краткие сведения о патогенезе (схема 1), клинике, диагностике (схема 2) и лечении заболевания.

В среднем частота данного заболевания составляет от 0,18 до 3,6 %.

Термин «крипторхизм» происходит от слов *criptos* — скрытый, *orchis* — яичко. Под этим термином понимают расположение яичка вне мошонки, причем неполную миграцию

яичек (тестикул) принято называть ретенцией, а неправильное опускание, когда яичко уходит со своего обычного пути, — эктопией. Для обозначения подвижного, расположенного в паху яичка, которое может быть с легкостью перемещено исследующей рукой в мошонку, употребляется термин «ложный крипторхизм».

Клиника

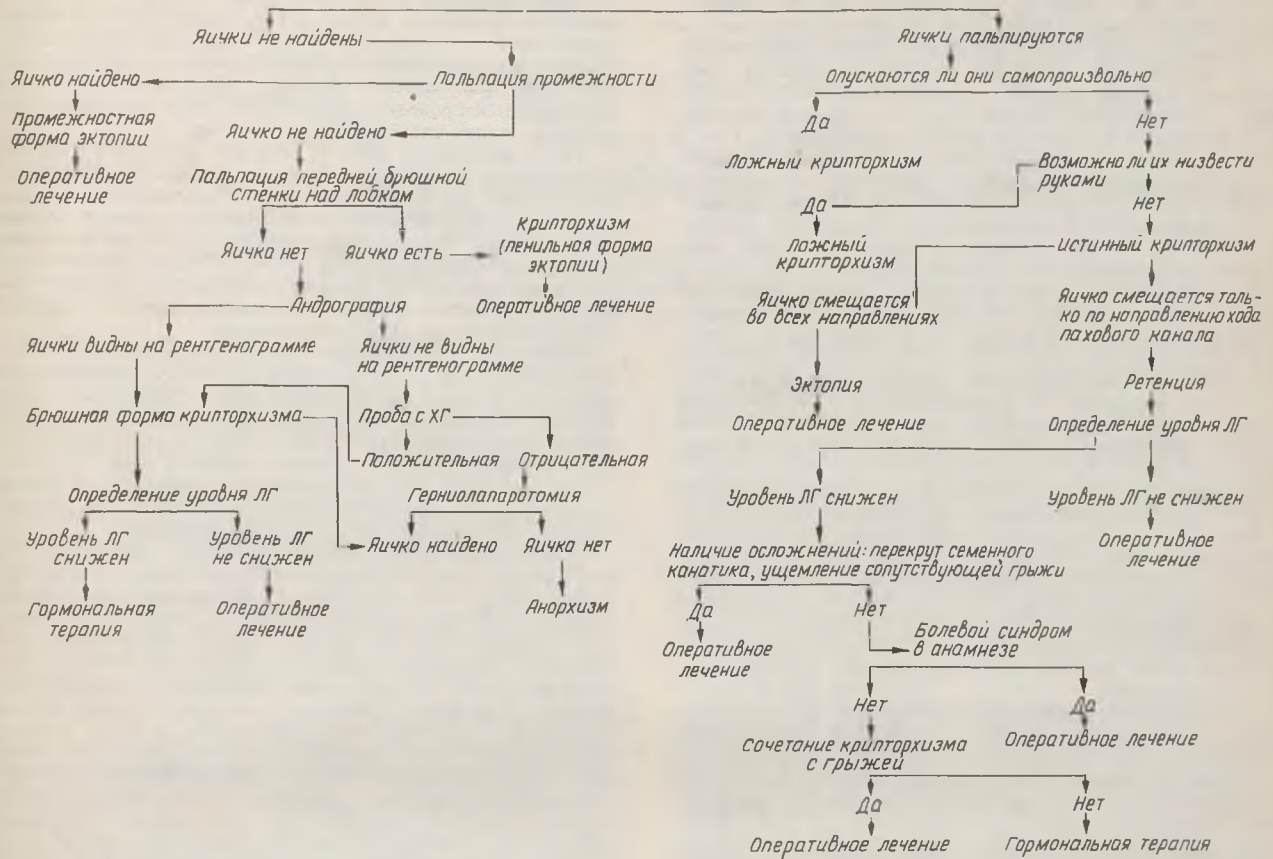
Основным симптомом крипторхизма является дистопия яичек, расположение их вне мошонки. Дистопическое расположение яичек нередко сопровождается их повреждением. Повреждение яичек у больных крипторхизмом в определенном проценте случаев представляет собой врожденную дисгенезию гонад. В тех случаях, когда задержанное яичко не является дисгенетическим, само расположение вне мошонки со временем приводит к развитию в нем дегенеративных изменений. С возрастом появляется фиброзирование интерстициальной ткани. Фиброзу и гиалинозу подвергаются и семенные каналы. Дифференциация семенного эпителия в неопущенных тестикулах нарушается. Причиной повреждения задержанных тестикул считают прежде всего их дисгенезию (изначально недоразвитые яички) и аутоиммунный процесс, развившийся вследствие нарушения целостности иммунологических барьеров, что имеет место при расположении яичка вне мошонки. Особенно ярко выражено повреждение яичек у больных, в анамнезе которых отмечены боли в области задержанного яичка. Вышеперечисленные повреждающие факторы приводят к тому, что неопустившиеся яички остаются недоразвитыми, уменьшенными в размере.

Морфологические изменения в задержанных тестикулах заметны уже с рождения. К 5—7 годам они зачастую становятся необратимыми. У больных крипторхизмом прежде всего страдает сперматогенная (репродуктивная) функция. Несвоевременное лечение приводит к бесплодию в 70 % случаев, особенно при двусторонней форме крипторхизма. Постепенно нарушается и андрогенная функция неопущенных тестикул. Таким образом, поражение тестикулярной ткани при крипторхизме затрагивает обе функции яичек: репродуктивную и гормональную.

Недоразвитой, маленькой остается мошонка. При одностороннем крипторхизме половина мошонки на стороне задержанного яичка меньше по размеру, чем другая половина. Шов мошонки при этом смещен в сторону задержанного яичка (симптом Томашевского).

Жалобы: отсутствие яичек в мошонке

Пальпация области пахового канала



Крипторхизм представляет собой аномалию внутриутробного развития, точнее, симптом задержки внутриутробного развития. У таких больных нередко наблюдаются и другие врожденные аномалии. Наиболее часто встречаются следующие: расширенное переносье, варусная девиация мизинца, эпикантус, узкое небо, диспластичные ушные раковины, неправильный прикус, поперечная ладонная складка, положительный и касательный метакарпальные симптомы, патология грудной клетки, искривление позвоночника, пупочная грыжа, паховая грыжа, патология формы черепа, антимонголоидный разрез глаз, врожденный экзофтальм, патология мочевыделительной системы. Реже наблюдаются врожденный вывих бедра, врожденные пороки сердца, атрезия анального отверстия, гипоплазия мышц живота, врожденная глухонмота. Крипторхизм является одним из характерных симптомов ложного мужского гермафродитизма, частым, хотя и необязательным симптомом любого из известных хромосомных заболеваний.

У 83,3 % больных крипторхизмом имеют место те или иные отклонения от нормального развития ЦНС, достоверно чаще, чем у здоровых мальчиков, встречается тучность.

К проявлениям врожденной аномалии ЦНС можно отнести также наблюдаемую у части больных крипторхизмом патологию гонадотропной функции гипоталамо-гипофизарной системы, а именно снижение экскреции лютеинизирующего гормона (ЛГ).

Суммируя все сказанное выше, можно отметить, что крипторхизм имеет следующие клинические проявления: 1) диспластические симптомы со стороны различных органов; 2) патологию ЦНС и как ее следствие ожирение и патологию гонадотропной функции в виде снижения экскреции ЛГ; 3) аномалии процесса опускания тестикул (ретенция и эктопия), сопровождающиеся их прогрессирующей с возрастом дегенерацией.

Лечение

Существуют два способа лечения больных крипторхизмом: оперативный и гормональный.

Хирургическое лечение (орхиопексия) преследует цель опустить яичко в мошонку и тем самым предотвратить прогрессирование дегенеративных изменений, связанных с его аномальным расположением.

С целью гормональной терапии при крипторхизме применяют гонадотропные гормоны — отечественные и зарубежные препараты хорионического гонадотропина (ХГ): хориогонин, гонадотропин хорионический, профази, а также гонадотропины гипофизарного происхождения (префизон). Биологический эффект названных гормонов близок эффекту ЛГ, необходимого для нормального роста и развития яичка.

В последующие годы появились сообщения об успешном интраназальном применении криптокура (гонадотропин-рилизинг-гормон) для лечения крипторхизма.

Как показали исследования последних десятилетий, у большей части больных крипторхизмом уровень ЛГ снижен. Именно дефицит ЛГ и обуславливает эффективность гормональной терапии крипторхизма. Действительно, гормональная терапия эффективна только у больных со сниженным уровнем собственного гормона.

Механизм низводящего яичко действия ХГ долгое время оставался невыясненным. Некоторый свет на эту проблему пролили работы М. Т. Георгиевой и А. Н. Матковской, показавших, что препарат способствует разрыхлению и ослизнению (за счет накопления мукополисахаридов) соединительной ткани пахового канала, что облегчает процесс опускания яичка.

Согласно рекомендациям ВОЗ (1973), ХГ назначают в следующих разовых дозах: детям от 2 мес до 2 лет — 250 МЕ, от 3 до 5 лет — 500 МЕ, от 6 лет и старше — 1000 МЕ. Препарат вводят внутримышечно 2 раза в неделю в течение 5 нед подряд. Повторный курс проводят через 8 нед.

Применение больших доз нередко приводит к осложнениям в виде преждевременного появления признаков полового созревания (вторичного полового оволосения, увеличения полового члена), длительных эрекций, болей в области задержанных яичек, ускорения дифференцировки костей.

Помимо внутримышечного, существует и внутрипаховый (локальный) способ введения ХГ, разработанный М. Т. Георгиевой.

При применении этого метода препарат вводят транскутанно длинной тонкой иглой в область пахового канала. Разовая доза ХГ — 600—750 МЕ. Курсовая доза при одностороннем крипторхизме — 1800—2250 МЕ, при двусторонней задержке яичек — 3600—4500 МЕ. Таким образом, при местном методе введения ХГ требуется значительно меньшая доза препарата, чем при классическом внутримышечном способе, и курс лечения короче. Кроме того, при местном введении ХГ не наблюдается побочного действия препарата.

Работы последних лет показали, что результат лечения во многом зависит от сроков и характера проведенного лечения. В этом отношении представляют интерес данные о состоянии андрогенной и сперматогенной функции яичек у 96 мужчин 18—28 лет, которым в детском возрасте было проведено лечение по поводу крипторхизма.

У большинства мужчин, у которых яички опущены в мошонку в возрасте 8—10 лет, имелись нарушения и андрогенной, и сперматогенной функций, т. е. первичный гипогонадизм.

У лиц, леченных по поводу крипторхизма в возрасте до 7 лет, показатели и андрогенной, и сперматогенной функций оказались лучшими. Эта закономерность характерна как для одностороннего, так и для двустороннего крипторхизма.

Большое значение имеет также факт лечения ХГ. У всех больных крипторхизмом, леченных до орхиопексии ХГ, обнаруживаются лучшие показатели и сперматогенной, и андрогенной функций яичек, т. е. даже в случаях явной неэффективности гормонального лечения, когда больных приходится долечивать оперативно, терапия ХГ — весьма важный фактор профилактики гипогонадизма и бесплодия у больных крипторхизмом. На основании вышесказанного следует рекомендовать шире использовать гормональное лечение больных крипторхизмом.

Для больных крипторхизмом крайне важна диспансеризация, которая осуществляется эндокринологом. Она включает следующие этапы: 1) выявление больных крипторхизмом, 2) лечение, 3) последующее наблюдение вплоть до окончания периода полового созревания и появления сперматогенеза.

Выявлять больных крипторхизмом должны все врачи, проводящие осмотр в родильном доме, поликлинике, детских коллективах. Выявленные больные направляются к эндокринологу. Последний регистрирует больных как ложным, так и истинным крипторхизмом в соответствующую диспансерную карту.

Дети с ложным крипторхизмом, если последний не сочетается с гипогонадизмом, в лечении не нуждаются.

Среди детей с истинным крипторхизмом эндокринолог отбирает больных, нуждающихся в безотлагательном оперативном вмешательстве (1-я группа; больные крипторхизмом, осложненным ущемленной грыжей, перекутом семенного канатика; больные с наличием боли в паху на стороне неопущенного яичка в настоящем или прошлом; больные, имеющие сочетание крипторхизма с клинической грыжей), а также больных, у которых вряд ли можно ожидать эффекта от консервативной терапии (2-я группа; больные с эктопией яичка и ложным мужским гермафродитизмом).

Больные 1-й и 2-й групп получают направление на операцию. После операции они продолжают наблюдаться у эндокринолога. Если поликлиника имеет возможность определять уровень ЛГ в моче или в крови, то больным с низким уровнем названного гормона показано лечение ХГ 2 раза в год в возрастных дозах, указанных выше (см. дозы, рекомендованные ВОЗ в 1973 г.).

Больные с повышенным или нормальным уровнем ЛГ в моче в лечении ХГ не нуждаются.

Если в поликлинике нет возможности определить уровень ЛГ, после операции больные 1-й и 2-й групп получают один пробный курс лечения ХГ в указанных выше возрастных дозах.

Появление в период лечения таких осложнений, как продолжительное напряжение полового члена, болезненные эрекции, покраснение мошонки, оволосение на лобке, свидетельствует о необходимости прекратить лечение. У этих больных в организме достаточное количество собственных гонадотропных гормонов. При отсутствии названных осложнений курсы лечения ХГ повторяют 1—2 раза в год до 10-летнего возраста.

Третью группу составляют больные крипторхизмом, у которых в настоящее время нет показаний для оперативного лечения. Этим детям лечение начинают с введения гонадо-

тропина в возрастных дозах. Неэффективность двух курсов гормонального лечения диктует необходимость направлять больных на оперативное долечивание. Возникновение в период лечения ХГ указанных выше осложнений служит показанием для прекращения гормонального лечения.

Если поликлиника, где наблюдается больной, имеет возможность определять уровень ЛГ в моче, лечение ХГ проводится только в тех случаях, когда уровень ЛГ снижен, во избежание появления вышеуказанных проявлений передозировки препарата (см. лечение больных 1-й и 2-й групп). Не рекомендуется проводить орхиопексию ранее чем через 2 нед после последней инъекции ХГ.

После низведения яичек в мошонку больные 3-й группы наблюдаются у эндокринологов и получают такое же лечение, как больные 1-й и 2-й групп. С 11- до 12,5-летнего возраста лечение не проводится в ожидании периода полового созревания. При отсутствии последнего с 14 до 16—17 лет проводится лечение только ХГ. С 16—17 лет при наличии гипогонадизма применяется заместительная терапия мужскими половыми гормонами (сустанон, омнадрен, тестенат), которые предпочтительно вводить парентерально.

Одной инъекции в месяц сустанона или омнадрена в дозе 1 см³ внутримышечно бывает достаточно для развития вторичных половых признаков и удовлетворительной эрекционной способности даже больным с выраженной андрогенной недостаточностью. Тестенат имеет более короткий период действия и его вводят чаще (1 раз в 2 нед).

До последнего времени практическая медицина не располагала достаточно эффективными средствами для воздействия на нарушенную сперматогенную потенцию.

В последнее время появился препарат из группы так называемых «малых андрогенов» — провирон, который не столько повышает андрогенную насыщенность организма, сколько стимулирует сперматогенез. В оптимальной дозировке препарат не подавляет гипоталамо-гипофизарную функцию. Провирон назначают в дозе 12,5—25 мг/сут в течение 50—60 дней, под контролем спермиограмм, уровня ЛГ и ФСГ в крови каждые 20—30 дней приема препарата. Суточную дозу принимают в 2—3 приема. Больные, получающие провирон, отмечают улучшение потенции, повышение либидо. Если в период лечения провирон не улучшает сперматогенеза или наблюдается подавление уровня ЛГ или ФСГ в крови, то дозу снижают наполовину. Отсутствие улучшения сперматограммы на фоне приема сниженной дозы провирона свидетельствует о его неэффективности и служит показанием для отмены препарата.

Под влиянием провирона наблюдаются значительные сдвиги в состоянии сперматогенеза: увеличивается содержание сперматозоидов в эякуляте, существенно повышается количество активно подвижных сперматозоидов. Лечение неэффективно у больных с выраженным гипогонадизмом и азооспермией. Своевременная диагностика, лечение в оптимальные сроки, обоснованный метод выбора лечения, диспансерное наблюдение и проведение лечения после низведения яичек в мошонку — необходимые меры для профилактики таких последствий крипторхизма, как гипогонадизм и бесплодие.

Роль родителей ребенка, страдающего крипторхизмом, заключается в своевременном выявлении отсутствия яичек в мошонке и немедленном обращении к специалисту — эндокринологу.

В период лечения больного родители должны помнить, что от их исполнительности, педантизма в выполнении назначений врача зависит будущее сына и его потомства.

Список литературы, рекомендуемой по данному вопросу

Георгиева М. Т. Клинически экспериментали проучвания въерху крипторхизма в детската възраст: Автореф. дис. — София, 1969.

Диагностика и лечение крипторхизма у детей: Метод. рекомендации. — М., 1990.

Матковская А. Н. // Педиатрия. — 1989. — № 11. — С. 91—93.

Матковская А. Н., Ибрагимов Г. В., Чуваков Г. И., Куклина Н. И. // Вопросы эндокринологии. — М., 1989. — С. 32—34.

Скородок Л. М., Савченко О. Н., Коган М. Б., Красницкая Л. Н. // Пробл. эндокринологии. — 1984. — № 6. — С. 33—38.

Hedinger Chr. The Histopathology of the Cryptorchid Testis. — München, 1977. — P. 29—37.

Поступила 01.10.92