

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА У ПАЦИЕНТОВ С ГИСТИОЦИТОЗОМ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА

Писарева Е.А.¹, Стребкова Н.А.^{*1},
Калинченко Н.Ю.¹, Карева М.А.¹, Масчан М.А.²,
Петеркова В.А.¹

¹ФГБУ «Эндокринологический научный центр» МЗ РФ; ²ФНКЦ «Детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева», Москва

*e-mail: strnata@rambler.ru

Актуальность. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) — заболевание, в основе которого лежит клональная пролиферация миелоидных дендритных клеток, фенотипически сходных с эпидермальными клетками Лангерганса. Частота ГКЛ составляет 2—6 случаев на 1 млн детского населения. Наиболее часто поражаются кости, кожа, лимфатические узлы. Возможно также поражение ЦНС, в частности гипоталамо-гипофизарной области, с выпадением тропных функций гипофиза. Наиболее часто развивается несахарный диабет (20%), он может быть первым клиническим симптомом ГКЛ (4%), но чаще выявляется в момент или после постановки диагноза.

Клинические случаи. У пациента И. в возрасте 4 лет появились жалобы на полиурию (до 5—6 л) и полидипсию, при обследовании по месту жительства был установлен диагноз — центральный несахарный диабет, назначена терапия десмопрессином с положительным эффектом. В 5 лет мать пациента заметила опухолевидное образование в области лба, при проведении обследования был установлен ГКЛ. Мальчик получил курс химиотерапии. В 7 лет рецидив ГКЛ, проведена химио- и лучевая терапия. С 10 лет отмечаются жалобы на замедление темпов роста, при обследовании в ФГБУ ЭНЦ выявлен СТГ дефицит, вторичный гипокортицизм и вторичный гипотиреоз, назначена заместительная гормональная терапия. При проведении МРТ головного мозга — картина «пустого» турецкого седла.

У пациента М. в возрасте 1 год 7 мес появилось образование в проекции правой скуловой дуги. Установлен диагноз ГКЛ. Проведена химиотерапия, в возрасте 4 лет установлена ремиссия заболевания. В 4 года появились жалобы на полиурию и полидипсию, замедление темпов роста. При обследовании в 5 лет в ФГБУ ЭНЦ отмечается задержка роста (рост=98,7 см, SDS роста=-2,5), в гормональном профиле низкий уровень ИФР-1 (87,7 нг/мл), при проведении пробы с клофелином максимальный выброс СТГ 1,2 нг/мл. Диурез 5 л, с низким удельным весом во всех порциях. При проведении МРТ головного мозга — гипоплазия гипофиза. В ходе проведенного обследования установлен диагноз центральный несахарный диабет, СТГ дефицит. Назначена заместительная терапия десмопрессином и гормоном роста с положительным эффектом.

Вывод. Дети и подростки с установленным диагнозом ГКЛ должны проходить регулярное обследование у эндокринолога, с целью оценки функций гипофиза. У пациентов с диагнозом центральный несахарный диабет неясной этиологии должно проводиться обследование для исключения ГКЛ.

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ МЕМБРАНО-РЕЦЕПТОРНОГО АППАРАТА КЛЕТОК КРОВИ ПРИ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОМ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 2-ГО ТИПА

Потемкин В.В., Францева Е.Ю., Кулаева И.О.,
Микаелян Н.П.

ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет», Москва

e-mail: ninmik@yandex.ru

Цель исследования — провести комплексное исследование функционального состояния мембрано-рецепторного аппарата клеток крови при оксидативном стрессе у больных сахарным диабетом 2-го типа (СД2) путем изучения перекисного окисления липидов (ПОЛ), состояния антиоксидантной защиты (АОЗ), а также активности некоторых мембраносвязанных ферментов.

Материал и методы. У 15 больных с впервые выявленным СД2 и 12 пациентов без нарушений углеводного обмена (контрольная группа) исследовали антиоксидантную активность (АОА) сыворотки крови, показатели ПОЛ — диеновых конъюгатов (ДК), малонового диальдегида (МДА) и гидроперекисей (ГП), концентрацию глюкозы и усвояемость глюкозы мембранами эритроцитов (МЭ), гликирование HbA_{1c}, оценивали показатели энергетического обмена по уровню АТФ, лактата и пирувата и состояния мембраносвязанных ферментов (K⁺, Na⁺-АТФазы и тирозинкиназы по чувствительности клеток к инсулину).

Результаты исследования. Установлено, что у больных с впервые выявленным СД2 усилен синтез активных кислородных метаболитов, о чем свидетельствует высокая концентрация перекисных продуктов, что сопровождается снижением АОА по сравнению с контрольной группой ($p < 0,01$). Установлено снижение концентрации АТФ крови с $563,6 \pm 18,3$ до $394,2 \pm 10,5$ ммоль/л ($p < 0,05$), при резком возрастании концентрации лактата до $2,83 \pm 0,4$ (при $1,14 \pm 0,09$ в контрольной группе ($p < 0,05$)). Установлено, что указанные изменения носят однонаправленный характер у пациентов с впервые выявленным диабетом с ожирением и с нормальной массой тела и не зависят от индекса массы тела. Полагаем, что недостаток АТФ связан со снижением степени утилизации глюкозы клетками ($p < 0,05$), нарушением фосфорилирования глюкозы и недостаточной нагрузкой АТФ. Повышение концентрации лактата и МДА на фоне снижения АОА сыворотки крови свидетельствует о наличии оксидативного стресса. На фоне лечения и нормализации показателей углеводного обмена отмечается снижение концентрации МДА, что указывает на снижение окислительного стресса. Достоверное снижение активности K⁺, Na⁺-АТФазы в мембранах эритроцитов может свидетельствовать о структурной модификации липидного матрикса мембран и нарушении синтеза АТФ. Дефицит АТФ в связи с нарушением фосфорилирования углеводов, а также белков, по-видимому, может способствовать изменению свойств мембрано-рецепторного аппарата и вести к некоторой гипоксии.

Вывод. В основе метаболической недостаточности у больных, с впервые выявленным СД2, лежит угнетение аэробного синтеза АТФ благодаря активации гликолитических процессов, возрастание концентрации лактата и развитие ПОЛ. Увеличение концентрации метаболитов

тов ПОЛ и возрастание уровня лактата свидетельствуют о развитии окислительного стресса. Снижение степени утилизации глюкозы эритроцитами и ингибирование активности K^+ , Na^+ -АТФазы свидетельствуют о снижении чувствительности клеток к инсулину.

ДИФФУЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ У МУЖЧИН: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

Романчишен А.Ф., Волерт В.А., Атабаев А.П.

Кафедра госпитальной хирургии Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии; Санкт-Петербургский центр эндокринной хирургии и онкологии, Санкт-Петербург

e-mail: afromanchishen@mail.ru

Актуальность. Особенности диффузного токсического зоба (ДТЗ) у мужчин в настоящее время изучены мало. В рекомендациях Ассоциации клинических эндокринологов США 2011 г. особенности ДТЗ у мужчин вообще не рассматриваются. Количество мужчин, страдающих ДТЗ, не так давно не превышало 10% от числа пациентов этой группы. Однако в литературе последних десятилетий отмечается рост заболеваемости мужчин ДТЗ. Относительная редкость заболевания сопряжена с поздней его диагностикой, на стадии осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, когда консервативное и хирургическое лечение менее эффективно.

Цель исследования — выявление особенностей клинических проявлений ДТЗ у мужчин и определение рациональной тактики лечения этой группы больных.

Материал и методы. В период с 1980 по 2009 г. в Центре были оперированы 2884 больных ДТЗ (357 (12,4%) мужчин и 2527 (87,6%) женщин, 1:7). До 1980 г. этот показатель составлял 1:13, в период с 1994 по 2009 гг. — 1:5, т.е. количество мужчин, оперированных по поводу ДТЗ, увеличилось в 2,6 раза. Средний возраст оперированных мужчин ($43,2 \pm 1,5$ года) был значительно ($p < 0,05$) меньше, чем у женщин ($47,3 \pm 1,8$ года). При этом возраст начала заболевания у мужчин и женщин практически одинаков ($38,2 \pm 2,5$ и $40,1 \pm 1,4$ года). Длительность болезни до хирургического лечения у мужчин ($2,1 \pm 0,9$ года) была значительно ($p < 0,05$) короче, чем у женщин ($7,2 \pm 1,9$).

Результаты исследования. Частое сердцебиение, подтвержденное ЭКГ, наблюдалось у 349 (97,8%) мужчин, что значительно ($p < 0,05$) чаще, чем у женщин (61,8%). Мерцательная аритмия выявлена у 114 (32,2%) мужчин, что больше, чем у женщин (13,7%). У мужчин в возрасте старше 40 лет этот показатель превысил 52,3%. Сердечная недостаточность имела место у 85 (23,9%) мужчин вскоре после начала заболевания. У 45 (12,8%) мужчин латентно протекающие заболевания сердца декомпенсировались под действием избытка тиреоидных гормонов. Сердечно-сосудистая недостаточность у 117 (38,5%) мужчин пожилого возраста выступала на первый план, что затрудняло диагностику тиреотоксикоза. Пучеглазие различной степени выраженности имело место у 146 (40,9%) мужчин. У женщин офтальмопатия наблюдалась реже ($p < 0,05$) — в 30 (24,8%) наблюдениях. У 144 (40,6%) больных имело место снижение либидо и у 174 (48,9%) — ослабление потенции

при среднем возрасте $40,1 \pm 0,5$ года. ЩЖ у мужчин находилась на шее полностью в 59,4%, имела шейно-грудную локализацию в 40,6%. У женщин ЩЖ располагалась на шее в 65,1%. Тиреотоксикоз у мужчин имел тяжелое и агрессивное течение. Прекращение тиреостатической терапии приводило к быстрому рецидивированию заболевания. Повторные курсы лечения тиреостатиками повышали риск необратимости изменений в мышце сердца. Ранее хирургическое лечение мужчин с применением модифицированной методики Dunhill и Драчинской обеспечивало надежное восстановление жизненно важных функций и выздоровление оперированных мужчин и женщин. После операций транзитный гипопаратиреоз встретился у 4 (1,1%), односторонний парез возвратного нерва — у 2 (0,5%) больных.

Вывод. Течение ДТЗ у мужчин обычно тяжелое и агрессивное, сопровождалось быстрым появлением сердечных осложнений, офтальмопатии, выраженной гиперплазией ЩЖ, распространявшейся за грудину и в ретротрахеальное пространство. После прекращения тиреостатической терапии тиреотоксикоз у мужчин обычно рецидивировал. Своевременное хирургическое лечение с применением модифицированной методики резекции ЩЖ было эффективным, безопасным и надежным способом терапии, обеспечившим выздоровление большинства пациентов.

НОВЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПУНКЦИОННОЙ БИОПСИИ В ДИАГНОСТИКЕ РАКА ШИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ И ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА

Романчишен А.Ф., Гаспарян Э.Г., Зайцева И.В., Гостимский А.В.

Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия; Санкт-Петербургский центр эндокринной хирургии и онкологии; Медицинский центр «Профессор»

e-mail: professor2001@bk.ru

Актуальность. В последние годы продолжается рост тиреоидной патологии, а вместе с тем увеличивается частота рака щитовидной железы (РЩЖ). По современным данным, она достигает 30% среди оперированных по поводу различных заболеваний щитовидной железы. Своевременная диагностика РЩЖ и регионарных метастазов, адекватное проведение лечебных мероприятий позволяют достигнуть хороших результатов. В настоящее время ТАБ не является самым достоверным методом диагностики РЩЖ и его метастазов. В последнее время появились и апробированы в нашей клинике новые возможности распознавания метастазов папиллярного и медулярного РЩЖ в лимфатических узлах шеи с помощью выявления в них нехарактерных белков (тиреоглобулина и кальцитонина), что явилось целью данного исследования.

Материал и методы. В исследование вошли 84 пациента, среди них 73 наблюдения папиллярного рака и 11 — медулярного. Ранее всем больным была выполнена тиреоидэктомия с центральной лимфодиссекцией. В ходе наблюдений при УЗ-контроле у всех лиц была выявлена шейная лимфаденопатия. Нами была выполнена ТАБ лимфатических узлов с последующим цитологическим