

УДК 616.441:616.432:616.458.72-008.61:616.-055.2

РИХСИЕВА Н.Т., УРМАНОВА Ю.М., ХОДЖАЕВА Ф.С.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии МЗ РУз, г. Ташкент, Узбекистан

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА С АКТГ-ЭКТОПИРОВАННЫМ СИНДРОМОМ КУШИНГА

Резюме. Описан редкий случай сочетания первичного гиперпаратиреоза (ПГПТ) с АКТГ-эктопированным синдромом Кушинга у женщины 37 лет. Пациентке поэтапно были выполнены оперативные вмешательства после компенсации общего состояния: двухсторонняя паратиреоидэктомия, через 4 мес. — удаление карциноидной опухоли легкого. Авторами рекомендовано проводить в случае наличия синдрома Кушинга или ПГПТ тщательное исследование пациентов с целью исключения синдромов МЭН-1 и МЭН-2. Кроме того, следует исключить наличие семейных форм заболевания, то есть необходимо проводить обследование ближайших родственников.

Ключевые слова: первичный гиперпаратиреоз, синдром Кушинга.

Первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ) в последние два десятилетия все больше привлекает внимание врачей различных специальностей как в нашей стране, так и за рубежом, хотя впервые он описан очень давно (Bevan S., 1843; Rehlinghausen F.O., 1891). Интерес в значительной степени связан с расширением представлений о семиотике ПГПТ, а именно с большим полиморфизмом его клинических симптомов, вовлечением в патологический процесс, наряду с органамимишениями, других органов и систем [1–4].

Частота ПГПТ во многих странах различна и зависит от социальных программ, направленных на его выявление [5, 7, 12]. Так, в США ПГПТ rozpoзнается у 10 % пациентов, действительно страдающих этим заболеванием. По данным различных авторов, частота выявления ПГПТ колеблется от 1 : 500 до 1 : 2000 населения в зависимости от пола и возраста (соотношение мужчин и женщин в среднем составляет 1 : 4) [4, 6].

На современном этапе развития медицины не существует медикаментозного лечения ПГПТ, единственным методом является хирургический. Лишь при легком его течении иногда возможны амбулаторное наблюдение и симптоматическое лечение. Если успехи отечественных и зарубежных ученых в изучении патогенеза и патоморфологических форм ПГПТ несомненны, этого нельзя сказать о прижизненной верификации изменений околотитовидных желез (ОЩЖ), включая интраоперационную [7, 9, 10]. С другой стороны, различная частота неудовлетворительных результатов хирургического лечения, по данным различных авторов, связана с отсутствием одинакового подхода к трактов-

ке гистологических критериев аденомы ОЩЖ и аденоматозной гиперплазии ОЩЖ, а также с недостаточным объемом операции при не вызывающей сомнений аденоматозной гиперплазии [13, 14].

Особое место в проблеме занимают ПГПТ, развившийся в рамках множественной эндокринной неоплазии (МЭН), и семейный ПГПТ. В доступной литературе весьма редки случаи сочетания ПГПТ с опухолями других органов [2, 3].

В свою очередь, синдром Кушинга — редкое заболевание с частотой один случай на 2–3 миллиона населения в год. Эта патология встречается редко, но является самой частой причиной синдрома Кушинга и обычно развивается при доброкачественных микроаденомах гипофиза [8]. Избыток адренокортико-тропного гормона (АКТГ) может наблюдаться и при эктопической секреции этого гормона. Соотношение заболеваний у женщин и мужчин составляет 3 : 1. Хирургическое вмешательство остается первостепенным методом лечения явной болезни, и первоначальное излечение или ремиссия получены у 65–85 % пациентов с синдромом Кушинга.

Ниже описан случай сочетания первичного гиперпаратиреоза с АКТГ-эктопированным синдромом Кушинга у женщины 37 лет.

Адрес для переписки с авторами:

Урманова Ю.М.

E-mail: yulduz.urmanova@mail.ru

© Рихсиева Н.Т., Урманова Ю.М., Ходжаева Ф.С., 2015

© «Международный эндокринологический журнал», 2015

© Заславский А.Ю., 2015

Под нашим наблюдением в РСНПМЦ эндокринологии находится пациентка К., 37 лет. Ей был выполнен спектр исследований, включавший исследование эндокринного статуса, общеклинические, биохимические (глюкоза, кальций, фосфор крови, щелочная фосфатаза и др.), гормональные (паратиреоидный, АКТГ, соматотропный, лютеинизирующий, фолликулостимулирующий гормон, эстрадиол, тестостерон, кортизол, ритм секреции кортизола, пролактин, малая и большая пробы с дексаметазоном, свободный кортизол мочи и др.), рентгенологические (КТ/МРТ турецкого седла и надпочечников, компьютерная томография органов грудной клетки и брюшной полости, МРТ позвоночника, денситометрия) исследования, радиоизотопная скintiграфия ОЩЖ, биопсия и др.

Пациентка К. обратилась в 2013 г. с жалобами на артериальную гипертензию, избыточный рост волос на теле и ногах, прекращение месячных в течение года, избыточную массу тела, боли в позвоночнике и суставах, в пояснице приступообразного характера, иногда отхождение мелких камней вместе с мочеиспусканием, появление стрий на теле.

Анамнез: считает себя больной в течение года, когда после перенесенного ДТП стали постепенно появляться вышеуказанные жалобы. Замужем с 23 лет, имеет двух детей. Вредные профессиональные факторы отрицает, наследственность не отягощена.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычного цвета. В легких аускультативно дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, пульс в покое 72 уд/мин, АД 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены, при пальпации безболезненны. Стул и диурез в норме. Щитовидная железа обычных размеров, при пальпации мягкая, безболезненная.

Пациентка повышенного питания: рост 165 см, вес 91 кг, ОТ99см, ОБ109см, ОТ/ОБ=0,9, ИМТ=33,7 кг/м². Наблюдаются красно-багровые стрии на передней стенке живота, плечах. Атрофия мышц верхних и нижних конечностей.

При обследовании выявлено: повышение уровня паратгормона, ритм секреции кортизола 945,3 нмоль/л — 976,0 — 1002 нмоль/л, АКТГ 37,8 пг/мл (в норме — до 50).

Большая проба с дексаметазоном — результат отрицательный (без достоверного подавления).

КТ/МРТ-исследования выявили следующие изменения: опухоль верхнего сегмента правого легкого (рис. 1), остеопоротические участки поражения позвоночника («рыбий позвоночник»), преимущественно в Th12–L5 уровнях.

Радиоизотопная скintiграфия ОЩЖ выявила у пациентки двухсторонние объемные образования всех четырех долек. УЗИ почек обнаружило наличие конгломератов солей с двух сторон.

Пациентке поэтапно были выполнены оперативные вмешательства после компенсации общего со-

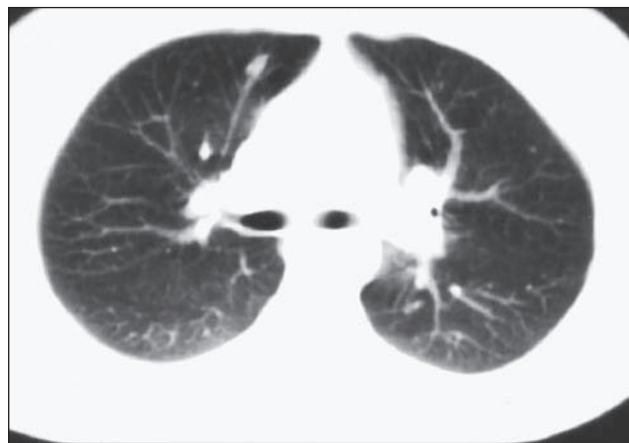


Рисунок 1. Карциноидная опухоль верхнего сегмента правого легкого

стояния: двухсторонняя паратиреоидэктомия, а через 4 мес. — удаление опухоли легкого.

Гистология постоперационного материала ОЩЖ: аденома ОЩЖ.

Гистология постоперационного материала легкого: карциноидная опухоль легкого.

На основании исследования был выставлен клинический диагноз: первичный гиперпаратиреоз, костно-почечная форма. АКТГ-эктопированный синдром Кушинга (карциноидная опухоль верхнего сегмента правого легкого). Синдром МЭН-1. Осложнения: остеопороз. Синдром артериальной гипертензии. Вторичная аменорея. Нефролитиаз.

Пациентка находится в настоящее время под наблюдением эндокринолога и хирурга.

При этом следует отметить, что все диагностические параметры (уровни гормонов, биохимические показатели крови и мочи, визуализационные методы исследования органов и желез) достоверно указывали на наличие двух серьезных заболеваний, которые были подтверждены также и постоперационно.

Выводы

В случае наличия синдрома Кушинга или ПГПТ необходимо проводить тщательное исследование пациентов с целью исключения синдромов МЭН-1, МЭН-2. При этом необходимо исключить наличие семейных форм заболевания (с обследованием ближайших родственников).

Список литературы

1. Голохвастов Н.Н. Клинические формы первичного гиперпаратиреоза // Актуальные проблемы современной эндокринологии: Материалы IV Всероссийского конгресса эндокринологов. — СПб., 2001. — С. 293.
2. Котова И.В. Сочетание первичного гиперпаратиреоза и патологии щитовидной железы // Вестник хирургии. — 2003. — № 5. — С. 67-68.
3. Исмаилов С.И., Урманова Ю.М., Халимова З.Ю. Частота и этиология различных форм гиперкортицизма в детском, подростковом и юношеском возрасте по данным ретроспек-

тивного анализа // *Международный эндокринологический журнал*. — 2012. — № 4. — С. 12-18.

4. Gopinath P., Sadler G.P., Mihai R. Langenbecks symptomatic improvement in the majority of patients undergoing parathyroidectomy for primary hyperparathyroidism // *Arch. Surg.* — 2010. — Vol. 395(7). — P. 941-946.

5. Kollars J., Zarroug A.E., van Heerden J. Primary hyperparathyroidism in pediatric patients // *Pediatrics*. — 2005. — Vol. 115(4). — P. 974-980.

6. Iacobone M., Lumachi F., Favia G. Up-to-date on parathyroid carcinoma: analysis of an experience of 19 cases // *J. Surg. Oncol.* — 2004. — Vol. 88(4). — P. 223-228.

7. Leong K.J., Sam R.C., Garnham A.W. Health-related quality of life improvement following surgical treatment of primary hyperparathyroidism in a United Kingdom population // *Surgeon*. — 2010. — Vol. 8(1). — P. 5-8.

8. Lindholm J. Incidence and late prognosis of Cushing's syndrome: A population-based study. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2001. — Vol. 86. — P. 117-123.

9. Loh K.C., Duh Q.Y., Shoback D. Clinical profile of primary hyperparathyroidism in adolescents and young

adults // *Clin. Endocrinol. (Oxf)*. — 1998. — Vol. 48(4). — P. 435-443.

10. Pradeep P.V., Mishra A., Agarwal G. Long-term outcome after parathyroidectomy in patients with advanced primary hyperparathyroidism and associated vitamin D deficiency // *World J. Surg.* — 2008. — Vol. 32(5). — P. 829-835.

11. Söreide J.A., van Heerden J.A., Grant C.S. Survival after surgical treatment for primary hyperparathyroidism // *Surgery*. — 1997. — Vol. 122(6). — P. 1117-1123.

12. Wagner P.K., Rothmund M. Long-term results after implantation of autologous cryopreserved parathyroid tissue // *Dtsch. Med. Wochenschr.* — 1990. — Vol. 115(49). — P. 1863-1867.

13. Kraimps J.L., Deleplanque G., Carretier M. Long-term results of surgery of primary hyperparathyroidism // *J. Chir. (Paris)*. — 1989. — Vol. 126(10). — P. 517-520.

14. Saubier E.C., Faysse E., Gouillat C. Surgical treatment of primary hyperparathyroidism. Evaluation of 263 cases // *J. Chir. (Paris)*. — 1983. — Vol. 120(12). — P. 693-699.

Получено 04.12.14 ■

Рихсієва Н.Т., Урманова Ю.М., Ходжаева Ф.С.
Ташкентський педіатричний медичний інститут,
Республіканський спеціалізований научно-практичний
медичний центр ендокринології МОЗ РУз, м. Ташкент,
Узбекистан

ВИПАДОК ПОЄДНАННЯ ПЕРВИННОГО ГІПЕРПАРАТИРЕОЗУ З АКТГ-ЕКТОПОВАНИМ СИНДРОМОМ КУШИНГА

Резюме. Описаний окремих випадок поєднання первинного гіперпаратиреозу (ПГПТ) з АКТГ-ектопованим синдромом Кушинга в жінки 37 років. Пацієнтці поетапно було виконано оперативні втручання після компенсації загального стану: двостороння паратиреоїдектомія, за 4 міс. — видалення карциноїдної пухлини легені. Авторами рекомендовано проводити у разі наявності синдрому Кушинга або ПГПТ ретельне дослідження пацієнтів із метою виключення синдромів МЕН-1 і МЕН-2. Крім того, потрібно виключити наявність сімейних форм захворювання, тобто необхідно проводити обстеження найближчих родичів.

Ключові слова: первинний гіперпаратиреоз, синдром Кушинга.

Rikhsieva N.T., Urmanova Yu.M., Khodzhaieva F.S.
Tashkent Pediatric Medical Institute
Republican Specialized Scientific and Practical Medical
Centre of Endocrinology of Ministry of Healthcare of the
Republic of Uzbekistan, Tashkent, Uzbekistan

A CASE OF PRIMARY HYPERPARATHYROIDISM COMBINED WITH CUSHING SYNDROME DUE TO ECTOPIC ACTH SECRETION

Summary. A rare case of primary hyperparathyroidism (PHPT) combined with Cushing syndrome due to ectopic ACTH secretion in 37-year-old women is described. The patient gradually underwent surgeries after compensation of general condition: bilateral parathyroidectomy, in 4 months — removal of carcinoid tumor of the lung. In case of Cushing syndrome or PHPT, the authors recommended to carry out careful examination of patients to exclude MEN-1 and MEN-2 syndromes. In addition, it is necessary to exclude the presence of familial forms of the disease, i.e., it is necessary to carry out a survey of first-degree relatives.

Key words: primary hyperparathyroidism, Cushing syndrome.