

УДК 616. 715.22.616.45.008.64-006-60.661.055.15

БАБАХОДЖАЕВА Ш.А., УРМАНОВА Ю.М.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии МЗ РУз,
г. Ташкент

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ СИНДРОМА ПУСТОГО ТУРЕЦКОГО СЕДЛА И ОПУХОЛИ НАДПОЧЕЧНИКА С ЛОЖНЫМ ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫМ ПОЛОВЫМ РАЗВИТИЕМ У ЧЕТЫРЕХЛЕТНЕГО МАЛЬЧИКА

Резюме. Описан случай сочетания синдрома пустого турецкого седла и опухоли надпочечника с ложным преждевременным половым развитием у четырехлетнего мальчика. При этом у пациента до удаления опухоли надпочечника отмечалось ложное преждевременное половое созревание, а после удаления опухоли диагностирован гипогонадотропный гипогонадизм и низкорослость на фоне синдрома пустого турецкого седла. Необходимо назначение терапии генно-инженерным гормоном роста (у пациента зоны роста открыты), а также курсы терапии хорионическим гонадотропином.

Ключевые слова: синдром пустого турецкого седла, ложное преждевременное половое созревание, опухоли надпочечника.

Термин «пустое турецкое седло» (ПТС) предложил в 1951 году патологоанатом В. Буш (W. Busch) после изучения аутопсийного материала 788 умерших от заболеваний, не связанных с патологией гипофиза. Аналогичная патология описывалась и ранее другими патологоанатомами, однако Busch был первым, кто связал частично пустое турецкое седло с недостаточностью его диафрагмы. Эта связь была подтверждена и более поздними исследованиями. В литературе словосочетанием «пустое турецкое седло» обозначают различные нозологические формы, общим признаком которых является расширение субарахноидального пространства в интраселлярную область. Гипофизарная ямка при этом, как правило, увеличена. По данным W. Busch, у 40–50 % людей имеет место недоразвитие или отсутствие диафрагмы турецкого седла. Синдром ПТС наблюдается у 10 % населения и в 9 случаях из 10 не сопровождается симптомами гипоталамо-гипофизарной дисфункции. В 80 % случаев синдром ПТС встречается у женщин, при этом 75 % пациентов страдают ожирением. Полная форма синдрома ПТС диагностируется примерно в 75 % случаев, тогда как в 25 % случаев имеется лишь частичное заполнение полости турецкого седла цереброспинальной жидкостью.

Этиология и патогенез синдрома ПТС до конца не выяснены. Полагают, что для развития пустого турецкого седла необходима недостаточность его ди-

афрагмы (утолщенного выпячивания твердой мозговой оболочки, образующего крышу турецкого седла и закрывающего выход из него). Диафрагма отделяет полость седла от субарахноидального пространства, исключая лишь отверстие, через которое проходит ножка гипофиза. Прикрепление диафрагмы, ее толщина и характер отверстия в ней подвержены значительным анатомическим вариациям. В основе патогенеза первичного синдрома ПТС лежит недоразвитие диафрагмы турецкого седла, как правило, в сочетании с факторами, приводящими к его недостаточности. К этим факторам можно отнести: повышение внутричерепного давления (легочная, сердечная недостаточность, артериальная гипертензия и т.д.); физиологическую или патологическую гиперплазию гипофиза или его стебля (многочисленные беременности, длительный прием оральных контрацептивов, длительная неадекватная заместительная терапия недостаточности периферических эндокринных желез); спонтанные некрозы опухолей, появление и изменение размера кист гипофиза.

Адрес для переписки с авторами:
Урманова Ю.М.
E-mail: yulduz.urmanova@mail.ru

© Бабаходжаева Ш.А., Урманова Ю.М., 2015
© «Международный эндокринологический журнал», 2015
© Заславский А.Ю., 2015

Опухоли надпочечников считаются одним из сложных в диагностическом и лечебном плане разделов клинической эндокринологии. Социальная значимость опухолей надпочечников определяется рядом существенных обстоятельств. Во-первых, большинство новообразований надпочечников выявляется у пациентов в возрасте от 40 до 70 лет, причем пик заболеваемости приходится на возрастную категорию 45–50 лет. Во-вторых, одним из ведущих клинических проявлений заболевания у большинства пациентов является артериальная гипертензия (АГ), которая в ряде случаев, протекая злокачественно, приводит к развитию тяжелых, нередко смертельных, сердечно-сосудистых осложнений. И, наконец, злокачественные опухоли надпочечников, хотя и относятся к числу редких заболеваний, характеризуются крайней агрессивностью и тяжестью клинического течения, неудовлетворительными результатами лечения и неблагоприятным прогнозом [1].

Ниже описан случай сочетания синдрома ПТС и опухоли надпочечника с ложным преждевременным половым развитием у четырехлетнего мальчика. Под нашим амбулаторным наблюдением находится мальчик Р., 1999 г.р., проживающий в г. Ташкенте. Со слов родителей, пациент жалуется на низкорослость, остановку роста, увеличение половых органов, повышение тембра голоса, подъемы артериального давления (АД), головные боли, потемнение кожных покровов, пониженный аппетит. Анамнез жизни: ребенок родился в срок, рост при рождении 50 см, вес 3000 г. Психомоторное развитие — с опозданием. Родители ребенка обратились к эндокринологу впервые в 2003 г. в четырехлетнем возрасте (сейчас ему 16 лет), был госпитализирован в детское отделение РСНПМЦ эндокринологии МЗ РУз с диагнозом: опухоль левого надпочечника, преждевременное половое развитие. Тогда ему был выставлен следующий клинический диагноз. Основной: опухоль левого надпочечника смешанного генеза. Сопутствующий: миопия легкой степени. Осложнение: ложное преждевременное половое развитие (ППР) надпочечникового генеза.

В связи с этим в 2008 г. в той же клинике больной прооперирован: удаление опухоли левого надпочечника. Рекомендации принимать глюкокортикоиды не выполнялись. С 2010 года стало повышаться АД, назначен эналаприл 5 мг, сульфат магнезии. С такими жалобами больной ежегодно поступает в детское отделение РСНПМЦ эндокринологии на стационарное лечение. Учится в колледже.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые темно-розового цвета. В легких аускультативно везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, пульс 78 уд/мин, АД 180/120 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены, при пальпации безболезненны. Стул и диурез в норме. Рост 154 см, вес 57 кг. Рост отца 170 см, рост матери — 160 см.

Пубертатный статус: Ах2Рх3, testis 20,0 × 20,0 мл, penis длиной 9,0 см. Пубертатный статус по Таннеру соответствует 3–4-й стадии, что наблюдается с четырехлетнего возраста.

Гормональные исследования крови: СТГ — 1,1 мМЕ/л (в норме у детей от 5 до 16 лет 2,10 ± 0,53 мМЕ/л), АКТГ — 21,7 пг/мл (до 50), ЛГ — 3,9 мМЕ/л (в норме в пубертате от 6 мМЕ/л), ФСГ — 4,6 мМЕ/л (в норме от 6 мМЕ/л), ДГЭА — 126 мкг/100 мл, альдостерон — 140,1 (8,0–172,0 пг/мл), ангиотензин — 1,7 нг/мл/час (0,5–1,9 нг/мл/час), 17-альфагидроксипрогестерон — 0,83 нмоль/л, св. тестостерон — 5,9 нмоль/л (10–40 нмоль/л), кортизол — в 08.00 утра — 368 нмоль/л (250–720 нмоль/л), в 18.00 — 292 нмоль/л, в полночь — 148,1 нмоль/л (ритм секреции кортизола в норме). Общеклинические исследования крови и мочи в норме. Гликемия натощак — 4,8 ммоль/л, ферменты и электролиты крови в норме.

На МРТ турецкого седла и головного мозга (от 16.01.2015 г.) гипофиз расположен в центре турецкого седла, бобовидной формы, размерами (передне-задний, вертикальный, поперечный) 10 × 4 × 12 мм. Передняя доля однородной структуры, с интенсивными сигнальными характеристиками. Задняя доля расположена обычно. Воронка не смещена (синдром ПТС). В структуре субкортикального и перивентрикулярного белого вещества полушарий головного мозга с двух сторон — множество участков патологической интенсивности. В передних отделах височной доли справа — небольшой внутримозговой участок патологической интенсивности. Умеренная атрофия лобно-височных долей с обеих сторон.

На рентгенограмме кисти (от 02.12.2014 г.) костный возраст 16–17 лет, зоны роста открыты. КТ надпочечников (от 16.01.2015): состояние после операции на левом надпочечнике, признаки диффузной гиперплазии обоих надпочечников. ЭКГ — ритм синусовый, ЧСС 75 уд/мин, гипертрофия левого желудочка. Консультация окулиста: миопия тяжелой степени. Начинаясь застой диска зрительных нервов. Консультация уролога: гипогонадизм. На основании вышеуказанного был выставлен клинический диагноз. Основной: состояние после удаления опухоли левого надпочечника смешанного генеза (2008 г.). Сопутствующий: синдром ПТС (первичная форма). Внутричерепная гипертензия. Миопия высокой степени. Осложнение: синдром артериальной гипертензии. Задержка роста и полового развития. Гипогонадотропный гипогонадизм. Дефицит гормона роста.

Пациенту рекомендовано проведение консервативной терапии: бромергон по 1/4 табл. перед сном, эутирокс 25 мкг ежедневно утром, идеос 500 по 1 табл. в день, бисопролол 5 мг 2 раза в день, норваск 5 мг 2 раза в день, глицин и др.

Таким образом, если у пациента до удаления опухоли надпочечника отмечалось ложное преждевременное половое развитие, то после ее удаления

отмечается гипогонадотропный гипогонадизм и низкорослость на фоне синдрома ПТС. Это определяет назначение терапии генно-инженерным гормоном роста (у пациента зоны роста открыты), а также курсов терапии хорионическим гонадотропином.

Таким образом, наличие синдрома ПТС влечет за собой вероятность развития низкорослости и ги-

погонотропного гипогонадизма у подростков с необходимостью последующей соответствующей заместительной гормональной терапии. У пациентов с ППР на фоне опухоли надпочечника в послеоперационном периоде может развиваться задержка пубертата при наличии синдрома ПТС.

Получено 31.07.15 ■

Бабаходжаева Ш.А., Урманова Ю.М.
Ташкентський педіатричний медичний інститут,
Республіканський спеціалізований науково-практичний
медичний центр ендокринології МОЗ РУз,
м. Ташкент

ВИПАДОК ПОЄДНАННЯ СИНДРОМУ ПУСТОГО ТУРЕЦЬКОГО СІДЛА І ПУХЛИНИ НАДНИРКОВОЇ ЗАЛОЗИ З ПЕРЕДЧАСНИМ СТАТЕВИМ РОЗВИТКОМ У ЧОТИРИРІЧНОГО ХЛОПЧИКА

Резюме. Описаний випадок поєднання синдрому пустого турецького сідла і пухлини надниркової залози з несправжнім передчасним статевим розвитком у чотирирічного хлопчика. При цьому у пацієнта до видалення пухлини надниркової залози відзначалося несправжнє передчасне статеве дозрівання, а після видалення пухлини діагностовано гіпогонотропний гіпогонадизм і низькорослість на тлі синдрому пустого турецького сідла. Необхідне призначення терапії генно-інженерним гормоном росту (у пацієнта зони росту відкриті), а також курси терапії хоріонічним гонадотропіном.

Ключові слова: синдром пустого турецького сідла, несправжнє передчасне статеве дозрівання, пухлини надниркової залози.

Babakhodjaeva Sh.A., Urmanova Yu.M.
Tashkent Pediatric Medical Institute, Republican Specialized
Research and Practice Medical Center of Endocrinology,
Health Ministry of Republic of Uzbekistan, Tashkent, Republic
of Uzbekistan

THE CASE OF COMBINED EMPTY SELLA SYNDROME AND ADRENAL TUMOR WITH PSEUDO PRECOCIOUS PUBERTY IN 4 YEARS OLD BOY

Summary. It is described a case of combined empty sella syndrome and adrenal tumor with pseudo precocious puberty in 4 years old boy. Before the operative treatment of adrenal tumor pseudo precocious puberty was determined, then after surgery hypogonadotropic hypogonadism and short stature on the background of empty sella syndrome were diagnosed. The treatment with gene engineering growth hormone (the patient had open physis) and course of chorionic gonadotropin are required.

Key words: empty sella syndrome, pseudo precocious puberty, adrenal tumour.