

Н. И. Бойко, Р. В. Кеминь, Я. И. Гаврыш, В. В. Хомяк

Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

МНОЖЕСТВЕННАЯ ЭНДОКРИННАЯ НЕОПЛАЗИЯ — МЭН ТИП 1 (СИНДРОМ ВЕРМЕРА). СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ

В статье описан клинический случай пациентки, которая болела МЭН тип I (синдром Вермера), была дважды оперирована лапароскопическим и через 2 года и 10 месяцев лапаротомным доступом в связи с множественными инсулиномами в поджелудочной железе. Во время первой операции инсулинома удалена методом энуклеации, во время второй — произведена дистальная резекция поджелудочной железы. А также выполнена видеоассистированная паратиреоидэктомия.

Ключевые слова: синдром Вермера, множественные инсулиномы поджелудочной железы, опухоль аденогипофиза, первичный гиперпаратиреоз.

Синдром Вермера — генетически обусловленное заболевание, в состав которого может входить более 20 эндокринных и неэндокринных опухолей, бывает наследственным и спорадическим. Он состоит из следующих компонентов: опухоли аденогипофиза (75–90% больных); первичного гиперпаратиреоза (45–55%); опухоли из островковых клеток поджелудочной железы: гастрином, множественных макро- и микроинсулином, небольших размеров, которые диффузно размещены в поджелудочной железе (50–60%); опухоли надпочечных желез в виде аденомы надпочечников или феохромоцитомы (45–50%), заболеваний щитовидной железы, чаще всего — медуллярный рак (17–25%).

Клиническое наблюдение

Приводим клиническое наблюдение больной Б., 22 г. Диагноз: МЭН тип I (синдром Вермера): множественные инсулиномы поджелудочной железы, первичный гиперпаратиреоз, арахноидальная киста задней черепной ямки, фокально-нодулярная гиперплазия печени.

Впервые приступы потери сознания у больной возникли в июне 2008 года. После проведенного амбулаторного обследования обнаружили снижение уровня глюкозы в плазме крови до 3,0 ммоль/л. Для предупреждения развития гипогликемии пациентка принимала сладкую пищу. Проведено УЗИ поджелудочной железы (ПЖ) (08.12.2008 г.) — патологических образований в ПЖ не обнаружено. Со временем эпизоды гипогликемии стали учащаться.

Пациентка поступила в клинику факультетской хирургии 23.01.2009 года с жалобами на периодическую потерю сознания (преимущественно утром), чувство голода, головную боль, общую слабость, потливость.

Лабораторные методы обследования (26.01.2009 г.): общий анализ крови — эр.: $3,7 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин: 118 г/л, ЦП: 0,9, Л.: $5,0 \cdot 10^9$ /л, э: 4%, п: 7%, с: 70%, л: 4%, м: 10%, СОЭ: 15 мм/ч. Общий анализ мочи: цвет: с/ж, реакция — кислая, у. в.: 1015, белка нет. Количество лейкоцитов в поле зрения: 1–2, эр.: 0–1. Биохимический анализ крови: глюкоза: 2,3–2,6 ммоль/л, билирубин: 7,1 мкмоль/л, белок: 72,4 г/л, креатинин: 0,07 ммоль/л, K^+ : 4,1 ммоль/л, Na^+ : 138 ммоль/л, Ca^{2+} : 2,17 ммоль/л, амилаза: 26 г/ч.л. Уровень ионизированного кальция в плазме крови: 1,5 ммоль/л (норма — 1,15–1,27 ммоль/л), паратгормона: 204,2 пг/мл (норма — 15–65 пг/мл). Коагулограмма: протр. время: 19 с., протр. инд.: 68%, общий фибриноген: 3,3 г/л, этаноловый тест: (–), фибриноген «Б»: (–). Уровень С-пептида в плазме крови: 3231 пмоль/л (норма — 298–2284 пмоль/л). УЗИ ПЖ: в проекции хвоста ПЖ определяется гипоэхогенное объемное образование диаметром до 30 мм. МРТ — в проекции хвоста ПЖ визуализируется гетерогенное тканевое образование $40 \times 20 \times 25$ мм. Тело и головка поджелудочной железы без особенностей. Почки, надпочечные железы размещены типично, обычной формы и размеров. Селезенка гомогенная, не увеличена, в воротах селезенки дополнительная долька селезенки диаметром до 13,5 мм. Увеличенных лимфатических узлов в воротах печени не выявлено. Свободной жидкости в брюшной полости нет. В паращитовидной железе в левой доле в нижнем полюсе диагностирована аденома размерами 11 мм.

03.02.2009 г. Произведена лапароскопическая операция. Наложена карбоксиперитонеум.

С помощью ультразвукового скальпеля пересечена желудочно-ободочная связка. Ревизия поджелудочной железы: в головке и теле ПЖ опухоль не пальпируется, в хвосте поджелудочной железы – опухоль 40x20 мм, вишневого цвета – инсулинома ПЖ. Выполнена энуклеация опухоли из хвоста ПЖ. Препарат: удалена опухоль вишневого цвета, размерами 40x20 мм. Патологогистологический вывод: опухоль диаметром 40 мм, по строению инсулинома. Она построена преимущественно из мономорфных небольших круглых клеток, которые формируют солидные и альвеолярные структуры. В отдельных участках опухоли клетки удлиненные, мономорфные. В строме опухоли – множество гомогенных оксифильных масс (скорее амилоид), отдельные небольшие отложения кальция. Капсула опухоли тонкая, четкая. Заключение: инсулинома ПЖ.

В послеоперационном периоде у больной в течение 6 суток наблюдалась гипогликемия до 1,9 ммоль/л, внутривенно вводили 40% раствор глюкозы 20 мл. После восстановления полноценного питания уровень глюкозы поднялся до 3,0–4,5 ммоль/л. Больная выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Через три месяца гипогликемические приступы повторились. С целью их предупреждения пациентка постоянно принимала сахар. Ей неоднократно выполняли УЗИ и МРТ поджелудочной железы. Образований подозрительных на инсулиному не диагностировали.

20.02.2010 г. пациентка поступила в плановом порядке в клинику хирургии для операционного лечения первичного гиперпаратиреоза. Консультация окулиста: Vis OD et OS – 1,0, периферические поля зрения в норме. Рентгенография ОГК: легочные поля с усиленным, деформированным бронхо-сосудистым рисунком в прикорневых и базальных отделах корни тяжистые, синусы свободны; имеются плевро-диафрагмальные спайки. Сердце митральной конфигурации. МРТ мозга: гипофиз не смещен. Дифференциация адено- и нейрогипофиза не изменена. Зрительный перекрест и ретробульбарное пространство без патологических изменений. Заключение: арахноидальная киста задней черепной ямки. Уровень паратгормона в плазме крови – 216,2 пг/мл (норма – 15–65 пг/мл), ионизированного кальция – 1,7 ммоль/л.

23.02.2010 г. больной выполнена видеоассистированная паратиреоидэктомия. Патологогистологическое заключение – гиперплазия паращитовидной железы.

УЗИ поджелудочной железы (18.11.11 г.): в хвосте ПЖ диагностирована опухоль 15x15 мм, в теле ПЖ – обнаружено два плотных образования диаметром 15 и 17 мм.

07.12.2011 г. больная поступила в клинику хирургии с диагнозом: рецидив инсулиномы. Уровень глюкозы в плазме крови колебался от 2,3 до 2,8 ммоль/л. Уровень инсулина составлял 19,7 мкэд/мл, С-пептида – 12,4 пг/мл.

28.12.2011 г. больная прооперирована повторно: лапаротомия, пересечена желудочно-ободочная связка, проведен тщательный осмотр ПЖ, при пальпации в хвосте и теле найдены плотные узелки. Печень с множественными узелками 0,5–10 мм, сделана биопсия печени, проведена дистальная резекция ПЖ. В макропрепарате обнаружено 5 плотных узелков диаметром от 5 до 15 мм, два узелка были белого, 3 – вишнево-желтого цвета.

Патологогистологическое заключение: в поджелудочной железе множественные узелки, строма которых склерозирована и фиброзно изменена, местами однородно-эозинофильная, что похоже на амилоид, содержит участки солидного строения, состоящие из мономорфных мелких клеток с круглыми ядрами. Определяются аденоматозные и трабекулярные элементы, состоящие из полиморфных клеток, ядра круглые, цитоплазма эозинофильная. Указанные клетки инвазивно распространяются в окружающую соединительную ткань. Ткань ПЖ, которая размещена рядом, имеет обычное строение.

Печень: долевоое строение нарушено, в центре сформированного гепатоцеллюлярного узелка располагается фиброзная соединительная ткань со скоплением сосудов и утолщенными склерозированными стенками. Гепатоциты однородные по форме и размерам, митотическая активность отсутствует. Вывод: множественные очаги опухоли из эндокринных клеток ПЖ, имеющие признаки инфильтративного роста в окружающую соединительную ткань. Печень – фокально-нодулярная гиперплазия.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больная выписана домой в удовлетворительном состоянии. Осмотрена через 18 месяцев, общее состояние пациентки удовлетворительное, уровень глюкозы в плазме крови 3,8–4,1 ммоль/л, ионизированного кальция 1,2 ммоль/л.

Выводы

Практическим врачам необходимо помнить, что инсулинома, чаще множественная, небольших размеров, бывает одним из компонентов МЭН-I синдрома, поэтому больного следует также обследовать на наличие опухоли в гипофизе, паращитовидных и надпочечных железах.



Рис. 1. Макропрепарат удаленной паращитовидной железы больной Б.

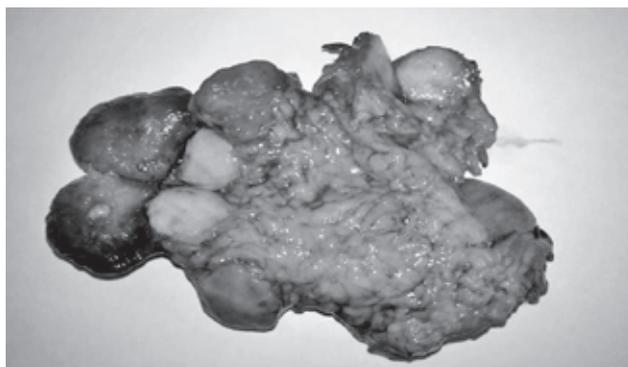


Рис. 2. Макропрепарат резецированной ПЖ (множественные инсулиномы) больной Б.

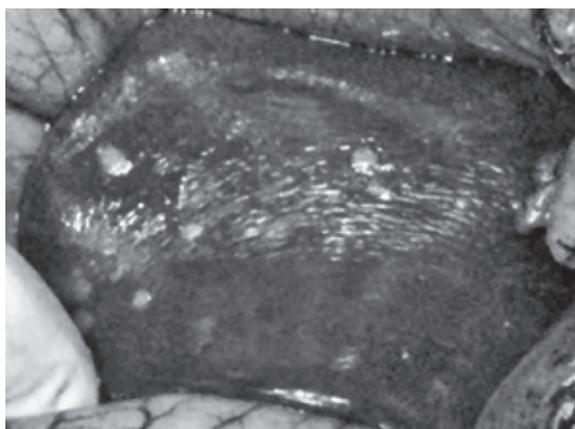


Рис. 3. Интраоперационное фото: фокально-нодулярная гиперплазия печени больной Б.

Н. І. Бойко, Р. В. Кемінь, Я. І. Гавриш, В. В. Хом'як
Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

МНОЖИННІ ЕНДОКРИННІ НЕОПЛАЗІЇ — МЕН ТИП 1 (СИНДРОМ ВЕРМЕРА). ВЛАСНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ ХВОРОЇ

У статті описаний клінічний випадок пацієнтки, яка хворіла на МЕН тип I (синдром Вермера), була двічі оперована лапароскопічним і через 2 роки і 10 місяців лапаротомним доступом у зв'язку з множинними інсуліномами в підшлунковій залозі. Під час першої операції інсулінома видалена методом енуклеації, під час другої — проведена дистальна резекція підшлункової залози. А також зроблена відеоасистована паратиреоїдектомія.

Ключові слова: синдром Вермера, множинні інсуліноми підшлункової залози, пухлина аденогіпофіза, первинний гіперпаратиреоз.

N. I. Boyko, R. V. Kemin, Y. I. Gavrish, V. V. Homyak
Lviv National Medical University named D. Halytsky

MULTIPLE ENDOCRINE NEOPLASIA — MEN TYPE 1 (VERMER SYNDROME). OWN SUPERVISION

A clinical case of a patient with MEN 1 type (Wermer syndrome) operated twice through laparoscopic approach and laparotomy for multiple insulinomas in pancreas is described in the article. Insulinoma was enucleated at the first surgery. Distal pancreatectomy was performed at the second surgery. Also video-assisted parathyroidectomy was made.

Keywords: Wermer syndrome, multiple insulinomas of pancreas, adenohypophysis tumour, primary hyperparathyroidism.