

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ОСЛОЖНЕНИЯ СИНДРОМА МНОЖЕСТВЕННЫХ ЭНДОКРИННЫХ НЕОПЛАЗИЙ

Иванов Ю.В.

Клиническая больница №83ФМБА России

В настоящее время к синдрому множественных эндокринных неоплазий (МЭН) относят группу аутосомно-доминантно наследуемых заболеваний, при которых выявляются опухоли и (или) гиперплазии, имеющие эмбриологическую связь с нейро-эктодермальным ростком, в двух и более эндокринных органах и передающихся по наследству. Морфогенетической основой синдромов МЭН является генетическая мутация в зародышевой полипотентной клетке, из которой формируется нервный гребень, в свою очередь являющийся источником клеток АПУД-системы [1].

У больных синдромом МЭН иногда наблюдается нестабильность гемодинамики, клинически проявляющаяся резким изменением уровня артериального давления (АД), что может, при наличии спазма артериальных сосудов и других причин, приводить к ишемии одного или нескольких органов. По данным литературы, крайне редким осложнением синдрома МЭН является возникновение ишемии толстой кишки с последующим некрозом ее стенок.

В качестве примера одного из таких осложнений синдрома МЭН приводим собственное наблюдение из практики.

Больная М., 53 лет, обратилась за медицинской помощью в Клиническую больницу №83 15.04.2005 г. с жалобами на общую слабость, головокружение, отсутствие аппетита, ноющие боль в животе без четкой локализации, повышение артериального давления до 180/100 мм. рт. ст.

Детально собрать анамнез заболевания из-за тяжести состояния больной не удалось, однако было выяснено, что пациентка проводила в течение 12 дней голодание и сеансы гидроколонотерапии с 11.04 по 13.04.2005 г. С 13.04.2005 г. отметила резкое ухудшение самочувствия.

На момент поступления в стационар состояние больной крайне тяжелое. В сознании, но заторможена, адинамична, истощена. Кожные покровы сухие, с бронзовым оттенком, выраженная мраморность кожных покровов обеих нижних конечностей, акроцианоз. АД 160/90 мм. рт. ст., пульс 86 ударов в минуту, ритмичный. Живот вздут, умеренно болезненный во всех отделах, без перитонеальных симптомов. Перкуторно определяется асцит. Выслушивается вялая перистальтика кишечника. При перкуссии печеночная тупость сохранена, при пальпации живота размеры печени не увеличены. Газы не отходят. Диурез снижен.

На этапе госпитализации (15.04.2005 г.) больной выполнена обзорная рентгенография брюшной полости. Выявлен выраженный пневматоз толстой кишки, а по

средней линии живота, на уровне позвонка L5 - мягкотканное образование с четкими контурами до 5,5 см в диаметре.

На обзорной рентгенографии органов грудной клетки определяется высокое стояние куполов диафрагмы, синусы свободные, очаговых образований в легких не выявлено, средостение не смещено.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости, малого таза и забрюшинного пространства выявлено образование повышенной эхогенности до 5,0 см в диаметре с четкими контурами, располагающиеся между воротами левой почки и аортой. Кроме того, имеется незначительное количество свободной жидкости в подпеченочном пространстве и малом тазу, миома матки малых размеров и подвижный камень в желчном пузыре до 1,6 см в диаметре.

При компьютерной томографии (КТ) брюшной полости, забрюшинного пространства определяется выраженный пневматоз толстой кишки, гепатомегалия, хронический калькулезный холецистит и округлое образование с четкими контурами 4,7x5,3 см, расположенное между хвостом поджелудочной железы, воротами левой почки и аортой неясной этиологии.

Больная осмотрена гинекологом, выявлена миома матки малых размеров. Анализы при поступлении (15.04.2005 г.): общий анализ крови - лейкоциты 32 тыс., эритроциты 4,9 млн., гемоглобин 137 г/%, СОЭ 45 мм/ч.; биохимический анализ крови — белок 58 г/л, мочевины 18,6 ммоль/л, креатинин 174 ммоль/л, билирубин 6,0 мкмоль/л, амилаза крови 100 ед/л.; общий анализ мочи — плотность 1017, белок 0,3 г/л, эритроциты 20-25 в поле зрения.

По тяжести состояния больная, с предварительным диагнозом: опухоль забрюшинного пространства, интоксикационный синдром неясной этиологии, выраженные нарушения водно-электролитного обмена, госпитализирована в отделение реанимации, где сразу начато проведение интенсивной терапии.

18.04.2005 г. в связи с отрицательной динамикой заболевания (нарастание полиорганной недостаточности и интоксикации, нарушение гемодинамики) пациентке выполнена диагностическая лапароскопия, при которой выявлен раздутый толстый кишечник с сегментарным некрозом его стенок. Операция продолжена лапаротомным доступом, интраоперационно определяются множественные сегментарные некрозы стенок толстого кишечника, в области слепой кишки, печеночного и селезеночного углов, нисходящей толстой кишки, без перфорации и признаков перитонита (рисунок 1). Оперативное вмешательство



Рисунок 1. Интраоперационный вид толстой кишки, множественные очаги некроза



Рисунок 2. Интраоперационный вид толстой кишки, множественные очаги некроза

закончено субтотальной резекцией толстой кишки, с отдельным выведением илео – и сигмостомы, санацией и дренированием брюшной полости (рисунок 2).

Патогистологическое исследование от 22.04.05 г. — язвы прикрытые фибрином с лейкоцитами, отек подслизистой основы, фибриновые тромбы в сосудах, местами некрозы всей толщи кишки с лейкоцитарной реакцией (заключение: ишемический колит).

В послеоперационном периоде продолжалась интенсивная терапия, но состояние больной оставалось крайне тяжелым. 27.04.2005 г. в связи с отсутствием положительной динамики на фоне проводимого лечения и исключения перитонита была выполнена релапаротомия, признаков перитонита и другой острой хирургической патологии органов брюшной полости не выявлено. При ревизии забрюшинного пространства была обнаружена и удалена опухоль левого надпочечника размером 4,5х5 см.

Патогистологическое исследование от 4.05.2005 г. — образование имеет строение феохромоцитомы левого надпочечника с очагами некроза.

Несмотря на проводимое лечение у пациентке на фоне прогрессирования дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности возникла асистолия. Реанимационные мероприятия эффекта не дали и 29.04.2005 г. в 10 ч. 05 м. констатирована смерть больной.

ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

Основное заболевание: Синдром МЭН, две нейроэндокринные опухоли: аденогипофиза, феохромоцитомы левого надпочечника.

Осложнение основного заболевания: Неокклюзионный сегментарный некроз толстой кишки. Острая язва тела желудка. Отек головного мозга. Инфаркт селезенки. Кахексия.

Сопутствующие заболевания: Рубцовые изменения луковицы 12-ти перстной кишки. Камень желчного пузыря. Миома матки. Узловой коллоидный зоб. Атеросклероз аорты.

Первоначальной причиной смерти больной явился синдром МЭН, осложнившийся развитием неокклюзионного сегментарного некроза толстой кишки.

На наш взгляд при подозрении на синдром МЭН необходимо помнить следующее: 1) при обнаружении у пациента одного из компонентов синдрома МЭН необходимо его обследование с целью возможного выявления других опухолей эндокринных органов; 2) при установлении диагноза синдрома МЭН обязательно регулярное профилактическое обследование родственников пациента первой и второй степени родства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В. Эндокринология. Москва: Медицина, 2000.