

ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ И ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ГИПЕРСОМАТОТРОПИНИЗМОМ

***Журавлев В. А., **Акмырадов С.Т., ***Чайковская А. М.**

**ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,*

***ГУ «Республиканский научно-практический центр
неврологии и нейрохирургии»,*

****УО «Белорусский государственный медицинский университет»*

Минск, Беларусь

vladimir.zhurauliou@gmail.com, smurat@gmail.com, tchaikovskaja@tut.by

Публикация посвящена вопросам особенностей клиники, инструментальной и лабораторной диагностики соматотропином. Авторами приведено подробное описание клинического случая возникновения акромегалии у одной из монозиготных близнецов, подчеркивается важность выявления начальных проявлений данного заболевания. В ходе исследования подтверждена и обоснована необходимость повышения уровня знаний о ранних симптомах гиперсоматотропинизма среди врачей первичного звена.

Ключевые слова: *соматотропинома, акромегалия, близнецы.*

QUESTIONS OF DIAGNOSIS, TREATMENT AND PROVIDING MEDICAL CARE TO PATIENTS WITH HYPERSOMATOTROPINISM

***Zhuravlev V. A., **Akmyradov S.T., ***Tchaikovskaya A.M.**

** Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education,*

***Republican Scientific and Practical Center of Neurology and Neurosurgery,*

****Belarusian State Medical University*

Minsk, Belarus

The publication is devoted to the issues of clinical features, instrumental and laboratory diagnostics of Growth Hormone-secreting pituitary tumor. The authors provide a detailed description of the clinical case of acromegaly in one of the monozygotic twins, emphasizing the importance of identifying the initial manifestations of this disease. The study confirmed and substantiated the need to increase the level of knowledge about the early symptoms of hypersomatotropinism among primary care physicians.

Key words: *somatotropinoma, acromegaly, twins.*

Аденомы гипофиза составляют 15% внутричерепных новообразований, 11,8 % из них составляют соматотропиномы. Среди взрослых в 95% случаев возникновение соматотропином носит спорадический, в то время как у детей 50 % случаев приходится на семейные случаи [1]. В данной публикации рассматриваются особенности диагностики, лечения семейных форм гиперсоматотропинизма.

Пациентка Г., 17 лет, поступила в отделение нейрохирургии №3 РНПЦ неврологии и нейрохирургии в августе 2017 г. с жалобами на головную боль, изменение внешности: укрупнение и огрубение черт лица, появление визуальных отличий от идентичной сестры-близнеца, снижение остроты зрения преимущественно на левый глаз, прибавку массы тела, отсутствие менструаций

в течении года. В возрасте 12 лет родители обратили внимание на различие в темпах роста сестер. При первом обращении установлено: Рост=170 см (SD от +1 до +2) – рост выше среднего, вес=90 кг (SD> +2) – ожирение, ИМТ=31,5 кг/м²(SD> +2) - ожирение [1]. По центильным таблицам физическое развитие расцениваем как среднее резко дисгармоничное (избыток массы тела II степени) [2]. Из сопутствующих заболеваний обращала внимание аменорея II; нетоксический мононодозный узловой зоб, астигматизм OS. Vis OD/OS=1.0/0.7. Имеет монозиготную сестру-близнеца без признаков эндокринной патологии.

При клиническом обследовании установили ясное сознание, состояние удовлетворительное. Увеличение носа, губ, языка, утолщение кожи, надбровных дуг, прогнатизм. Увеличение в размерах конечностей: кисти, пальцы, стопы, в основном в ширину. Кожные покровы: на животе и бедрах стрии белого цвета. Щитовидная железа эластической однородной консистенции I степени ВОЗ, узлы не пальпируются, регионарные лимфатические узлы не увеличены. Ма 4 Рв 4 Ах 3 Ме 12 лет 8 месяцев (стадия полового развития по Таннеру 4). Наружные половые органы сформированы по женскому типу. Гипертрихоза нет.

Результаты гормонального исследования показали: СТГ – 32,14 нг/мл (норма: до 5), ИФР-1– 1116,0 мкг/л (норма: 76-499), пролактин (на фоне лечения) – 51,84 нг/мл (норма: 3,9-27,7). Отклонений в общем анализе крови, общем анализе мочи, биохимическом анализе крови, уровне гормонов тиреоидной группы, гонадотропных гормонов и кортизола, нарушений углеводного обмена по диабетическому типу не выявлено.

При МРТ головного мозга: Турецкое седло расширено. Эндо и супраселлярно определяется объемное образование размером 17x20x26мм, интимно прилежащее к сифонам обеих внутренних сонных артерий, при контрастном усилении накапливающее контрастное вещество преимущественно по ходу капсулы. Релаксационные характеристики вещества мозга обычные. Желудочки мозга нормальных размеров, без деформаций. Субарахноидальные пространства не расширены. Срединные структуры не смещены. Краниоспинальный переход без особенностей. При проведении диффузионно-взвешенной томографии участков ограничения диффузии в веществе мозга не выявлено. УЗИ щитовидной железы: объём 16,2 см³, в правой доле определяется узловое образование 5-6 мм гипоэхогенное с четкими контурами. Регионарные лимфоузлы не увеличены.

Врач-офтальмолог установил: Простой миопический астигматизм OS. Частичная атрофия зрительного нерва OS.

Выставлен диагноз: Соматотропная макроаденома гипофиза эндо- и супраселлярным ростом, акромегалия, начальные признаки атрофии зрительного нерва OS. Аменорея II. Симптоматическая гиперпролактинемия. Нетоксический мононодозный узловой зоб.

23.08.2017 проведено эндоскопическое трансназальное моностральное удаление соматотропной аденомы гипофиза. Гистологически фрагменты ткани опухоли представлены ритмичными структурами из эозинофильных эпителиальных клеток с умеренным полиморфизмом и внутриядерными включениями. Иммуногистохимически: Synapt (+++), PanCK (+), Ki67 low, что

позволяет рассчитывать на отсутствие инвазивного роста аденомы и менее агрессивное течение заболевания [3].

Спустя два года после хирургического вмешательства по данным МРТ-исследования при повторном МРТ исследовании от 22.02.2018 выдано следующее заключение: В настоящее время признаков органических изменений в веществе головного мозга, его оболочках, структур гипоталамо-гипофизарной области не выявлено. Отсутствуют признаки прогрессии основного заболевания. Отмечается клиничко-метаболическая компенсация акромегалии.

Таким образом особенностью данного случая явилось развитие заболевания лишь у одного из монозиготных близнецов и его анализ позволяет сформулировать следующие выводы: Детей с избыточным ростовым скачком стоит относить в группу риска наличия эндокринной патологии. Необходимо повышать осведомленность в области распознавания ранних симптомов акромегалии среди врачей первичного звена. Внедрение молекулярно-генетического скрининга у пациентов с соматотропиномами на наличие мутаций генов, ответственных за семейные случаи аденом гипофиза, позволит прогнозировать появление у них сопряженной эндокринной патологии и оценивать риск возникновения схожего заболевания у близких родственников.

Список литературы:

1. Петеркова, В.А. Оценка физического развития детей и подростков: методические рекомендации / В.А. Амасович, Е.В. Нагаева, Т.Ю. Ширяева – Москва: Российская Ассоциация эндокринологов, 2017. – 54 с.
2. Мельник, В.А. Центильный метод оценки гармоничности физического развития школьников г. Гомеля / В.А. Мельник, Н.В. Козакевич, А.А. Козловский // Проблемы здоровья и экологии. - 2012. - №3 (33). – С.142-146
3. WHO Classification of Tumours: in 12 vol. – 4th ed. – Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2017. – Vol. 10: WHO Classification of Tumours of Endocrine Organs / ed.: R. Lloyd [et al.]. – 355 p.