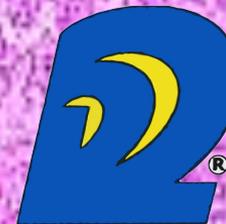


Кафедра госпитальной хирургии с курсом травматологии и ВПХ
Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской
академии

Центр хирургии органов эндокринной системы
Г. Санкт-Петербург



РУКОВОДИТЕЛЬ
ДОКТОР МЕДИЦИНСКИХ НАУК, ПРОФЕССОР
РОМАНЧИШЕН АНАТОЛИЙ ФИЛИППОВИЧ

НАШ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМОВ МНОЖЕСТВЕННОЙ ЭНДОКРИННОЙ НЕОПЛАЗИИ

А.Ф. Романчишен, В.А. Колосюк,
А.С. Кузьмичев, З.С. Матвеева,
О.В. Лисовский, С.М. Бахар

Синдром Вермера (МЭН I типа)

- Аденомы гипофиза;
- Опухоли или гиперплазия околощитовидных желез;
- Опухоли островкового аппарата поджелудочной железы;
- В редких случаях – аденомы или фолликулярный рак щитовидной железы.

Синдром Сиппла (МЭН II а типа)

- Медуллярный рак щитовидной железы (97 – 100 %);
- Феохромоцитомы надпочечников (40 – 60 %);
- Опухоли околощитовидных желез (20 – 60 %).

Синдром МЭН II б типа

- Медуллярный рак щитовидной железы;
- Феохромоцитомы надпочечников;
- Гиперплазия или опухоли околощитовидных желез;
- Множественные невромы кожи и слизистых оболочек (болезнь Реклингхаузена);
- Глазные проявления (фиброзное перерождение роговицы, гипоплазия радужки, глаукома, кератоконъюнктивит, подвывих хрусталика);
- Интестинальный ганглионейроматоз (дивертикулы толстой кишки, мегаколон – болезнь Гиршпрунга);
- Костно-суставные нарушения, марфаноидное строение тела.

В Центре хирургии органов эндокринной системы и онкологии за 32-летний период (1973-2007) среди 20296 оперированных по поводу различных заболеваний щитовидной железы выявлено всего 9 (0.04%) пациентов с синдромами множественной эндокринной неоплазии.

Из них:

2 пациента МЭН-1, 6 пациентов МЭН-2а и 1 пациент МЭН-2b.

6 наблюдений МЭН-2а (Синдром Сиппла) составили 4.6% от 135 больных медуллярным раком щитовидной железы

Наблюдение 1 (МЭН 1 типа)

Пациентка П., 29 лет.

Поступила в клинику Центра 16.09.2003.

Жалобы при поступлении:

- приступы слабости, сопровождающиеся гипогликемией,
- головные боли,
- тошнота,
- нестабильное артериальное давление.

Анамнез болезни:

- Отмечались эпизоды гипогликемической комы.
- Два года назад оперирована в другом учреждении по поводу узлового эутиреоидного зоба – резекция правой доли ЩЖ.
- При компьютерной томографии живота выявлено образование в области хвоста поджелудочной железы диаметром около 3 см.

Аденома гипофиза (МРТ)

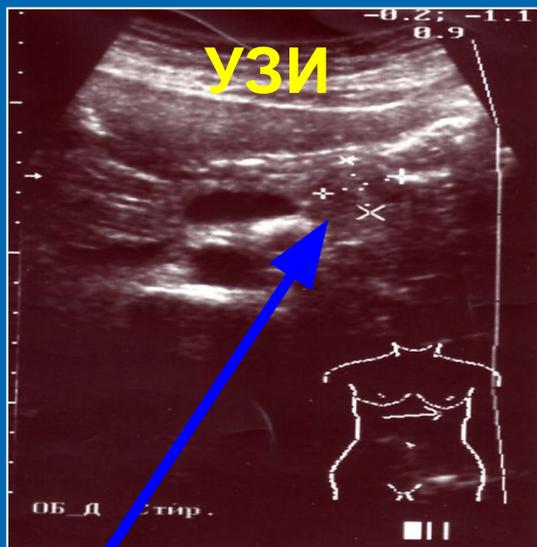


Гормоны гипофиза

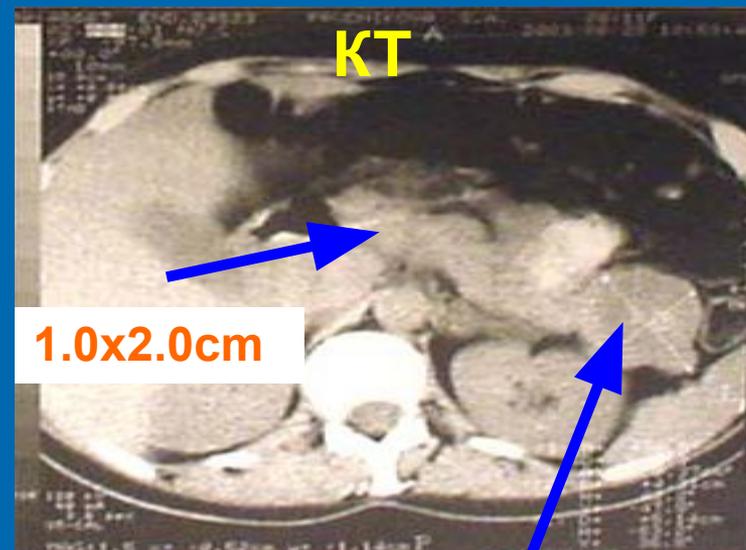
Название	Результат	Норма
АКТГ	2,8	2,2-10 мМЕ/л
СТГ	12,5	0,2-13 мМЕ/л
<u>Пролактин</u>	<u>9140</u>	<u>103-848 мМЕ/мл</u>
ФСГ	2,8	1,2-9,0 мМЕ/мл
ЛГ	0,25	До 15 мМЕ/мл
ТТГ	1,08	0,2-4,2 мМЕ/мл

Трансфеноидальное удаление аденомы гипофиза в 2003 г.

Опухоль хвоста поджелудочной железы



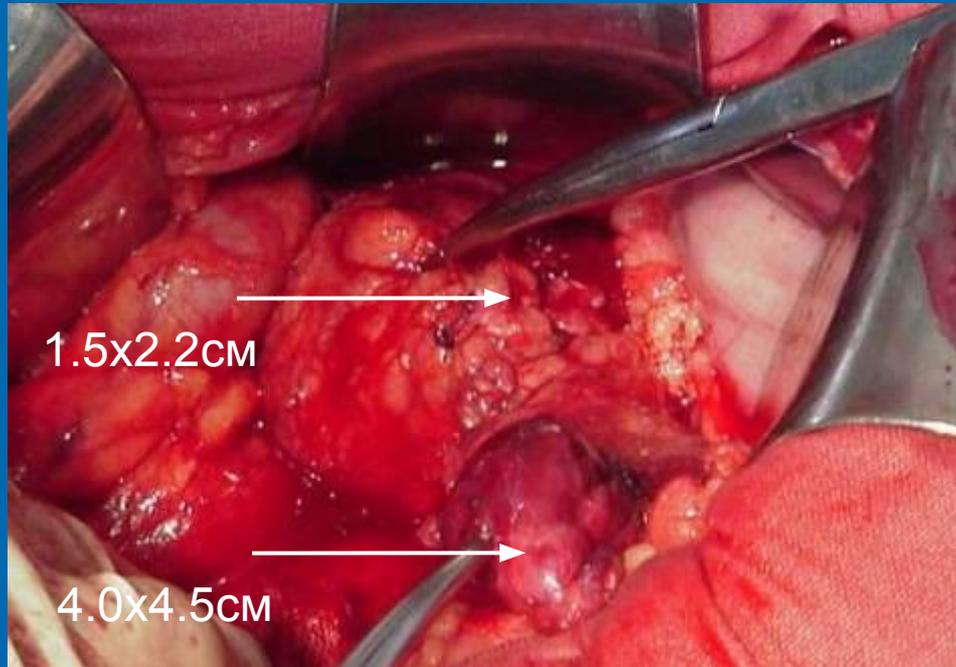
Октябрь 2003



Функция поджелудочной железы

Название	До операции	После операции	Нормы
Инсулин	<u>38,93</u>	-	2,1-22mMe/мл
Сахар крови	<u>1,5-3,0</u>	4,5-5,8	4,0-6,1ммоль/л

Инсулинома хвоста поджелудочной железы



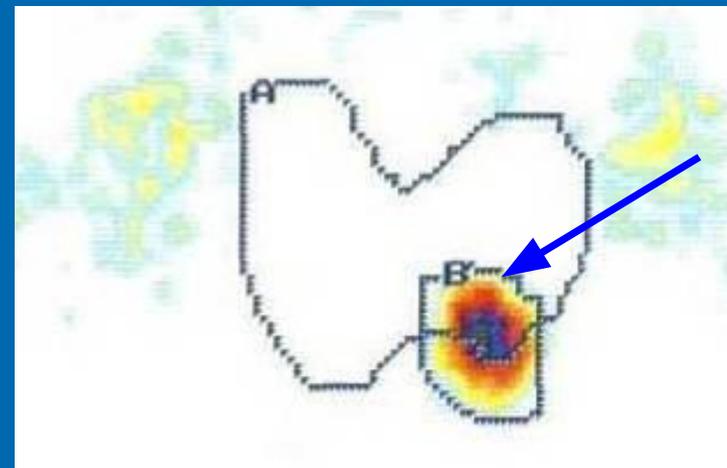
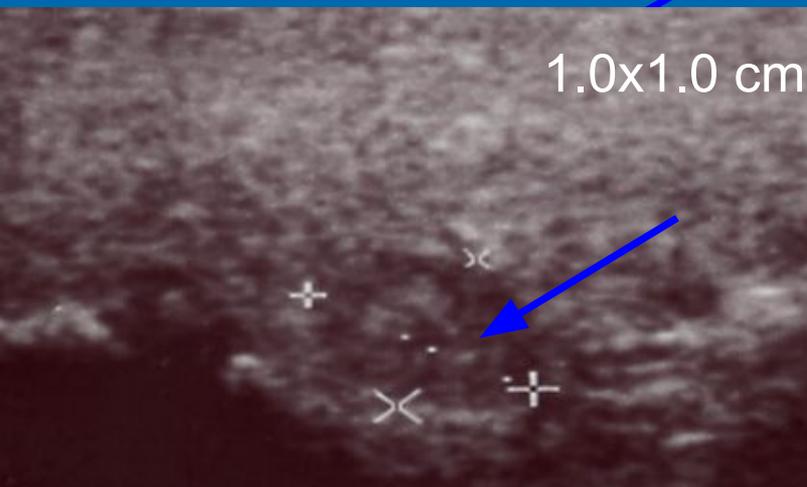
Операция в октябре 2003

Интраоперационная
фотография



Препарат

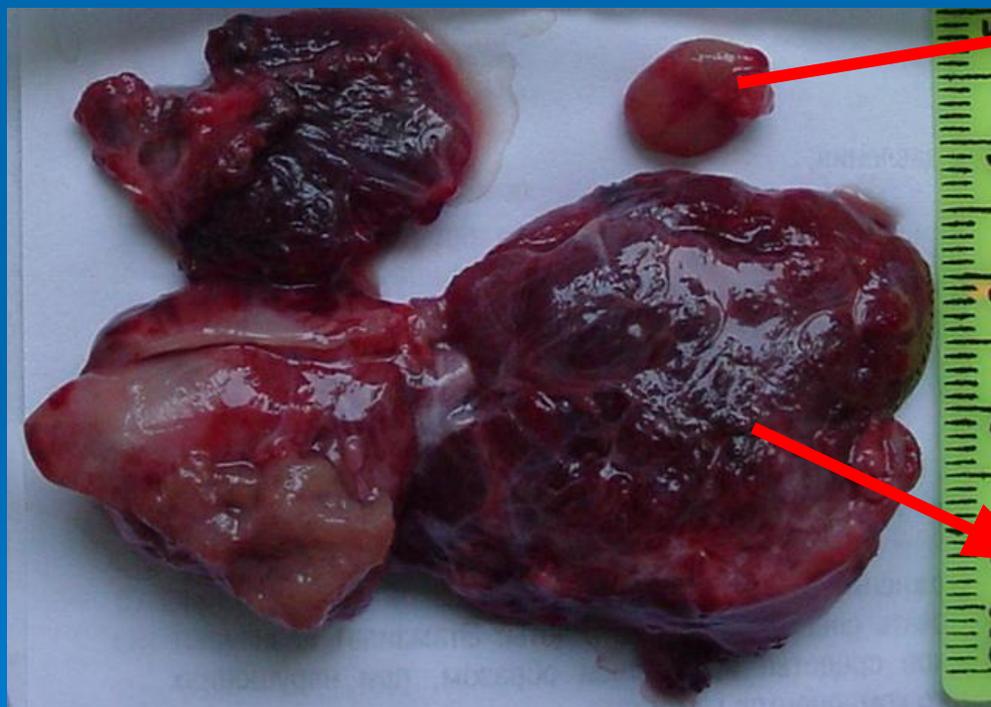
Результаты обследования



Название	До операции	После операции	Нормы
Паратгормон	<u>282,5</u>	34,97	15-65 пг/мл
Са крови	<u>2,77</u>	1,97-2,47	2-2,6 ммоль/л

Макропрепарат щитовидной и околощитовидной желез

Гемитиреоидэктомия, удаление аденомы ОЩЖ в 2004 г.



Наблюдение 2 (МЭН I типа):

Пациентка А., 59 лет,

Жалобы при поступлении:

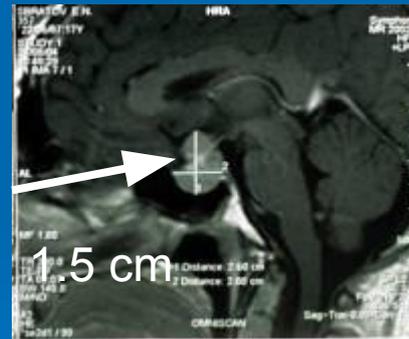
- наличие образования на передней поверхности шеи.

Объективно:

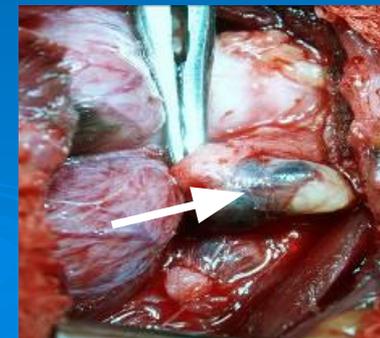
- акромегалия,
- избыточный рост волос на лице, туловище и конечностях.

Выявлено при обследовании:

- аденома гипофиза диаметром около 1,5 см,
- соматотропный гормон 129 мМЕ/л (норма 0,2-13 мМЕ/л)
- аденома околощитовидной железы,
- аденома щитовидной железы,
- сахарный диабет II типа.



Выполнена субтотальная резекция ЩЖ, удаление аденомы околощитовидной железы.



Наблюдение 3 (МЭН-2а)

Больная Б., 40 лет

Анамнестические данные:

- В 1989 году во время беременности была выявлена двухсторонняя феохромоцитома. Выполнено удаление правого и резекция левого надпочечника. Беременность прервана.
- В 1992 г. обнаружен рецидив опухоли левого надпочечника. Произведена супраренэктомия слева с послеоперационной заместительной терапией.
- В июне 1998 г. выявлены узлы в щитовидной железе. От оперативного лечения больная воздерживалась.
- В 2003 г. на передней поверхности шеи обнаружено несколько увеличенных лимфатических узлов размерами до 18 мм.

При пункционной биопсии выявлен медуллярный рак щитовидной железы

Уровень тиреокальцитонина крови составлял 121,8 пг/мл (норма до 19,0 пг/мл)

Анамнестические данные:

- В июле 2003 года произведена тиреоидэктомия и двухсторонняя паратрахеальная лимфаденэктомия

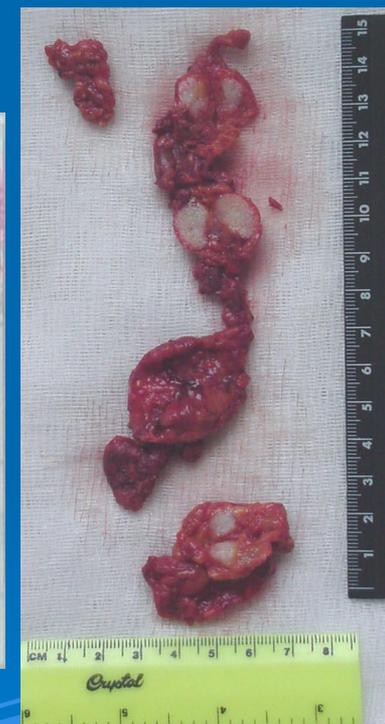
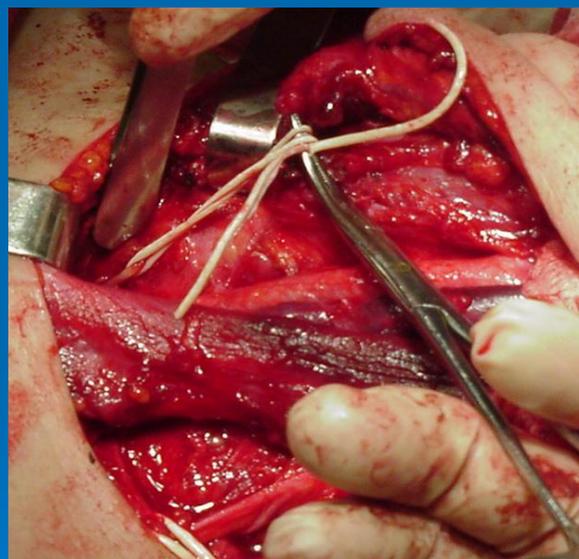
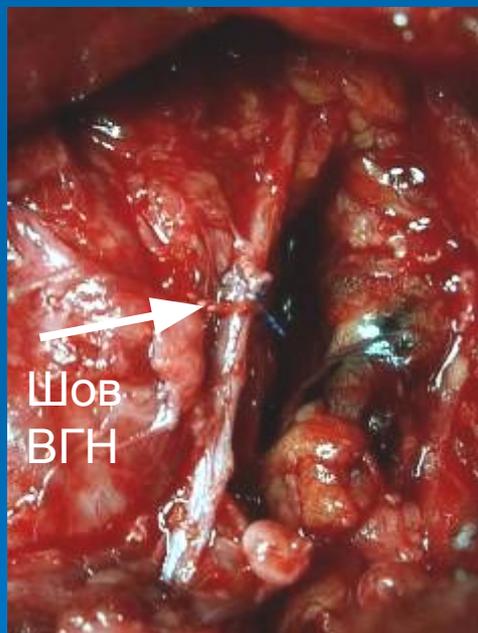
Осложнения: гипопаратиреоз, двухсторонний парез гортани

- В сентябре 2003 г. снова выявлено увеличение лимфоузлов до 0.8 см.

Цитологически – метастаз эпителиальной опухоли;

уровень тиреокальцитонина – 29 пг/мл

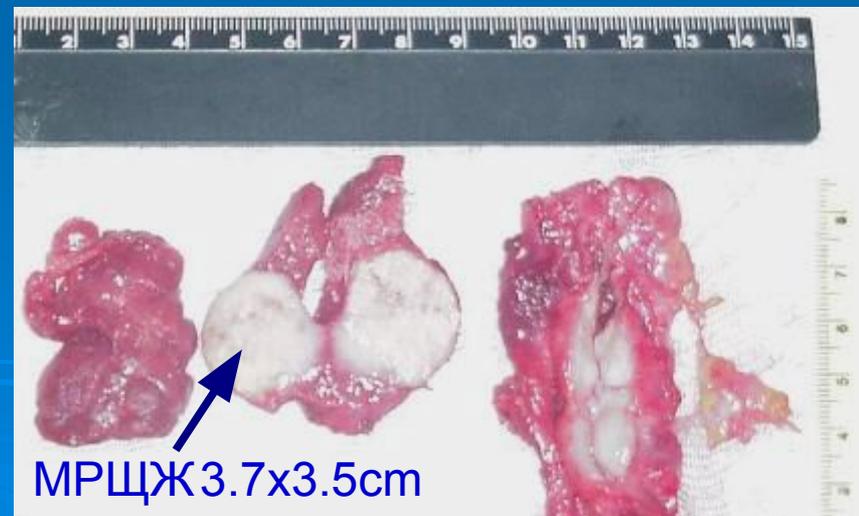
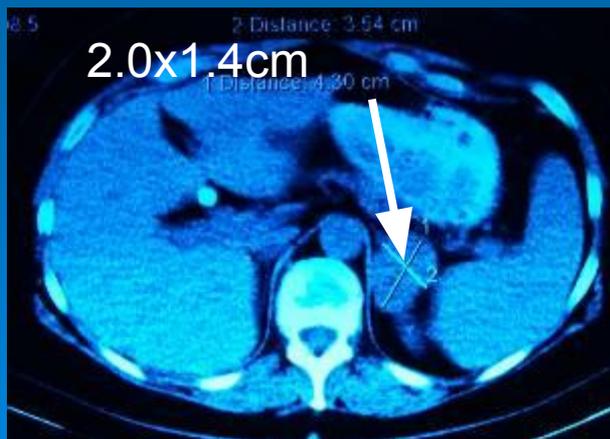
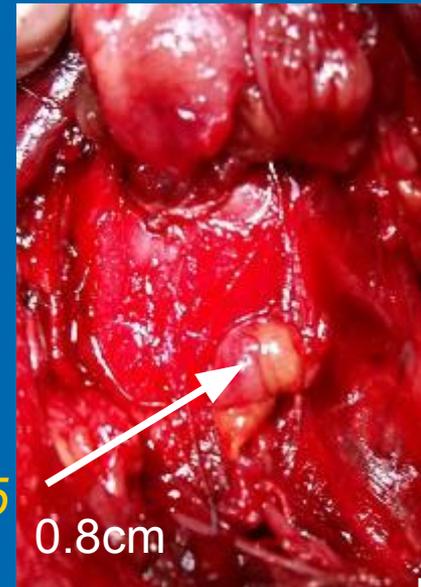
Фасциально-футлярная шейная лимфодиссекция слева, трахеостомия (Выполнена 19.09.2003 г. в клинике Центра хирургии органов эндокринной системы)



Через месяц правая голосовая связка ограничено подвижна, самостоятельное дыхание и частичная фонация восстановлены.

Наблюдение 4 (МЭН типа 2а)

- Пациентка, 43 г.
- Медуллярный рак ЩЖ (3.7cm),
- Паратиреоаденома слева (0.8cm),
- Инциденталомы левого надпочечника (2.0cm)
- Тиреоидэктомия, центральная лимфадэктомия, удаление паратиреоаденомы слева 23 октября 2005
- Послеоперационных осложнений нет



Наблюдения 5, 6, 7 и 8 (МЭН2-а)

Больной С., 25 лет

- 1998 г. - тиреоидэктомия по поводу мультицентрического медуллярного РЩЖ.
- Январь 2000 г. - обратился в клинику с жалобами на приступы головной боли с дрожью, чувством страха, артериальное давление повышалось до 175 мм рт. ст. Обнаружена феохромоцитома левого надпочечника – выполнена адреналэктомия.
- В 2004 г. обнаружены метастазы медуллярного рака, выполнена фасциально-футлярная шейная диссекция слева.

Младший брат (С., 23 лет)

- врожденный гидронефроз (правосторонняя нефрэктомия в возрасте 1 года)
- В 19 лет выявлен медуллярный рак ЩЖ (тиреоидэктомия)
- В 23 года выявлена феохромоцитома правого надпочечника, произведена правосторонняя адреналэктомия

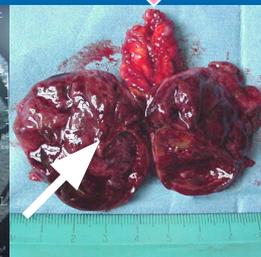
Отец больных С.

- Операция по поводу медуллярного рака ЩЖ в подростковом возрасте
- Выявлена феохромоцитома – от обследования и лечения отказался
- В 2000 г. - внезапная смерть, при аутопсии выявлена феохромоцитома массой около 1000 г.
- **Сын больного №5, 5 лет (№ 7) выявлен дефектный ген (мутация в T1900C (C634R) в 11 экзоне гена RET). В ноябре 2007 выполнена тиреоидэктомия, ЦЛАЭ**

Братья С., 21 и 25 лет. Синдром МЭН IIa типа (Синдром Сиппла)



Мутация T1900C (C634R) 11 экзон гена RET

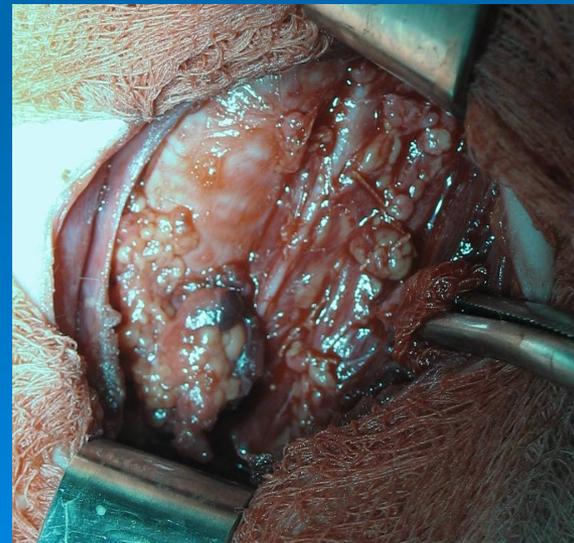


Мальчик 5 лет

Наблюдение №8. Синдром МЭН IIa типа (Синдром Сиппла)

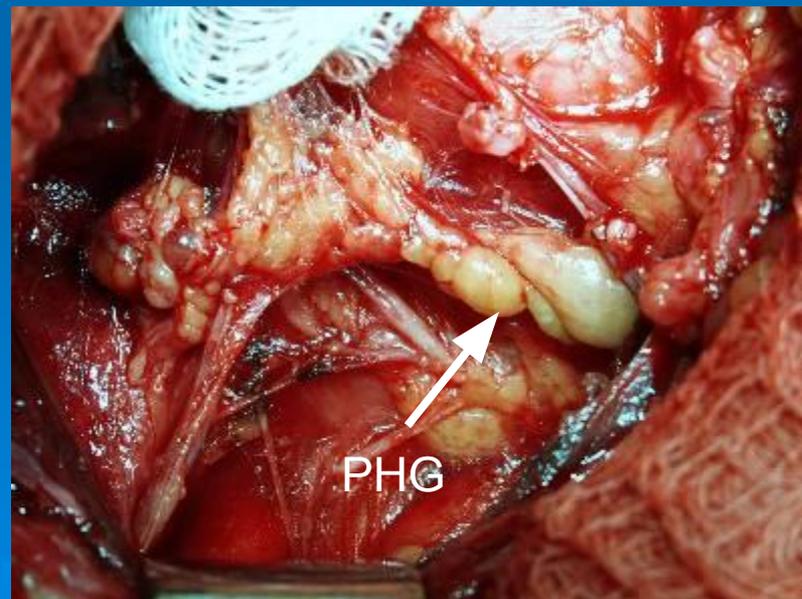
Выполнена тиреоидэктомия,
паратрахеальная
лимфаденэктомия

Морфологически: медуллярный
РЖЩ без метастазов в
лимфатические узлы



МЭН тип 2b

- Наблюдение 9. Пациент, 47 лет
- Марфаноидное телосложение, множественные невриномы слизистой рта, деформ. гр. клетки
- Лечение: в 2003 тиреоидэктомия, центральная и боковая лимфаденэктомия
- Гистология: Медуллярный РЦЖ с метастазами в лимфатические узлы. Гиперплазия околощитовидных желез
- Послеоперационных осложнений нет. Выздоровление. Наблюдение.



ВЫВОДЫ

1. При выявлении одного из компонентов, входящих в состав синдромов МЭН необходимо всестороннее обследование больных с целью раннего выявления и адекватного лечения указанных заболеваний.
2. Данный доклад демонстрирует благоприятные ближайшие и отдаленные результаты лечения в подобных редких ситуациях.

**Центр хирургии органов эндокринной системы
г. Санкт-Петербурга**

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

**г. Санкт-Петербург,
Пр. Культуры, 4 - ЦМСЧ-122
Литейный пр., 56. – Мариинская больница**

Тел. / Факс: 8 (812) 275-73-60