

ОАМ- 1010, глюкоза, белок, - отр, лейкоциты – 2-4 в п/з, ураты – 1, слизь – 1;

б/х анализ крови: глюкоза – 4,4 мм/л, креатинин- 50 мкмоль/л, мочевиная кислота – 294 мм/л, общий белок – 80 г/л, билирубин – 9,4 мм/л, натрий – 142 мм/л, калий- 4,7 мм/л, кальций – 3,07-6,05 мм/л (при выписке); ЩФ – 990 U/L (норма 38-126 U/L)

Инструментальные исследования:

1. Рентгенография грудной клетки: диффузный пневмосклероз.

2. Рентгенография правого плечевого сустава: состояние после металлоостеосинтеза.

В проекции верхней трети плечевой кости определяются кистовидные просветления.

3. Рентгенография костей таза с захватом обеих т/б суставов: выраженный остеопороз всех костей.

4. Экскреторная урография: признаки плотной тени в проекции верхней группы чашечек справа. Деформация ЧЛС обеих почек.

5. УЗИ почек: пиелозктазия обеих почек. Микролитиаз. Конкремент правой почки.

6. КТ мягких тканей шеи (04.10) (МЦ КСС): гиперплазия левой паращитовидной железы. Гиподенсное кистозное образование в нижнем сегменте левой паращитовидной железы - паратиреоидная аденома.

Консультации:

1. Уролог: двусторонний нефроптоз I-II ст. Микролитиаз. Хронический пиелонефрит, стадия ремиссии.

По совокупности клинических синдромов (почечного и костного) и проведенному обследованию: гиперкальциемия, повышение ЩФ, остеопороз, поражения почек по УЗИ, рентгенографии выставлен был диагноз:

Первичный гиперпаратиреоз, костная – висцеральная форма, тяжелой степени. Аденома левой нижней паращитовидной железы.

Осложнения: Паратиреоидная остеодистрофия. Патологический перелом правой плечевой кости. Остеосинтез (05.09 г). Мочекислый диатез (нефрокальциноз).

Лечение: миакальцик спрей 1(200 МЕ) спр x 1 раз интраназально, ксефокам 8 мг в/в кап, мильгамма 2 мл в/м x 1 раз.

Единственный метод лечения ГППТ - оперативное лечение паращитовидной железы, хотя на сегодняшний день при мягких и бессимптомных формах ГППТ часто применяют консервативную терапию: бисфосфонаты, препараты кальцитонина, кальцимитетики.

Согласно мировому консенсусу у пациентки были абсолютные показания для проведения данного вида лечения: возраст < 50 лет, повышение содержания общего кальция более чем на 0,25 мм/л от верхней границы нормы, наличие таких осложнений: остеопороз, нефрокальциноз.

Через 2 недели после выписки из отделения в условиях хирургического стационара проведено паратиреоидэктомия левой нижней паращитовидной железы.

Гистологический результат: верифицирована была солитарная аденома паращитовидной железы.

В ранний послеоперационный период наблюдались транзиторная рекальцификационная тетания, гипокальциемия, что проявлялась судорогами в конечностях, «ползанием мурашек»; двоением в глазах. Описанное состояние связано было быстрым поглощением кальция костями скелета – «синдром голодных костей». На фоне приема препаратов кальция, метаболитов витамина Д (дегидротахистерол) приступы регрессировали и не повторялись. В последующем в приеме данных препаратов не нуждалась.

В настоящее время в контрольных анализах крови уровень кальция в норме, регрессировали оссалгии, артралгии, астения, мышечная слабость. Пациентка трудоспособна.

Литература:

1. Ляшук П.Н. // Случай первичного гиперпаратиреоза, обусловленного аденокарциномой околощитовидной железы // Клиническая медицина. - 1995. № 5- с. 67

2. Национальное руководство. Эндокринология. (Мировой консенсус, 2002 г).

3. Калинин А.П., Майстренко Н.А., Ветшев П.С. Хирургическая эндокринология.

УДК 616-053.2-007

СИНДРОМ КАРПЕНТЕРА

(клинический случай)

М.В. Хен

КГП на ПХВ «Областная клиническая больница», г. Караганда

Тұжырым

КАРПЕНТЕР БЕЛГІСІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

Ішкі секреция безіне бірқатар кәндігу, алғашқы байланыстылық сипаттамасының жеткіліксіздігі-полигландулярлық белгісі. (АПБ) аутоиммундық полигландулярлық белгіге, полигландулярлықтың жетіспеушілік белгісі жиі болып табылады. Аутоиммунның алғашқы пайда болу процессінде ,эндокриндік без ауруларымен байланыстылығы жиі кездеспейді және оның жетіспеушілігі жиі байқалады да ,эндокриндік бездің көптігі екеуден кейін ақ, АПБ жоқ екендігін бастапқыларынан көруге болады.

Summary

CARPENTER SYNDROME (clinical case)

Syndromes characterized by a combination multiglandulary failure of the primary lesion, several endocrine glands. The most common variant syndromes are autoimmune disease multiglandulary, multiglandulary syndromes. AMS - are the primary lesion of two or more peripheral endocrine glands, often leading to their failure and is often associated with other autoimmune diseases nonendokrin genesis.

Синдромы полигландулярной недостаточности характеризуются сочетанием первичного поражения сразу несколько желез внутренней секреции.

Наиболее частым вариантом синдромов полигландулярной недостаточности являются аутоиммунные полигландулярные синдромы (АПС).

АПС – представляют собой первичное поражение двух и более периферических эндокринных желез, часто приводящие к их недостаточности и нередко сочетающиеся с другими неэндокринными заболеваниями аутоиммунного генеза.

В настоящее время на основании клинических особенностей выделяют АПС 1 и 2 типов.

В нашем случае будет рассмотрен клинический случай, относящийся к АПС 2 типа. Данный синдром впервые описан в 1964 году К.Карпентером. Примерно в 8 раз чаще он встречается у женщин и манифестирует в среднем между 20- 50 годами. При этом интервал между клиническим дебютом его отдельных компонентов может составить от 7- 20 лет.

Пациентка К., 19 лет, поступила в эндокринологическое отделение с жалобами: на необъяснимую прибавку в весе, отечность лица, запоры.

Из анамнеза заболевания: в 12 лет после начала менструаций внезапно возникли полиурия, полидипсия, потеря в весе на 8 кг в течение месяца. Развились тошнота и рвота. Была госпитализирована в ОРИТ областной детской больницы. В ходе обследования выявлены гипергликемия – 18 мм/л, кетонурия резко положительная, выставлен диагноз сахарный диабет 1 типа. Проводилась интенсивная инсулинотерапия затем пациентка была переведена в профильное отделение, где была переведена на интенсифицированную схему инсулинотерапии, обучена была принципам питания, самоконтролю. Средняя суточная доза инсулинов была приблизительно - 38 ед. В дальнейшем чувствовала себя удовлетворительно.

При анализе амбулаторной карты: в 16 лет у пациентки участились эпизоды гипогликемии. Наблюдались приступы сердцебиения, потливости, чувство голода, при самоконтроле уровень гликемии был низкий. Пациентка совместно с эндокринологом вносила соответствующие изменения в диету, меняла режим физической активности и корректировала дозу инсулина. Общая суточная доза инсулина снизилась с 38 до 20 ед.

В одну из таких приступов (данные из выписного эпикриза), когда был нарушен своевременный прием пищи у нее случился генерализованный судорожный припадок. Анализ крови, выполненный в машине скорой помощи, показал, что содержание глюкозы равнялось 1,7 мм/л. После оказания экстренной помощи – введение 40% глюкозы – 50 мл и восстановления сознания была вновь госпитализирована в эндокринное отделение.

При проведения дополнительных исследований, получены следующие данные:

АД – 90 и 60 мм рт.ст, лежа 60 и 20 мм рт.ст., ЧСС – 103 в мин. Обращала внимание гиперпигментация ладонных складок и околососковой зоны. По внутренним органам без особенностей. В анализах на тот период: глюкоза крови после введения 40% - 50 мл глюкозы- 8,5 мм/л; натрий – 123 ммоль/л, калий – 6,2 мм/л, креатинин – 80 мкмоль/л.

При сахарном диабете 1 типа некоторые состояния вызывает уменьшения потребности человека в инсулине - это ухудшения функции почек с развитием диабетической нефропатии и недостаточность контринсулярных гормонов.

Учитывая нормальный уровень креатинина, что свидетельствует о малой вероятности паренхиматозного поражения почек; снижения потребности в инсулине, что проявлялось риступами гипогликемии, гиперпигментация кожи, гипотензия и повышенное содержание калия в крови указывало на недостаточность коры надпочечников (недостаток контринсулярного гормона). Был исследован уровень АКТГ, кортизол. Выявлено увеличение первого, значительное снижение второго гормона.

Диагностирована болезнь Аддисона. К лечению добавлены: минералокортикоиды: кортинефф 0,1 мг/сутки и глюкокортикоиды - преднизолон 5 мг/сутки. Настоящее ухудшения состояния в течение года, когда стали наблюдаться и прогрессировать вышеописанные жалобы. Пациентка обратилась в областную поликлинику к эндокринологу, которая госпитализировала её в специализированное отделение.

В объективном осмотре при поступлении: рост – 165 см, вес – 71 кг. На коже тыльной поверхности кистей, предплечьях депигментированные зоны. Отечность век. Цитовидная железа увеличена до II степени: видна на глаз, пальпируются обе доли и перешеек.

В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧСС – 85 в мин. АД – 100 и 60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Стул склонен к запорам.

В лабораторных исследованиях: ОАК и ОАМ – без патологии; б/х: натрий – 135 мм/л, калий – 5 мм/л, креатинин - 90 мкм/л, глиНв – 7,5 %; кортизол 112 пмоль/л; ТТГ – 27 мЕд/л (норма, Т4 – 4 пмоль/л. Впервые выявлены изменения в тиреоидном статусе.

Таким образом, у данной больной возникли витилиго и гипотиреоз, добавив еще два аутоиммунных заболевания к уже имеющимся заболеваниям.

В итоге был выставлен диагноз: Сахарный диабет тип 1, средней тяжести, декомпенсация. Первичная надпочечниковая недостаточность средней тяжести. Первичный гипотиреоз на фоне гипертрофической формы аутоиммунного тиреоидита. Витилиго.

Лечение: пожизненная заместительная гормональная терапия. Инсулинотерапия претерпевает значительные колебания при декомпенсации гипокортицизма, гипотиреоза, которые вызывает склонность к гипогликемии. Тиреоидная терапия назначается только после компенсации болезни Аддисона, причем дозы не достигают таковых, как при обычной заместительной терапии.

Литература:

1. Вильям М. Кеттайл, Рональд А.Арки. Полигландулярные синдромы и эндокринные аспекты различных состояний.
2. Аметов А.С, Казей Н.С., Грановская А.М. Краткий справочник эндокринологических синдромов.