

© И. Н. Пиксин, В. Т. Ипатенко, В. И. Давыдкин, 2016  
УДК 616.43/44-006-07-08

И. Н. Пиксин, В. Т. Ипатенко, В. И. Давыдкин

## НЕКЛАССИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ СИНДРОМА МЭН I ТИПА

ФГБОУ ВПО «Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва» (ректор — проф. С. М. Вдовин), г. Саранск

**Ключевые слова:** множественная эндокринная неоплазия, инсулинома, рецидив

Синдром множественной эндокринной неоплазии типа I (МЭН I) — группа редких наследственных и труднодиагностируемых заболеваний с большим разнообразием клинических проявлений и комбинаций гиперплазии или опухолевой трансформации нескольких эндокринных желез, способных продуцировать различные гормоны: инсулин, проинсулин, глюкагон, соматостатин, гастрин, вазоактивный интестинальный пептид, серотонин, кальцитонин, нейротензин и др. [1]. При этом очень высок риск злокачественной прогрессии опухолей. Только своевременная диагностика и хирургическое лечение позволяют снизить риск преждевременной смерти. Многими авторами подчеркивается также и тот факт, что результаты как диагностики, так и лечения значительно хуже при множественном поражении и развитии микроаденом и гиперплазии нескольких эндокринных органов-мишеней [2].

Мы представляем описание клинического наблюдения синдрома МЭН I, особенностью которого является клиническая манифестация заболевания в дебюте в виде изолированной инсулиномы с развитием в последующем вторичной гиперплазии островковых клеток поджелудочной железы, аденомы гипофиза и гиперпролактинемии, синдрома псевдогиперпаратиреоза.

Больная М., 1976 г. рождения, поступила с диагнозом: синдром МЭН I типа, гипогликемический синдром, эндогенный гиперинсулинизм, инсулинома поджелудочной железы, первично-множественное поражение, рецидивирующее течение;

состояние после корпоро-каудальной панкреатэктомии от 2003 г. и резекции поджелудочной железы от 2006 г. по поводу инсулинпродуцирующих опухолей, аденома гипофиза, гиперпролактинемия, псевдогиперпаратиреоз, многоузловой эутиреоидный зоб II степени, гипертоническая болезнь III стадии риск III, морбидное ожирение (ИМТ 47 кг/м<sup>2</sup>).

Больна с 2000 г., в течение 2 лет уровень глюкозы в крови колебался в пределах 2–3,5 ммоль/л. В 2003 г. при КТ с контрастированием и УЗИ органов брюшной полости выявлено увеличение размеров хвоста поджелудочной железы, по передневерхнему контуру — округлое гиподенсное образование 1,5 см в диаметре. Выполнена корпоро-каудальная резекция поджелудочной железы (гистологически — картина доброкачественной эндокринокистозной опухоли из бета-клеток). Ближайший послеоперационный период протекал без особенностей, уровень гликемии стабилизировался.

В марте 2006 г. вновь стала отмечать боли в животе и в правом подреберье, периодические гипогликемические состояния с потерей сознания. На КТ и целиакографии вновь диагностирована опухоль тела поджелудочной железы. В 2006 г. выполнена субтотальная резекция поджелудочной железы (гистологическая картина доброкачественной эндокринокистозной опухоли из бета-клеток). После кратковременного улучшения приступы гипогликемии вновь возобновились. Отмечала увеличение массы тела, головные боли, повышение АД во время приступа до 200/120 мм рт. ст.

В декабре 2013 г. поступила в отделение хирургии с жалобами на боли в эпигастрии, тошноту, общую слабость. На УЗИ в области головки визуализируется округлое гипозоногенное образование размером 21×12 мм. На КТ в VI сегменте печени — кальцинат округлой формы диаметром до 6 мм. Очаговой патологии не выявлено. Поджелудочная железа резецирована. Плотностные характеристики панкреатического остатка умеренно снижены. Надпочечники расположены типично, левый надпочечник в размерах не увеличен. Латеральная ножка правого надпочечника расширена до 11 мм. Медиальная ножка правого надпочечника шириной 3 мм. После введения контрастного вещества участков патологического накопления контраста в органах не выявлено.

### Сведения об авторах:

Пиксин Иван Никифорович, Ипатенко Владимир Тихонович, Давыдкин Василий Иванович (e-mail: v-dav@mail.ru), Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, 430032, г. Саранск, ул. Ульянова, 26а

В 2014 г. — вновь жалобы на частые гипогликемии с потерей сознания по 2–3 раза днем и по ночам, судороги, головную боль, увеличение массы тела, потливость, повышение АД, общую слабость, головокружение. При осмотре было отмечено изменение внешности, появились признаки акромегалии (гирсутизм, гипергидроз, увеличение носа, скуловых дуг и т.д.).

При поступлении. Общее состояние удовлетворительное. Конституция: гиперстеническая: рост — 168 см, масса тела — 133 кг, ИМТ — 47 кг/см<sup>2</sup>. Кожный покров и слизистые оболочки бледно-розовые. Подкожная жировая клетчатка развита избыточно по абдоминальному типу. Лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа увеличена при пальпации до II степени. Узловые образования определяются в правой доле и перешейке. Узлы плотные, смещаемые при глотании, безболезненные. Тремор отсутствует. Со стороны легких, сердца, органов пищеварения и мочевого выделения — без особенностей. В общих и биохимическом анализах крови и мочи значимых изменений не выявлено. Глюкоза в крови — 2,9 ммоль/л, общий кальций — 2,60 ммоль/л (норма — 2,15–2,55 ммоль/л). Уровни соматотропного гормона, кортизола, фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов и инсулин-подобного фактора роста — в пределах референсных значений; уровни пролактина — 1468,9 мМЕ/л (норма 3,9–27,7 мМЕ/л), инсулина — 43,15 мкМЕ/л (норма — 2,6–24,9 мкМЕ/л), паратгормона до 293,7 пг/мл (норма — 9–94 пг/мл). По данным ЭКГ, гастроскопии, УЗИ шеи — отклонений от нормы не выявлено. КТ головного мозга — объемное образование гипофизарной ямки. Атрофические изменения полушарий головного мозга.

Было начато консервативное лечение октреотидом в дозе 100 мг 1 раз в день внутримышечно, блокаторами протонной помпы в дозе 80 мг/сут, заместительная терапия ферментами поджелудочной железы. На фоне проведенной терапии состояние значительно улучшилось. Гипогликемические состояния купировались и в течение 1 года не отмечаются. Уровень глюкозы в крови удалось стабилизировать в пределах 3–6 ммоль/л. Больная консультирована в Эндокринологическом научном центре Российской Федерации. Рекомендовано продолжить консервативное лечение.

Синдром МЭН I на начальных стадиях может протекать в виде изолированной гормонально-активной опухоли, в последующем, вероятно, развитие гиперфункции и гиперплазии (аденом) тканей и других желез, входящих в АПУД-систему. При этом возможна трансформация гормональной активности опухолей и гиперплазированных желез, формирующих синдром МЭН I, с изменением чувствительности к средствам ингибирования инкреторной активности.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Майстренко Н.А., Ромащенко П.Н., Лысанюк М.В. Нейро-эндокринные опухоли поджелудочной железы: проблемы и пути решения // Доктор.Ру. 2014. № 12. С. 62–68.
2. Майстренко Н.А., Ромащенко П.Н., Лысанюк М.В. Современные технологии в диагностике и лечении нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы // Вестн. хир. 2015. № 1. С. 26–33.

Поступила в редакцию 14.08.2015 г.