

Карагандинский государственный медицинский университет  
Кафедра хирургических болезней № 1

## Тема: Болезнь Реклингхаузена.

Выполнила: Хамзина А.К. 7017 группа

Проверил: доцент Бегежанов Б.А.

Караганда 2018

# План

- Определение
- Классификация
- Этиология
- Эпидемиология
- Диагностика
- Клиника
- Лечение
- Профилактика
- Список литературы

**Первичный гиперпаратиреоз** – первичное заболевание паращитовидных желез, проявляющееся гиперпродукцией ПТГ и поражением костной системы и/или внутренних органов , в первую очередь, почек и ЖКТ. (Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2012г.)

# Классификация согласно клиническому протоколу МЗ РК:

## Этиологическая

- Солитарная аденома
- Множественные аденомы
- Карцинома
- Гиперплазия паращитовидных желез

## Клиническая

- Бессимптомная
- Малосимптомная
- Манифестная форма гиперпаратиреоза

## В зависимости от преобладания той или иной симптоматики

- Костная форма
- Висцеральная форма
- Смешанная форма
- Гиперкальциемический криз.

# Этиология

*По мнению Голохвастова Н.(2013г.), первичный гиперпаратиреоз вызывается:*

- солитарной аденомой (80—85%),
- множественной аденомой (2—3%),
- гиперплазией желез (2—12%),
- карциномой паращитовидной железы (менее 5%).

*Механизм формирования гиперпаратиреоза заключается:*

- в избыточной продукции паратгормона
- в нарушении кальций-фосфорного обмена.

# Эпидемиология

- Риск возникновения превышает 2% в возрасте старше 55 лет
- Женщины страдают этим заболеванием в 2—3 раза чаще мужчин (мужчины 1:2 000, женщины постменопаузального возраста 1:500).
- Заболеваемость первичным гиперпаратиреозом составляет 20—200 новых наблюдений на 100 000 населения.
- Согласно докладу отдела народонаселения ООН от 2001 г., старение населения практически необратимо. Доля пожилых людей в 1950 г. составляла 8%, в 2000 г. — 10% и, по прогнозам, к 2050 г. достигнет 21%. Таким образом, по мере старения населения частота первичного гиперпаратиреоза будет неуклонно возрастать.

# Диагностические критерии

**Жалобы:** боли в костях, слабость, снижение аппетита, уменьшение роста, пониженное настроение, депрессия.

**Анамнез:** наличие частых, неадекватных нагрузке и плохо консолидирующихся переломов, мочекаменной болезни, депрессивных состояний, полиурии, полидипсии.

**Осмотр:** деформации скелета, костные разрастания в области костей лицевого черепа, крупных суставов, трубчатых костей, вялость, бледность, сухость кожи

# Лабораторные исследования

- Повышение содержание общего Са  $> 2,6$  ммоль/л и ионизированного кальция  $> 1,3$  ммоль/л
- Понижение содержания общего фосфора в крови  $< 0,7$  ммоль/л
- Снижение концентрации неорганического фосфора в крови  $< 0,8$  ммоль/л и ниже
- повышение активности костной щелочной фосфатазы в 1,5 – 5 раз
- Гипер- или нормокальциурия (более 10 ммоль/сутки, или 250 мг/сутки у женщин и около 300 – у мужчин) и гиперфосфатурия
- Повышение маркеров костного ремоделирования в крови: остеокальцин и СТх (от 1,5 до 20 раз) - Гипоальбуминемия и снижение альбумин/глобулинового коэффициента



# Инструментальные исследования

## Обнаружение образования в области шеи при использовании:

- УЗИ области щитовидных желез (информативность 50 – 90%) - КТ области шеи с контрастированием (информативность 34 – 87%)
- МРТ области шеи с контрастированием (информативность 50 – 90%)
- Сцинтиграфии с таллием – технецием, селен-метионином, технетрилом (MIBI), чувствительность методов до 90%
- Обнаружение характерных изменений для образования ПЩЖ при пункционной биопсии под контролем УЗИ
- Признаки субпериостальной резорбции, особенно в концевых фалангах кистей («лизис ногтевых фаланг), в костях таза, длинных трубчатых костях кисты, диффузная остеопения и истончение кортикального слоя при рентгенографии костей
- Снижение плотности костей при рентгеновской денситометрии грудного и поясничного отделов позвоночника, лучевой кости
- Обнаружение коралловидных камней при УЗИ почек

# Клиника

Выделяют несколько вариантов течения первичного гиперпаратиреоза:

**1. Бессимптомное** — отсутствие клинических проявлений, случайно обнаруживают умеренное повышение концентрации кальция в крови и ПТГ. При прицельном обследовании обнаруживают объемное образование околощитовидной железы либо ее гиперплазию и в ряде случаев незначительную остеопению.

**2. Малосимптомное** (мягкое) (30-40% случаев) — умеренная выраженность клинических проявлений на фоне незначительно повышенного содержания кальция и ПТГ, остеопения либо остеопороз без переломов, нетяжелые, вялотекущие висцеральные нарушения, гиперплазия либо аденома околощитовидных желез.

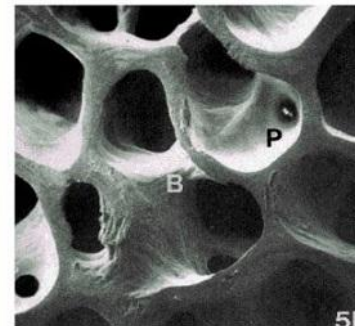
**3. Манифестный гиперпаратиреоз** — яркая клиническая картина с преобладанием тех или иных симптомов, различают:

- ❖ костную форму (преимущественное поражение костномышечной системы);
- ❖ висцеральную форму (с преимущественным поражением почек, ЖКТ или нервно-психической сферы);
- ❖ смешанную форму (включает клинические проявления костных и висцеральных нарушений);
- ❖ гиперкальциемический криз.

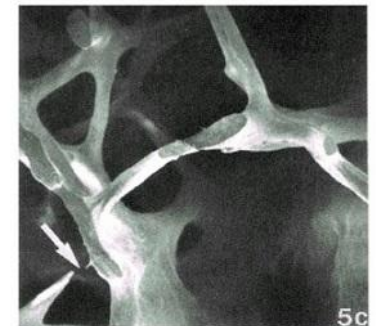
# Костная форма

Для костной формы (40—70%) характерны боли в суставах, костях и позвоночнике. Наблюдается диффузная деминерализация костной ткани.

Субпериостальная резорбция костной ткани особенно характерна для фаланг пальцев кисти, развивается остеопороз позвоночника. В результате обеднения кальцием кости становятся мягкими и гибкими (остеомалация), при этом возникают искривления и патологические переломы



Нормальная кость

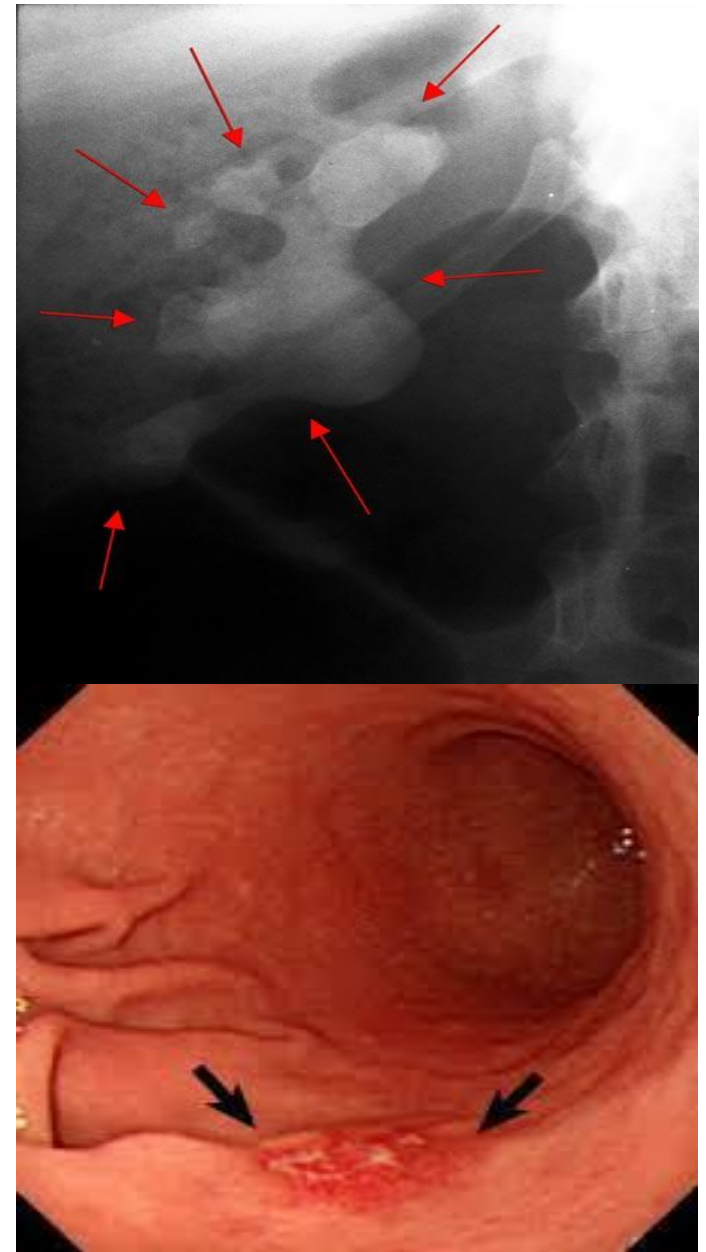


Остеопороз

# Висцеральная форма гиперпаратиреоза

Висцеральная форма (с поражением внутренних органов) проявляется:

- двусторонним образованием коралловых камней в почках, которые выявляются при ультразвуковом исследовании и на рентгенограмме;
- поражением слизистой желудка (паратиреоидная гастропатия) образуются язвы желудка и 12-перстной кишки, склонные к рецидивам и перфорациям.



# Гиперкальциемический криз

- тяжёлое состояние остро развивающееся у пациентов на фоне быстрого и резкого повышения уровня кальция в крови, возникает на поздних стадиях течения различных форм гиперпаратиреоза.
- Характерно быстрое и внезапное нарастание признаков острой гиперкальциемии. Вначале пациенты отмечают беспричинную слабость, снижение тонуса мышц, тошноту, суставные и мышечные боли, повышение артериального давления.
- По мере нарастания интоксикации появляется неукротимая рвота, запор, боли в области эпигастрия, которые могут носить опоясывающий характер. Мочеиспускания становятся частыми и обильными, усиливается чувство жажды, исчезает аппетит. Из-за обезвоживания больные ощущают сухость во рту, кожный зуд, головные боли и головокружения. Через некоторое время полиурия сменяется олигурией, а затем анурией.
- Рвота провоцирует дегидратацию, водно-электролитный дисбаланс. Абдоминальные боли носят спастический характер, иногда схожи с таковыми при остром аппендиците, что значительно затрудняет диагностику. При наличии заболеваний желудочно-кишечного тракта или осложнений такого типа на фоне гиперпаратиреоза возможна перфорация пептической язвы, желудочное или кишечное кровотечение, острый панкреатит. Соли кальция откладываются в паренхиме различных органов. В зависимости от локализации кальцификатов симптоматика криза может напоминать пневмонию, острую легочную, сердечную или почечную недостаточность. Иногда развиваются внутрисосудистые тромбозы, ДВС-синдром
- Нервно-психические расстройства при кризе представлены сонливостью, частичной утратой памяти, психастенией, депрессией. При усилении гиперкальциемии больные становятся заторможенными или, наоборот, чрезмерно возбудимыми. В критических случаях формируется бред со зрительными галлюцинациями, эпилептические приступы, психотические состояния, комы.

# Лечение

## Немедикаментозное лечение

Диета 9

Ограничение физических нагрузок, профилактика переломов.

## Медикаментозное лечение

Показано при:

- наличии легких костных нарушений и незначительной гиперкальциемии или нормокальциемии
- отсутствию ремиссии после оперативного лечения
- манифестном гиперпаратиреозе и наличии противопоказаний к оперативному лечению или при отказе больного от операции.

Применяют:

*бисфосфонаты*, снижают Са

алендроновую кислоту по 70 мг 1 раз в неделю

ибандронову кислоту 150 мг 1 раз в месяц

памидроновую кислоту 15 – 90 мг. в/в, капельно, инфузия 4 – 6 часов, 1 раз в 4 – 6 недель, 2 – 5 лет.

*кальцитонины* снижают Са

кальцитонин 200 МЕ в нос ежедневно или 100 МЕ в/м, через день

*эстраген-гестагенная ЗГТ* – снижают Са при легком течении у женщин в постменопаузе

*кальцимитетики* – снижают ПТГ

## **Хирургическое лечение (эффективность 95-98%)**

### *Абсолютные показания к хирургическому лечению*

- Возраст менее 50 лет
- Невозможность длительного наблюдения под контролем врача
- Превышение содержания общего кальция в крови более чем на 1 мг/дл (0,25 ммоль/л) выше верхней границы нормы
- Экскреция кальция с мочой за сутки более 400мг при обычном рационе.
- Снижение уровня креатинина более чем на 30%.
- Наличие нефрокальциноза, остеопороза
- Рак околощитовидных желез

### *Осложнения*

- Повреждение возвратного гортанного нерва
- Транзиторная или стойкая гипокальциемия, гипомагниемия, «синдром голодных костей».

Лечение гипокальциемии: 1500 – 2000 мг Са и дигидротахистерол по 5 – 20 капель 3 раза в день или альфакальцидол 1-3 мг/сутки; при судорогах глюконат кальция до 80 мл с физ. р-ром, ежедневно. Лечение под ежедневным контролем уровня Са в крови.

# Этапы паратиреоидэктомии:

1. Доступ. Доступ выполняется через воротниковый разрез по Кохеру, как при операциях на щитовидной железе.
2. Пересечение поверхностных вен шеи. Поверхностные вены шеи пересекаются между зажимами и перевязываются с прошиванием.
3. Пересечение подподъязычных мышц. Подподъязычные мышцы рассекаются продольно и отводятся в стороны крючками. Полностью обнажаются правая и левая доли щитовидной железы.
4. Пересечение боковых капсульных вен. Боковые вены шеи пересекаются между зажимами Оверхольта и перевязываются. Теперь щитовидная железа смещается медиально.

## Послеоперационные осложнения:

- Повреждение возвратного гортанного нерва
- Транзиторная или стойкая гипокальциемия, гипوماгнемия, «синдром голодных костей». Лечение гипокальциемии: 1500 – 2000 мг Са и дигидротахистерол по 5 – 20 капель 3 раза в день или альфакальцидол 1-3 мг/сутки; при судорогах глюконат кальция до 80 мл с физ. р-ром, ежедневно. Лечение под ежедневным контролем уровня Са в крови.



# Профилактика

Первичной профилактики не существует.

Дальнейшее ведение:

*При достижении ремиссии*

- Клиническое наблюдение у эндокринолога. -- Лечение остеопороза.
- Контроль активности щелочной фосфатазы в сыворотке крови 1 раз в 3 – 6 месяцев.
- Рентгенологический контроль 1 раз в 3 года.

*При рецидиве* – повторные курсы лечения.

# Список литературы:

- Голохвастов, Н. Н. Гиперкальциемия. Первичный гиперпаратиреоз / Н.Н. Голохвастов. — СПб.: Гиппократ, 2003. — 134 с.
- Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Эндокринология национальное руководство, М., «ГЭОТАР – Медиа», 2012. - 828 с.
- Клинический протокол «Диагностика и лечение первичного гиперпаратиреоза», утвержден протоколом заседания экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения МЗ РК №23 от 12.12.2013 г.