Фамилия: \*\*\*\*\*\*

Имя:\*\*\*\*\*\*\*\*

Отчество: \*\*\*\*\*\*\*

Возраст: 58 года

Пол: женский

Семейное положение:

Образование:

Место работы: Пенсионер

Место жительства:

Дата поступления в клинику:

Дата курации:

Жалобы.

Больная предъявляет жалобы на:

* Периодические головные боли в лобной области
* Снижение остроты и сужение полей зрения на правый глаз, отсутствие зрения на левый глаз
* Увеличение пальцев кистей и стоп, носа и ушных раковин в течении последних 14-15 лет
* Постоянную сухость во рту
* Кожный зуд
* Слабость, утомляемость

Анамнез заболевания.

Считает себя больной с1990-1991 лет, когда впервые окружающие отметили у нее изменение черт лица (увеличение носа и ушей), утолщение пальцев рук. По этому поводу к врачу не обращалась. В 1999 у пациентки появились сильная жажда, кожный зуд, слабость. Она обратилась в Летскую участковую больницу, где был диагностирован сахарный диабет второго типа и было назначено лечение глибенкламидом. Лечащим врачом было отмечено наличие симптомов акромегалии и предложено обследование в Диагностическом центре г. Сыктывкара, от которого больная отказалась.

В 2003 году произошла декомпенсация диабета и возникло состояние прекомы, больная была направлена на лечение в эндокринологическое отделение КРБ, где была диагностирована аденома гипофиза. По результатам обследования больная переведена на инсулин (протофан – 24 ед/сут, актрапид – 12 ед/сут). В этом же году пациентка впервые отметила у себя значительное снижение остроты зрения. 19 декабря 2004 больная поступила на плановое обследования для коррекции лечения в эндокринологическое отделение КРБ, откуда 17 января переведена в отделение нейрохирургии для оперативного лечения.

Анамнез жизни.

\*\*\*\*\*\*\*\*\*\* родилась 20 февраля 1946 в поселке Якунь-Ель Прилузского района Коми АССР первым ребенком в семье колхозников. В физическом и интеллектуальном развитии от сверстников не отставала. В 7 лет пошла в школу, закончила 10 классов, затем пошла работать приемщиком леса на лесосплавное предприятие, где работала до 1996 года.

Проживает в собственном доме п.Якунь-Ель. Дважды была замужем, второй муж умер 3 года назад. Имеет 2-х сыновей от первого брака, и одного от второго.

Особых пищевых привычек не имеет, Физическая активность снижена.

Не курит, алкоголем не злоупотребляет, наркотики не употребляет.

Из перенесенных заболеваний припоминает неоднократные ОРЗ и грипп,. Гемотрансфузии отрицает.

Гинекологический анамнез: Менархе в 12 лет. Цикл установился сразу. Mensis обильные, безболезненные. 8 беременностей: 3 закончились срочными родами, 5 абортов. Менопауза с 51 года.

Наследственность: сахарный диабет 2 типа у матери.

Наличие аллергии отрицает, все лекарственные препараты переносит хорошо.

ЗППП, туберкулез, гепатит отрицает.

Общий осмотр

Состояние больной средней тяжести, сознание ясное, положение активное. Телосложение нормостеническое. Походка не изменена, осанка – легкая сутулость.

Антропометрия: рост – 150 см, вес- 60кг Индекс Брока – 42,5 кг, индекс Кетле – 26,6 кг/м2. (избыточная масса тела), индекс Талия/Бедро – 0,89 (абдоминальный тип распределения подкожно-жировой клетчатки)

Кожные покровы физиологической окраски, сухие, тургор их снижен, высыпания отсутствуют, на коже голеней – множественные расчесы Волосы не изменены, ногти на пальцах рук – гладкие, «полированные». Видимые слизистые –бледно-розовые, чистые, влажные. Подкожно-жировая клетчатка выражена - толщина кожной складки на боковой поверхности брюшной стенки –3-3,5 см. Из лимфатических узлов пальпируются одиночные лимфатические узлы задней нижнечелюстной группы справа и слева – округлые безболезненные, размером до 0,5 см, эластичные, не спаянные с окружающими тканями и околоушные лимфатические узлы справа и слева безболезненные, округлые, размером до 0,5 – 1,0 см, эластичные, не спаянные с окружающими тканями, количеством 6-7. Остальные группы лимфатических узлов не пальпируются

Голова округлой формы, выражение лица спокойное. По линии роста волос имеется заживший послеоперационный рубец Черты лица грубые, увеличены нос и ушные раковины. При осмотре шеи отмечается легкая пульсация сонных артерий, яремные вены не набухшие . Щитовидная железа пальпируется – уплотнения отсутствуют, размеры долей не превышают размеров дистальной фаланги пациентки. При осмотре верхних конечностей отмечается выраженное увеличение и утолщение пальцев кистей. При осмотре нижних конечностей – увеличение в размерах и утолщение пальцев стоп.(со слов больной за последние 10 лет перешла с 38 на 42 размер обуви). Суставы не изменены, пассивные и активные движения совершаются в них в полном объеме, мышечная система не изменена.

Осмотр по системам

Система дыхания.

*Верхние дыхательные пути*: Дыхание через нос свободное, слизистых выделений нет.

*Осмотр грудной клетки:* Грудная клетка нормостенической формы (соотношение поперечного и грудино-позвоночного размеров – 2:1, над- и подключичные ямки выражены умеренно, угол Людовика выражен умеренно, эпигастральный угол = 900, направление ребер в боковых отдела – косо-нисходящее, межреберные промежутки шириной 1 см, лопатки плотно прилегают к грудной клетке)

Грудная клетка симметрично, равномерно участвует в акте дыхания. Тип дыхания – брюшной, ритм правильный, ЧДД – 16 мин-1

*Пальпация грудной клетки*: грудная клетка при пальпации безболезненна, резистентная, эластичная, голосовое дрожание не изменено.

*Сравнительная перкуссия*: при сравнительной перкуссии над всей поверхность легких отмечается ясный легочный звук.

*Топографическая перкуссия*: Высота стояния верхушек легких: спереди - 3 см над уровнем первого ребра с обеих сторон, сзади – на уровне остистого отростка VII шейного позвонка. Ширина полей Кренига – 7 см с обеих сторон

 *Нижняя граница легких*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| топографическая линия | Правое легкое | Левое легкое |
| окологрудинная | Пятое межреберье | - |
| среднеключичная | VI ребро | - |
| передняя подмышечная | VII ребро | VII ребро |
| средняя подмышечная | VIII ребро | VIII ребро |
| задняя подмышечная | IX ребро | IX ребро |
| лопаточная | X ребро | X ребро |
| паравертебральная | Остистый отросток XI грудного позвонка |

*Подвижность нижнего края легких*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Топографическая линия | Правое легкое | Левое легкое |
| Вдох (см) | Выдох (см) | Сумма (см) | Вдох (см) | Выдох (см) | Сумма (см) |
| Среднеключичная | 2 | 2 | 4 | - | - | - |
| Средняя подмышечная | 3 | 2 | 5 | 3 | 2 | 5 |
| Лопаточная | 1 | 2 | 3 | 2 | 2 | 4 |

Вывод: Границы легких и подвижность нижнего края не изменены.

*Аускультация легких***:** Над всей поверхностью легких выслушивается везикулярное дыхание с жестковатым оттенком. Патологические шумы отсутствуют.

Сердечно-сосудистая система.

*Периферический пульс*: При пальпации пульс на лучевых артериях симметричный, ритмичный, равномерный умеренного наполнения и напряжения, частотой 70 мин-1. Сосудистая стенка эластичная

При пальпации сонных артерий, артерий нижних конечностей пульс на них ритмичный, умеренного наполнения и напряжения.

При осмотре яремных вен набухание и пульсация их отсутствует.

При аускультации аорты, сонных, подключичных, почечных, бедренных артерий шумы отсутствуют. АД на обеих плечевых артериях 120\70 mm Hg.

*Осмотр области сердца*: Область сердца не изменена, видимые пульсации отсутствуют.

*Пальпация области сердца*: Верхушечный толчок в 5 межреберье на 1 см кнутри от среднеключичной линии. Сердечный толчок отсутствует.

*Перкуссия сердца*: Границы относительной тупости - Левая граница сердца – на 1 см кнутри от среднеключичной линии, правая – на 1 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – 3 ребро

 Границы абсолютной тупости – Левая граница – на 3 см кнутри от среднеключичной линии, правая – по левому краю грудины, верхняя – по 3 межреберью. Сосудистый пучок – во втором межреберье по краям грудины.

Вывод: граница сердца не изменена.

*Аускультация сердца*: Во всех точках аускультации сохранено нормальное соотношение тонов, патологические шумы отсутствуют.

Пищеварительная система

*Осмотр полости рта*: Язык влажный, обложен по краям беловатым налетом, десны розовые, не кровоточат, без воспалительных явлений. Миндалины не выступают за небные дужки. Слизистая глотки влажная, розовая, чистая.

*Осмотр живота*: В положении стоя – выбухающий, в положении лежа - живот цилиндрический, брюшная стенка участвует в акте дыхания, видимых выпячиваний нет.

*Поверхностная пальпация*: При пальпации брюшная стенка мягкая, безблезненная, мышцы ее не напряжены, Расхождения прямых мышц живота нет, симптом Щеткина-Блюмберга – отрицательный.

*Глубокая пальпация*: При глубокой пальпации в левой подвздошной области пальпируется сигмовидная кишка в виде гладкого, эластичного, безболезненного, смещаемого, не урчащего цилиндра диаметром 2 см.

В правой подвздошной области пальпируется слепая кишка в виде эластичного, ровного, безболезненного, смещаемого, не урчащего цилиндра диаметром 3 см.

Восходящая, нисходящая, поперечная ободочная кишка не пальпируются.

Большая кривизна желудка и привратник не пальпируются.

При *перкуссии* живота свободные газ и жидкость в животе не определяются.

При *аускультации* живота выслушиваются нормальные перистальтические кишечные шумы.

*Размеры печени* по Курлову 8\*7\*7. (Вывод - не увеличена)

*Пальпация печени*: передний край печени не выходит из под края реберной дуги, печень не пальпируется.

*Желчный пузырь*: Не пальпируется, болезненность при пальпации в точке желчного пузыря отсутствует. Болезненность в точках Макензи, Боаса, Бергмана отсутствует. Симптом Мюсси-Георгиевского – отрицательный.

*Поджелудочная железа*: болезненность в зоне Шоффара, точках Губергрица, Мейо-Робсон II, Дежардена отсутствует. Симптомы Кера, Грота, Грея-Тернера – отрицательные.

Мочевыделительная система.

При осмотре поясничной области патологических изменений нет. Почки лежа и стоя не пальпируются. При аускультации почечных артерий шумов не выявляется. Симптом поколачивания – отрицательный.

***Неврологический статус.***

Сознание ясное. Предъявляются жалобы на периодические головные боли, локализующиеся преимущественно в лобной области, возникающие в различное время суток, не купирующиеся приемом анальгетиков, проходящие спонтанно, возникновение которых больная ни с чем не связывает.

Менингеальные симптомы отсутствуют.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ НЕРВЫ.

***N.Olfactorius*** - Обоняние сохранено, обонятельные галлюцинации отсутствуют.

***N.Opticus*** – Острота зрения O.D. – 0.05, O.S.- 1/∞. Наличие зрительных галлюцинаций, мелькания мушек – отрицает, отмечает сужение полей зрения. Пробу с делением полотенца выполнить не представляется возможным

***Nn. Occulomotorii, trochlearis et abducens***. – зрачки D=S, прямая реакция на свет отсутствует.содружественная - сохранена, проверить конвергенцию и аккомодацию не представляется возможным. Глазные щели одинаковой ширины. Имеется расходящееся косоглазие. Обьем движений глазных яблок проверить невозможно – больная с большим трудом видит молоточек, поля зрения сужены.

***N. Trigeminus*** – Боли и парестезии в лице отсутствуют. Точки выхода ветвей тройничного нерва при пальпации безболезненны, чувствительность лица сохранена и передних 2/3 языка сохранена. Жевательная мускулатура не изменена, корнеальный и конъюнктивальный рефлексы сохранены.

***N. Facialis*** – Наблюдается небольшая асимметрия лица слева, при наморщивании лба, подъеме бровей, оскаливании зубов, надувании щек, улыбке асимметрия не усиливается.

Лагофтальм, симптомы Белла, Ревийо и «паруса» отсутствуют. Вкус не изменен. Гипераккузия отсутствует.

***N.Vestibulocochlearis (r. cochlearis)–*** Слух не изменен, шум в ушах отсутствует.

***N. glossopharingeus et Vagus*** – Голос не изменен, слова произносит нечетко – артикуляция затруднена из-за увеличенного языка, глоточный и небный рефлексы сохранены. Глотание сохранено, поперхивания отсутствуют. Чувствительность глотки и вкусовая чувствительность задних 2/3 языка сохранена. Глоссалгии отсутствуют. Висцеральные функции N.Vagus не изменены.

***N.Accessorius***. – объем движений при вращении головы и пожатии плечами сохранен, сила сохранена. Атрофии трапециевидных и грудино-ключично-сосцевидных мышц не наблюдается. Кривошея отсутствует.

***N. Hypoglossus*** – Язык по средней линии, увеличен, атрофия и фибриллярные подергивания в нем отсутствуют.

ДВИГАТЕЛЬНЫЕ ФУНКЦИИ КОНЕЧНОСТЕЙ И ТУЛОВИЩА

**Активные движения.** Объем движений головы сохранен, объем движения верхних и нижних конечностей: справа и слева - сохранен. Походка не изменена.

**Сила мышц.** В дистальных отделах верхних конечностей слева и справа 4-5 баллов. пробы Барре, «Будды», Мангацини - отрицательные.

**Трофика мышц.** Атрофии мышц рук и ног отсутствуют

**Пассивные движения.** Выполняются в полном объеме.

**Мышечный тонус** – Тонус мышц сохранен, Периодические изменения тонуса отсутствуют.

**Подергивания мышц**. - отсутствуют

**Гиперкинезы** отсутствуют. **Судорожные припадки** и другие **пароксизмальные двигательные синдромы** отсутствуют

**Координация движений –** пальценосовую, указательную, коленно-пяточную пробы выполняет хорошо, диадохокинез сохранен, нистагм и скандированная речь отсутствуют. В позе Ромберга (простой и усложненной) устойчива. Симптом Стюарта – Холмса – отрицательный.

**Синкинезии** – физиологическая синкинезия при ходьбе.

РЕФЛЕКСЫ

**Сухожильные и периостальные рефлексы:** с сухожилий бицепса, трицепса, периоста шиловидного отростка лучевой кости, коленные, с ахилловых сухожилий, медиоплантарные сохранены, D=S, расширение рефлексогенных зон отсутствует.

**Кожные рефлексы:** верхние, средние, нижние брюшные рефлексы торпидны с обеих сторон, подошвенный рефлекс сохранен (D=S).

**Клонусы:** клонусы стопы, кисти и надколенника не определяются.

**Стопные патологические рефлексы.** Экстензорные: Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера, Пуссепа, Штрюмпеля – отрицательные. Флексорные: Жуковского, Бехтерева-1, Бехтерева-II, Россолимо- отрицательные.

**Аддукторные и ротаторные рефлексы** Раздольского и Платонова – отрицательные

**Оральные патологические рефлексы**: губной (Тулуза-Вюрпа), назолабиальный, назоментальный, дистансоральный (Карчикяна), хоботковый, ладонно-подбородочный (Маринеску-Радовичи) рефлексы – отрицательны.

**Кистевые патологические рефлексы**: верхний симптом .Россолимо, Бехтерева-Якобсона-Ласко, Жуковского, кистевой Бехтерева – отрицательные.

Защитные рефлекс Бехтерева-Мари-Фуа отрицательный. Симптом верхнего века отрицательный. Хватательные рефлексы (Янишевского) – отрицательные.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Жалобы на боли и парестезии отсутствуют. Болезненность при пальпации нервных стволов, остистых отростков позвонков, паравертебральных точек, мышц отсутствует.

**Перкуторная болезненность** остистых отростков позвонков, костей черепа отсутствует. Симптом Раздольского отрицательный.

**Шейно-плечевые болевые симптомы:** Спурлинга-Сковилля, Даунборна, Лежара – отрицательные.

**Симптомы натяжения:** Нери, Ласега, Бехтерева Бонне, Вассермана, Дежерина, Сикара, Розе - отрицательные.

**Болевая, термическая, тактильная и глубокая чувствительность** сохранены, не изменены.

**Сложные виды чувствительности:** стереогноз, двухмерно-пространственное чувство, чувство локализации – сохранены.

ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ

**Интеллект:** Внимание, память, сообразительность, связность и логичность мышления, темп мышления не изменены. Ориентировка в месте, времени, своем состоянии сохранена. Поведение адекватное. Изменений характера больная и члены семьи не отмечают.

**Эмоциональное состояние.** Настроение ровное

**Сон**. Сон хороший, засыпает легко. Снохождение и сноговорение отсутствует.

**Речь.** Понимание обращенной речи сохранено. Активная речь не изменена. Предъявляемые предметы узнает и называет.

**Праксис.** Сохранен. **Письмо, чтение, счет** сохранены. **Гнозис** сохранен. **Схема тела** сохранена

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Цвет радужек одинаковый. Окраска кожи не изменена, снижена температура стоп и кистей, повышенная сухость кожи Симптомы Хвостека, Труссо отрицательные. Пальпация вегетативных точек безболезненна. Дермографизм красный.

ТАЗОВЫЕ ФУНКЦИИ

Со слов пациентки – контролирует.

ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ

1. Общий анализ крови – уточнение общего состояния больного
2. Общий анализ мочи
3. Анализ мочи на микроальбуминурию (при отсутствии белка в ОАМ) и суточную протеинурию (при обнаружении белка в ОАМ).
4. Биохимический анализ крови ( Электролиты, Общий белок и его фракции, Креатинин, Мочевина, Липидный профиль)
5. Гликемический профиль
6. Определение фруктозамина либо HbA1c в крови (оценка степени компенсации диабета за последние 2 либо 3 месяца соответственно)
7. Определение гормонов гипофиза в крови – ТТГ, Пролактин, СТГ, ФСГ, АКТГ
8. МРТ головного мозга (селлярно-хиазмальной области)
9. ЭКГ – уточнение поражения миокарда.
10. УЗИ брюшной полости – поиск возможной спланхномегалии.
11. Осмотр больной окулистом (периметрия, выявление атрофии зрительных нервов, диабетической ретинопатии)

**Результаты обследования.**

ОАК от 26.02.05

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Размерность | Значение | Отклонение |
| Гемоглобин | 120-140 | г/литр | 111 | ↓ |
| Эритроциты | 3,7-4,7 | \* 1012/л | 4,15 |  |
| Цветовой показатель | 0,85-1,05 | - | 0,9 |  |
| Лейкоциты | 6,0-9,0 | \* 109/л | 7,0 |  |
| палочкоядерные | 1-6 | % | 1 |  |
| сегментоядерные | 47-72 | % | 50 |  |
| эозинофилы | 0,5-5 |  | 11 | ↑ |
| базофилы | 0-1 | % | 0 |  |
| лимфоциты | 19-37 | % | 34 |  |
| моноциты | 3-11 | % | 4 |  |
| СОЭ | 2-10 | мм/час | 27 | ↑ |

Наблюдается легкая анемия, эозинофилия. Повышенная СОЭ может рассматриваться как вариант возрастной нормы

ОАМ от 05.02.05

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Ед.измерения | Результат | Отклонение |
| цвет | солом |  | Солом-желтый |  |
| прозрачность | мутнов |  | мутнов |  |
| Реакция | кислая |  | нейтр | \* |
| Относительная плотность | 1015-1030 | г/л | 1022 |  |
| Белок (кач) | - |  | + | ↑ |
| Белок (колич) | 0,01-0,03 | г/л | 0,03 | ↑ |
| Глюкоза (кач) | - |  | + | ↑ |
| Глюкоза (колич) | 0 | ммоль/л | 43,0 | ↑ |
| Плоский эпителий | 0-3 | В п/зр | 3-4 | ↑ |
| Лейкоциты | 0-5 | В п/зр | 2-3 |  |

Гипостенурия и наличие белка в моче могут свидетельствовать о нарушении функции почек в результате диабета.

**Проба Реберга** – Клубочковая фильтрация – 167 мл/мин (↑)

**Биохимия крови.**

 Фруктозамин (моча)- 659 - ↑

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Ед.измерения | Результат | Отклонение |
| Пролактин | 0,4-10 | нмоль/л | 2024 | ↑↑↑ |
| ФСГ | 4-30 | МЕД/мл | 0,3 | ↓ |
| β-липопротеиды | 3500-5500 | мг/л | 5700 | ↑ |
| Триглицериды | 0,62-2,96 | ммоль/л | 1,95 | ↑ |

**Гликемический профиль**

|  |  |
| --- | --- |
| время | Глюкоза (ммоль/л) |
| 8:00 | 7.0 |
| 12:00 | 8.9 |
| 17:00 | 10.5 |
| 21:00 | 10.1 |

**ЭКГ:** Заключение: Ритм синусовый. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

**МРТ головного мозга.** Заключение: Больших размеров аденома с выраженным интра- и супраселлярным ростом. Больной показано оперативное лечение по клиническим показаниям.

**Осмотр окулиста:**

 **OD OS**

Расходящееся косоглазие 15-20о Зрачки D=S, фотореакции отсутствуют, содружественная сохранена. Гл.дно: диски зрительных нервов бледные, границы их четкие. Неравномерное сужение артерий различного калибра, больше слева.

Заключение: Атрофия зрительных нервов, амавроз слева.

Клинические и клинико-лабораторные симптомы

***Ведущий синдром:*** синдром объемного образования в полости черепа

Симптомы:

* Жалобы на периодические головные боли
* Жалобы на снижение остроты и сужение полей зрения.
* Атрофия зрительных нервов и амавроз на левый глаз по заключению окулиста.
* *Постепенное* нарастание симптомов в течение нескольких лет

Патогенез данного синдрома связан с тем, что образование , располагаясь в области хиазмы, сдавливает ее, зрительные тракты и зрительные нервы, что вызывает первичную атрофию зрительных нервов, снижение остроты и сужение полей зрения (вначале – битемпоральная гемианопсия) вплоть до полной слепоты.

Синдром акромегалии

Симптомы:

1. увеличение наружного носа, ушных раковин, пальцев кистей и стоп
2. увеличенный язык и затруднение артикуляции

Патогенез данного состояния в данном случае связан с повышенным синтезом соматотропного гормона аденомой, происходящей из эозинофильных клеток передней доли гипофиза, что в зрелом возрасте вызывает диспропорциональное увеличение и утолщение конечностей и костей черепа наряду с увеличением мягких тканей.

Синдром относительной инсулиновой недостаточности

Симптомы:

1. Жалобы на кожный зуд, сухость во рту, слабость, утомляемость.
2. Сухость кожных покровов
3. «полированные» ногти и следы расчесов
4. результаты исследования гликемического профиля, обнаружение глюкозы в моче
5. увеличение клубочковой фильтрации и МАУ как результат диабетической нефропатии.

Синдром нарушения внутрисердечной проводимости

Симптомы:

1. данные ЭКГ-исследования

Анемический синдром

Симптомы:

1. снижение гемоглобина в общем анализе крови

Дислипидемический синдром

Симптомы:

1. повышение триглицеридов и β-липопротеидов крови в анализах

Предварительный диагноз

*Основной*: Гигантская соматоторопный гормон и пролактин-синтезирующая аденома гипофиза

*Осложнения*: Первичная атрофия зрительных нервов, левосторонний амавроз. Акромегалия.

*Сопутствующий:* Сахарный диабет 2 типа, инсулинопотребный, средней тяжести, фаза декомпенсации.

 Диабетическая нефропатия, стадия начальных структурных изменений, ХПН 0

 Неполная блокада правой ножки пучка Гиса

 Нормохромная анемия сложного генеза

* Диагноз гигантская соматоторопный гормон и пролактин-синтезирующей аденомы гипофиза выставлен на основании жалоб (на периодические головные боли в лобной области, снижение остроты и сужение полей зрения, отсутствие зрения на левый глаз, увеличение пальцев кистей и стоп, носа и ушных раковин), анамнеза (признаки акромегалии в течении 14-15 лет, постепенное ухудшение зрения), данных физикального, лабораторного и инструментального обследования. Непропорциональное увеличение пальцев кистей и стоп, наружного носа, ушных раковин, языка, и как следствие, затруднение артикуляции, создают характерную клиническую картину акромегалии. Наличие стойких периодических головных болей, снижение зрения позволяет заподозрить наличие опухоли гипофиза, что подтверждается МРТ-исследованием. Наличие опухоли гипофиза с интра- и супраселлярным ростом позволяет утверждать, что атрофия зрительного нерва является первичной. Левосторонний амавроз поставлен на основе данных непосредственного обследования больной и заключения окулиста.

Тип аденомы поставлен на основании клинической картины (симптомы акромегалии) и данных лабораторных исследований (значительное увеличение пролактина в крови).

* Сопутствующий диагноз сахарного диабета второго типа выставлен на основании жалоб (на кожный зуд, сухость во рту), анамнеза (сахарный диабет 2 типа у матери, постепенный дебют заболевания в возрасте 53 лет, наличие эпизода декомпенсации (прекома) в анамнезе), данных физикального обследования (сухость кожных покровов, следы расчесов, «полированные» ногти), лабораторных (гипергликемия, наличие глюкозы в моче) исследований.

Инсулинотропность диабета поставлена на основании данных анамнеза (неэффективность лечения сахарного диабета 2 типа глибенкламидом и манинилом, наличие эпизода декомпенсации в анамнезе, положительный эффект после перевода на инсулин)

Тяжесть сахарного диабета поставлена на основании наличия микрососудистых осложнений (наличие микроальбуминурии говорит и нефропатии), отсутствии признаков нейропатии, ретинопатии по результатам осмотра глазного дна и макрососудистых осложнений.

Стадия декомпенсации поставлена на основании данных измерения глюкозы крови в течении суток (глюкоза натощак > 6.5 ммоль/л, после еды > 9,0ммоль/л, значительное повышение уровня фруктозамина)

Диабетическая нефропатия в стадии начальных структурных изменений поставлена на основании обнаружении МАУ, увеличении СКФ, давности дебюта заболевания (6-7 лет).

* Сопутствующий диагноз неполной блокады правой ножки пучка Гиса поставлен на основании данных ЭКГ исследования.
* Нормохромная анемия сложного генеза выставлена на основании снижения уровня гемоглобина крови при нормальном цветовом показателе. При этом наиболее вероятные причины возникновения нормохромной анемии исключены (мембранопатии эритроцитов, острая кровопотеря, гемоглобинопатии).

Дифференциальный диагноз.

Данное состояние необходимо дифференцировать с другими заболеваниями, клинически проявляющимися синдромом объемного образования с преимущественной локализацией в области хиазмы и турецкого седла – менингиомой бугорка турецкого седла, краниофарингиомой, глиомой зрительного перекреста, нейрофиброматозом 1 типа с локализацией нейрофибромы в области зрительного нерва.

* Менингиома бугорка турецкого седла характеризуется постепенным ухудшением зрения, дебютирует как правило в виде темпоральной гемианопсии на одном глазу и выявляется случайно. По мере прогрессирования появляется битемпоральная гемианопсия, при супраселлярном росте присоединяются глазодвигательные, диэнцефально – гипофизарные нарушения.

В целом, описанная клиническая картина напоминает состояние нашей больной, но у нашей пациентки наблюдаются симптомы акромегалии и повышение пролактина, что свидетельствует о повышенной выработке их, а при росте менингиомы должно наблюдаться снижение, вследствие сдавления гипофиза растущей опухолью. Врач МРТ также описывает картину аденомы гипофиза.

* Краниофарингиома - клинические проявления ее зависят от исходной локализации, направления роста и возраста дебюта. При росте кисты краниофарингиомы могут наблюдаться выпадение височных полей зрения, а также снижение зрения вплоть до амавроза. При растяжении мозговых оболочек может наблюдаться головная боль.

При росте кисты во взрослом возрасте помимо зрительных нарушений появляются симптомы выпадения эндокринных функций гипофиза, связанные со сдавлением гипофиза растущей кистой. Снижение продукции АКТГ и ТТГ сопровождается артериальной гипотензией, гипотермией, несахарным мочеизнурением, первичной аменореей у женщин. Учитывая, что перечисленные симптомы у нашей пациентки отсутствуют, а также наблюдаются симптомы гиперпродукции СТГ и увеличен пролактин, с учетом данных МРТ исследования , можно уверенно исключить это заболевание.

* Глиома зрительного нерва или хиазмы характеризуется одно- или двусторонним постепенным снижением зрения, что зачастую является ее единственным проявлением. Заболевание встречается достаточно редко, чаще возникает у детей.

Учитывая, что глиомы зрительного нерва чаще дебютируют в юном возрасте, достаточно редко увеличиваются до таких размеров, чтобы достичь гипофиза и при этом должны наблюдаться симптомы выпадения его функций, а также результаты МРТ исследования, можно исключить данной заболевание.

* Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Реклингхаузена) при локализации нейрофибромы в области зрительного нерва или хиазмы может давать картину объемного образования. Заболевание наследственное, передается по аутосомно-доминантному типу, проявляется в детском или юношеском возрасте. На коже выявляются пигментные пятна цвета «кофе с молоком»; чаще всего они располагаются в области туловища и шеи

Учитывая возраст дебюта проявления нарушений зрения (52 года), отсутствие данных об отягощенной наследственности, отсутствие характерных кожных проявлений, наличие гиперфункции гипофиза и данные МРТ исследования можно исключить данное заболевание.

***Лечение***

1. ***режим*** – лечебно-охранительный.
2. ***немедикаментозные методы***

## Диета № 9

Показания: 1) сахарный диабет легкой и средней тяжести: больные с нормальной или слегка избыточной массой

*Цель назначения*: способствовать нормализации углеводного обмена и предупредить нарушения жирового обмена, определить выносливость к углеводам, т. е. какое количество углеводов пищи усваивается.

*Общая характеристика*: диета с умеренно сниженной калорийностью за счет легкоусвояемых углеводов и животных жиров. Белки соответствуют физиологической норме. Исключены сахар и сладости. Умеренно ограничено содержание натрия хлорида, холестерина, экстрактивных веществ. Увеличено содержание липотронных веществ, витаминов, пищевых волокон (творог, нежирная рыба, морепродукты, овощи, фрукты, крупа из цельного зерна, хлеб из муки грубого помола). Предпочтительны вареные и запеченные изделия, реже - жареные и тушеные. Для сладких блюд и напитков - ксилит или сорбит, которые учитывают в калорийности диеты. Температура блюд обычная.

Химический состав и калорийность: белки - 90-100 г (55% животные), жиры - 75-80 г (30% растительные), углеводы - 300-350 г (в основном полисахариды); 9,6-10,5 МДж (2300-2500 ккал), натрия хлорид - 12 г, свободная жидкость - 1,5 л.

Режим питания: 5-6 раз в день с равномерным распределением углеводов

* **Физическая активность**

В лечении сахарного диабета 2 типа диета и физические упражнения имеют несравненно большее значение, чем прием сахароснижающих препаратов. Необходимо, в меру возможностей физического состояния, с учетом возраста и состояния зрения расширять физическую активность.

* **Снижение массы тела**

Нормализация массы тела является важнейшим аспектом лечения сахарного диабета второго типа, так как уменьшение количества жировой ткани уменьшает инсулинорезистентность.

1. ***Хирургическое лечение***

Учитывая клинику заболевания и характер осложнений, тяжесть состояния пациентки, наличие сопутствующей патологии основным методом лечения будет являться хирургическое (бифронтальная трепанация с удалением аденомы гипофиза под общим обезболиванием) лечение по клиническим показаниям.

Цель: удаление аденомы и ее компрессионного (на окружающие ткани) и гормонального влияния.

*Выписка из протокола операции:*

Дата: 25.01.05 Начало операции: 10:30, продолжительность – 5 часов.

Под общим наркозом произведен битемпоральный разрез по линии роста волос. Кожно-апоневротический лоскут откинут кнаружи. Из девяти фрезевых отверстий, с техническими трудностями из-за толщины кости (до 2 см) выпилен костный лоскут, откинут вправо на височной мышце. При доступе вскрыта лобная пазуха, последняя гигантских размеров, многоячеистая. Слизистая пазухи смещена кпереди, ее полость выполнена фрагментами мышцы и коллагеновой губкой. Твердая мозговая не напряжена, рассечена у основания, серповидный отросток отделен от петушиного гребня. Осуществлен двусторонний субфронтальный доступ с сохранением обонятельных трактов. Обнаружена аденома гипофиза розового цвета, резко сдавливающая зрительные нервы и оттесняющая их латерально. Левый зрительный нерв серого цвета, лентовидно деформирован.После коагуляции частично иссечена капсула, субкапсулярная часть мягкая, сливкообразной консистенции, частично слизеобразная. Поэтапно произведено субкапсулярное удаление опухоли, опухоль значительно распространяется в область третьего желудочка. Капсула частично отделена от хиазмы, зрительные нервы свободны. Гемостаз коллагеновой губкой. Твердая мозговая оболочка ушита непрерывным швом, шов герметизирован тахокомбом. Вход в пазуху укрыт лоскутом надкостницы, подшитым к твердой мозговой оболочке. Костный лоскут фиксирован за надкостницу с оставлением эпидурального дренажа через дополнительный разрез. Швы на кожу с оставлением активного дренажа.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. Больная 4 дня находилась в реанимации, после чего была переведена в общую палату.

1. ***Лучевая терапия***

При продолжении роста опухоли через 6 месяцев показана рентгенотерапия с трех полей (два височных и лобное). Используют дробно-интенсивную методику возрастающими дозами (0,25-0,35-050-0,75 Гр с интервалами 1-2 дня), а затем 0,85 Гр ежедневно. Суммарная доза 30 Грей.

1. ***Медикаментозное лечение***

***Инсулинотерапия*** – с учетом неэффективности пероральных сахароснижающих препаратов назначаем инсулин с учетом массы тела больной и низкой физической активности

***Протофан*** (инсулин средней продолжительности действия) - 4 ед утром и 3 ед вечером.

***Актрапид*** (короткий инсулин): перед завтраком - 9 ед, перед обедом – 10 ед, перед ужином – 4 ед. При приеме дополнительных углеводов делать подколку актрапида соответственно количеству хлебных единиц.

В комплексе с хирургическим лечением для снижения показателей гормона роста и пролактина назначаем ***парлодел (бромокриптин),*** являющийся специфическим агонистом дофаминовых рецепторов. Лечение начинаем с низких (2,5 мг (1 таблетка), пусть даже менее эффективных доз из-за возможности развития побочных реакций со стороны желудочно-кишечного тракта. При отсутствии побочных эффектов доводим дозу до 20 мг в сутки (по одной капсуле (10 мг) 2 раза в день во время еды).

При недостаточном эффекте от хирургическом лечения и приема парлодела назначают ***сандостатин*** (синтетический аналог соматостатина ) – водить подкожно по 0,1 мг 2 раза в сутки. Лечение сандостатином следует назначать еще за 3-6 месяцев до оперативного вмешательства для уменьшения размеров опухоли (по материалам III Всероссийской научно-практической конференции "Актуальные проблемы нейроэндокринологии" Москва, 6-7 октября 2003), но применение препарата ограничивает высокая стоимость препарата при возможной необходимости пожизненного приема.

Для профилактики диабетической невропатии и в качестве общеукрепляющего средства можно назначить ***Мильгамму*** первые 5 дней в инъекционной форме (ампулы, в 2 мл содержится 100 мг тиамина, 100 мг пиридоксина и 1000 мкг цианокобаламина, а также 20 мг лидокаина) – содержимое ампулы вводить внутримышечно 1 раз в день; затем по 1 драже (содержат по 100 мг бенфотиамина и 100 мг пиридоксина) 3 раза в день.

Дневники курации

25.02.05

Состояние удовлетворительное, сознание ясное.

Жалобы на сухость во рту, кожный зуд, снижение зрения

В лёгких везикулярное дыхание, ЧДД 18 в минуту,

Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 66 ударов в минуту. АД 120/70 mm Hg

Живот мягкий. Печень не выступает из под края реберной дуги. Стул в норме.

Послеоперационная рана зажила первичным натяжением

Глюкоза утром - 7,4 ммоль/л

Лечение продолжаем

26.02.05

Состояние удовлетворительное, без динамики . Температура нормальная.

Жалобы те же, В лёгких везикулярное дыхание, ЧДД 17 в минуту.

АД 100/60 mm Hg. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 76 ударов в минуту.

Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из под края реберной дуги.

Послеоперационный рубец

Глюкоза утром - 6,9 ммоль/л, гликемический профиль за предыдущий день: 6,9 – 7,4 - 11,3 – 11,0

Лечение продолжаем.

28.02.05

Соматическое состояние стабильное, удовлетворительное, без динамики

Над легкими выслушивается везикулярное дыхание. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 80/мин., AD 110/60 mm Hg, живот спокойный, печень по краю реберной дуги выступает за пределы реберной дуги.

Глюкоза утром - 7,2 ммоль/л

Лечение продолжаем.

Прогноз и рекомендации

Прогноз для выздоровления со стороны основного заболевания – неблагоприятный, учитывая, что в подобных случаях восстановления зрения не происходит

Прогноз для трудоспособности – учитывая резкое снижение зрения и возраст - неблагоприятный

Прогноз для жизни – благоприятный, учитывая отсутствие угрожающих для жизни осложнений.

*Рекомендации:*

1. Снижение массы тела – для снижения инсулинорезистентности
2. Контроль гликемии – для выявления компенсации сахарного диабета
3. Повышение физической активности в пределах возможностей
4. Уход за стопами –для профилактики диабетической стопы (ежедневное мытье стоп, удаление мозолей с помощью пемзы, ношение обуви соответствующего размера, ежедневный осмотр стоп, не использовать острые предметы при подстригании ногтей)
5. Постановка на онкоучет и направление на онко-КЭК в связи с настоящим заболеванием для решения вопроса о проведении лучевого лечения.
6. Направление больной на МСЭК для решения вопроса о постановке инвалидности по зрению.
7. МРТ-контроль хизмально-селлярной области для определения роста аденомы через полгода

**Эпикриз**

Больная ***\*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\*\**** переведена в нейрохирургическое отделение КРБ для оперативного лечения 17 января 2005. Больная предъявляла жалобы на значительное снижение остроты и сужение полей зрения, периодические головные боли, преимущественно в лобной области, увеличение пальцев кистей и стоп, наружного носа и ушных раковин, кожный зуд, постоянную сухость во рту, слабость. Из анамнеза : симптомы акромегалии в течении последних 14-15 лет, в 1999 появились жажда и кожный зуд, был диагностирован сахарный диабет 2 типа, в 2003 году переведена на инсулин, тогда же впервые отметила ухудшение зрения.

В ОАК: Эритроциты - 4,15\*1012/л, лейкоциты 7,1\*109/л (ПЯ-1, СЯ-50,Эо-11,Лф-34,Мо-4), СОЭ – 35 мм/час , в ОАМ: цвет – соломенный, реакция – нейтральная, плотность – 1022, белок – 0,03 г/л, глюкоза 43 ммоль/л, лейкоциты 2-3 в п/зр, пл.эпителий -3-4 в п/зр. Клубочковая фильтрация – 167 мл/мин,

Фруктозамин – 659, пролактин – 2024 нмоль/л, ФСГ – 0,3 пмоль, β-липопротеиды – 5700 мг/л, ТГ – 1,95 ммоль/л.

Гликемический профиль 7,0 – 8,9 – 10,5 - 10,1

ЭКГ – ритм синусный, неполная блокада правой ножки

МРТ – Гигантская аденома гипофиза с интра- и супраселлярным ростом

Диагноз: Гигантская соматоторопный гормон и пролактин-синтезирующая аденома гипофиза. Первичная атрофия зрительных нервов, левосторонний амавроз. Акромегалия.

Сахарный диабет 2 типа, инсулинопотребный, средней тяжести, фаза декомпенсации. Диабетическая нефропатия, стадия начальных структурных изменений, ХПН 0, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, нормохромная анемия сложного генеза

По результатам обследования больной была рекомендована операция, на которую она согласилась.

25 января 2005 бифронтальным доступом удалена гигантская аденома гипофиза. Послеоперационный период протекал удовлетворительно.

Больной назначалась медикаментозное лечение (парлодел – 20 мг/сутки, сандостатин – 0,1 мг – 2 раза в день, мильгамма 1 драже 3 раза в день, протофан 4 ед – утром, 3 ед вечером, актрапид – завтрак – 9 ед, обед – 10 ед, ужин 4 ед).

За время курации состояние больной удовлетворительное, головные боли отсутствуют, послеоперационная рана зажила первичным натяжением. Острота ширина полей зрения – без динамики. Дальнейшее лечение направлено на предотвращение повторного роста опухоли, компенсацию сахарного диабета, послеоперационную реабилитацию.

Прогноз для выздоровления со стороны основного заболевания – неблагоприятный, учитывая, что в подобных случаях восстановления зрения не происходит

Прогноз для трудоспособности - неблагоприятный, прогноз для жизни – благоприятный

Больной даны рекомендации по снижению массы тела, контролю гликемии, повышению физической активности, по уходу за стопами.

Необходим МРТ-контроль области гипофиза через полгода и год.