

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

Н.П. Жукова, Н.И. Киселева,
И.М. Арестова

Витебский государственный
медицинский университет,
г. Витебск

Агрессивная форма ювенильной макромастии

Молочные железы являются частью репродуктивной системы женщины. Доля больных с отклонениями или заболеваниями молочных желез составляет 5-12% из числа обратившихся за консультативной помощью к подростковому гинекологу.

Постоянная изменчивость морфофункциональных структур и высокая степень чувствительности к гормональным воздействиям приводят к частому возникновению различных заболеваний молочных желез.

Однако до настоящего времени в заболеваниях молочных желез остается много неизученных вопросов. Наименее изучена такая редкая патология молочных желез, как макромастия.

Макромастия характеризуется диффузным, двухсторонним быстрым увеличением молочных желез, которое встречается преимущественно в пубертатный и репродуктивный периоды жизни, во время беременности, и лишает женщин трудоспособности, вызывая психические и физические страдания.

Представляет интерес случай агрессивной пубертатной формы макромастии у девочки 14 лет.

Все известные до настоящего времени методы лечения макромастии были недостаточно эффективными. Ввиду того, что макромастия по клиническому течению сходна со злокачественным процессом из-за быстрого, скоротечного прогрессирования заболевания и сопутствующих ему вторичных изменений, до недавнего времени основным методом лечения в любом возрасте была двухсторонняя мастэктомия. Данная операция отрицательно сказывалась на психоэмоциональном и физическом состоянии больных, снижала их социальную активность, нередко приводила к суицидальным попыткам.

Большие сложности при лечении больных и определении тактики их ведения вызывает то, что изучение проблемы находится на стыке нескольких областей медицины: хирургии, акушерства и гинекологии, онкологии, эндокринологии.

Предлагается описание обследования и лечения девочки 14 лет, страдающей агрессивной формой макромастии.

К сожалению, наша пациентка обратилась к нам в то время, когда оперативное лечение, по-видимому, окажется неизбежным. Поэтому мы предполагаем, что после курса консервативной терапии больной будет выполнена редукционная маммопластика по одной из общепринятых методик. В одном из последующих номеров нашего журнала мы представим вашему вниманию результаты лечения данной пациентки.

Молочные железы являются частью репродуктивной системы женщины. Доля больных с отклонениями или заболеваниями молочных желез составляет 5-12 % из числа обратившихся за консультативной помощью к подростковому гинекологу [4].

Молочная железа новорожденной девочки представляет собой билатеральный рудиментарный орган, который в последующем развивается в результате воздействия внешних и внутренних факторов, интимно связанных с репродуктивной системой. Рост молочных желез начинается в 8-10 лет в основном за счет соединительной ткани, во 2-й фазе полового созревания (после появления менархе) интенсифицируется развитие паренхимы [1, 10].

Известно, что развитие и функция молочной железы находятся под сложным контролем эндокринной системы. По меньшей мере, 15 гормонов, таких как эстрогены, прогестерон, андрогены, пролактин, соматотропный и другие, оказывают непосредственное воздействие на развитие молочных желез в пубертатном периоде, их функцию в репродуктивном возрасте и во время беременности, инволюцию в постменопаузе [2, 14].

Постоянная изменчивость морфофункциональных структур и высокая степень чувствительности к гормональным воздействиям приводят к частому возникновению различных заболеваний молочных желез. При этом выявляются выраженные нарушения гонадотропной функции гипофиза и как следствие этого –

эндокринно-метаболические нарушения: ожирение, гиперлипидемия, изменение секреции пролактина, СТГ, инсулина и др. [7, 9].

Однако до настоящего времени в заболеваниях молочных желез остается много неизученных вопросов. Наименее изучена такая редкая патология молочных желез, как макромастия.

Макромастия характеризуется диффузным, двухсторонним быстрым увеличением молочных желез, которое встречается преимущественно в пубертатный и репродуктивный периоды жизни, во время беременности, и лишает женщин трудоспособности, вызывая психические и физические страдания.

Ювенильная макромастия – следствие бурного роста молочных желез – с самого начала пубертатного периода классифицируется по МКБ – X № 62 (гипертрофия молочной железы: гинекомастия, гипертрофия молочной железы).

Этиология и патогенез макромастии до настоящего времени не установлены. Заболевание чаще всего начинается с наступлением половой зрелости или в период, когда молочные железы претерпевают глубокие физиологические изменения (беременность, роды, начало половой жизни).

Большинство авторов [2, 3, 4, 14] считают, что в развитии макромастии ведущая роль принадлежит гормональным факторам: гиперэстрогемии, повышению секреции СТГ и ТТГ, гиперпролактинемии. При этом некоторые исследователи [8] указывают, что в развитии макромастии определенное значение отводится изменению чувствительности непосредственно ткани молочной железы, ее рецепторного аппарата к нормальным уровням эндогенных гормонов, в частности к пролактину, СТГ, эстрогенам. Не исключено также, что стрессовые воздействия и сексуальный дискомфорт влияют на состояние молочных желез [11].

Представляет интерес случай агрессивной пубертатной формы макромастии у девочки 14 лет.

В октябре 2000 года в женскую консультацию клинического родильного дома №2 города Витебска обратилась больная К. с жалобами на очень быстрый рост молочных желез в течение последних 10 месяцев. Больная также предъявляла жалобы на боли в области молочных желез, грудной клетки, спины; наличие отделяемого из сосков; затрудненное дыхание (особенно во время сна); нарушение осанки; быструю утомляемость; нарушение менструальной функции (нерегулярные, с длительными «задержками» менструации).

Из истории жизни: девочка родилась от молодой здоровой матери 22 лет. При ретроспективном анализе индивидуальной карты беременной и истории родов матери, а также истории развития новорожденной девочки не было выявлено осложнений течения беременности, родов и послеродового периода. Девочка росла и развивалась нормально; из перенесенных заболеваний отмечает в раннем детстве корь, частые ОРВИ; с 10 лет страдает хроническим тонзиллитом. Появление вторичных половых признаков мать девочки отмечает с 9,5 лет в следующей последовательности: рост молочных желез, появление оволосение на лобке (≈ 10 лет), в подмышечных впадинах (≈ 11 лет), менархе (11 лет 6 месяцев), менструации до настоящего времени не установились. Быстрый рост молочных желез начался в 13,5 лет. В течение 10 месяцев молочные железы достигли размеров представленных на фотографиях (цветной вкладыш, стр. 139).

При осмотре молочные железы непропорционально больших размеров, грушевидной формы, напряжены, соски и ореолы втянуты, просвечивают расширенные подкожные вены, кожа натянута, уплотнена, с рубцами от перерастяжения (наподобие *striae gravidarum*), отечна (преимущественно в нижних отделах), вокруг ареолы - в виде «лимонной корочки». Под тяжестью молочных желез у больной изменена осанка – кифоз грудного отдела позвоночника. Подмышечные лимфатические узлы не изменены.

Девочка обследована клинически и лабораторно.

При общем и гинекологическом осмотре патологии не выявлено. Рост – 165. Вес – 60 кг. Телосложение правильное, отложение жира и оволосение по женскому типу.

Ультразвуковое сканирование органов малого таза показало, что строение, размеры и положение внутренних половых органов соответствуют возрастной норме. При исследовании почек, надпочечников, печени, поджелудочной железы патологии не выявлено. Сканирование щитовидной железы позволило установить смешанный зоб 1а степени. Структура молочных желез на сканограмме обычная с преобладанием соединительной ткани.

Осмотры специалистов: педиатр – макромастия, хронический тонзиллит (ремиссия); онкохирург – макромастия; онкогематолог – патологии не выявлено, эндокринолог – смешанный эутиреоидный зоб 1а степени; оториноларинголог – хронический тонзиллит (ремиссия). Окулист не обнаружил патологических изменений полей зрения и глазного дна. Невропатолог не определил патологических

изменений на РЭГ И ЭЭГ, а также не выявил общей и очаговой симптоматики.

Рентгенография легких – патологии не выявлено. Данные рентгенографии эпифизов лучевой и локтевой костей свидетельствуют о том, что костный возраст девочки соответствует 16 годам. Магнитно-резонансная томография головного мозга (гипоталамо-гипофизарной зоны): патологических изменений со стороны тканей мозга не выявлено, срединная структура мозга не смещена, желудочковая система, и субарахноидальное пространство не изменены, гипофиз размерами 1,05·0,65·1,4 см без патологических изменений.

При исследовании гормонов крови, не зависимо от фазы менструального цикла, было выявлено значительное повышение уровней эстрадиола (1,8 нмоль/л), эстриола (1,5 нмоль/л), лютеотропного гормона (18,4 мМЕ/мл) и пролактина (21,5 нг/мл в утренней пробе), низкий уровень прогестерона (0,57 нмоль/л). При этом количество фолликулостимулирующего гормона, тестостерона, кортизола, триодтиронина, тироксина, тиреотропного гормона, тироксинсвязывающего глобулина было в пределах референтных величин.

Все известные до настоящего времени методы лечения макромастии были признаны недостаточно эффективными. Ввиду того, что макромастия по клиническому течению сходна со злокачественным процессом из-за быстро, скоротечного прогрессирования заболевания и сопутствующих ему вторичных изменений, до недавнего времени основным методом лечения в любом возрасте была двухсторонняя мастэктомия. Данная операция отрицательно сказывалась на психоэмоциональном и физическом состоянии больных, снижала их социальную активность, нередко приводила к суицидальным попыткам [11].

Безуспешными были и попытки консервативного лечения заболевания гормональными препаратами, такими как прогестерон, тестостерон, дигидропрогестерон, диэтилстилбэстрол, дидрогестерон. Назначение эстрогенов лишь усугубляло состояние [3, 12].

Это обусловлено высокой чувствительностью паренхимы железы к возрастному повышению уровня эстрогенов; чувствительность к прогестерону в этом возрасте невелика.

Тем не менее, клинические наблюдения некоторых исследователей показали, что продолжительное (не циклическое) назначение прогестинов обеспечивает ингибирующее влияние их на молочную железу [10].

Большие сложности при лечении больных и определении тактики их ведения вызывает то, что изучение проблемы находится на сты-

ке нескольких областей медицины: хирургии, акушерства и гинекологии, онкологии, эндокринологии.

Некоторые исследователи отмечают отдельные случаи временного положительного влияния парлодела, норэтиндрона, даназола в терапии макромастии, которое выражается в сдерживании роста молочных желез. Однако после отмены препаратов рост возобновлялся, и в конечном итоге производилась операция [3, 4, 8].

В онкологической практике описано успешное применение синтетического антиэстрогена тамоксифена при раке молочных желез [6]. Тамоксифен (нольвадекс, зитазоним) является трансизомером трифенилэтилена, нестероидного антиэстрогенного аналога кломифена [12]. Исследования *in vitro* позволили предположить, что главный механизм действия тамоксифена состоит в конкуренции с эстрогенами за эстрогенорецепторы. Удобство и простота клинического использования препарата, хорошая переносимость больными и многосторонний механизм действия на опухоль молочной железы позволяют считать его уникальным среди других известных лекарственных средств, применяемых в онкологии. Эти качества позволили предложить его для первичной профилактики у женщин с высоким риском возникновения рака молочной железы [13], а также для лечения макромастии [6].

С учетом вышеперечисленных данных о патогенезе и терапии гиперплазии молочных желез, а также молодого возраста больной, галактореи и повышенного уровня пролактина крови, высоких показателей эстрадиола и эстриола крови, отсутствия второй фазы менструального цикла нами с целью остановки агрессивного роста молочных желез, решения вопроса о подготовке к оперативному лечению, выбора метода операции было назначено следующее лечение:

- девочка была переведена в специальную группу физвоспитания в школе;
- для ребенка разработана специальная конструкция бюстгалтера (с широкими бретелями, большими «чашками» на широком корсетном основании, позволяющем более правильно распределить значительную тяжесть на позвоночник и грудную клетку);
- режим труда, отдыха и рациональное питание;
- витамины: антиоксидантный комплекс (АОК), В6, аскорутин – 20 дней;
- седативные: таблетки валерианы – по 1 таблетке на ночь 30 дней;

- тамоксифен – в течение 3 месяцев по 10 мг в день;
- парлодел – по 1,25 мг в день в течение 15 дней и затем по 2,5 мг в день в течение 3 месяцев;
- прогестерон – 1 % по 1,0 внутримышечно один раз в день с 18 по 25 день менструального цикла в течение 3 месяцев;
- ежемесячное динамическое наблюдение участкового педиатра и гинеколога.

К сожалению, наша пациентка обратилась к нам в то время, когда оперативное лечение, по-видимому, окажется неизбежным. Поэтому мы предполагаем, что после курса консервативной терапии больной будет выполнена редуцирующая маммопластика по одной из общепринятых методик [6]. В одном из последующих номеров нашего журнала мы представим вашему вниманию результаты лечения данной пациентки.

Литература

1. Бохман Я.В. *Руководство по онкогинекологии*. Л.1989. 464 с.
2. Бурдина Л.М. // *Маммология*. 1992. № 1. С.28-43.
3. Вайнберг Э.Г., Маркерова О.С., Пхаладзе Л.А. // *Акуш. и гинек.*-1986.- № 7.-С. 61.
4. Гуркин Ю.А. *Гинекология подростков / Руководство для врачей*. СПб., ИКФ «Фоллиант», 2000. С.574.
5. Зайратьянц О.В. // *Арх. Пат.* 1984. № 7. С. 87-91.
6. Малыгин Е.Н., Бутина М.Н. // *Гинекология*. 1999. Т.1. № 2. С.17-26.
7. Мануилова И.А. // *Сов. Медицина*. 1978. № 6. С. 64-68.
8. Мельниченко Г.А., Бухтеева Р.Ф., Капелович М.Р., Гитель Е.П. // *Сов. Медицина*. 1981. № 5. С. 14-15.
9. Прилепская В.Н. *Вторичная аменорея у женщины репродуктивного возраста: Автореф. дис....д-ра мед. наук*. М., 1989. 46 с.
10. Сметник В.П. // *Гинекология*. 2000. Т. 2. № 5. С. 22-29.
11. Собчик Л.Н. *Методы психологической диагностики. Стандартизированный многофакторный метод исследования личности*. М., 1990. вып. 1. 74 с.
12. *Cancer Chemotherapy Handbook /Ed. R. T. Dorr, D.D. Von Hofforwalk*, 1994. P. 866-875.
13. Fisher B., Constantino J.P., Wicherham D.L. et al. // *J. Natl. Cancer Inst.* 1998. Vol.90. P. 1371-1388.
14. Mauvais-Jarvis F., Kuttenn F., Gompel A. // *Endocrinology of breast: Basic and clinical aspects*. - N.Y. 1986. - P.152 –167.

А.В. Сукало, Е.С. Зайцева,
Е.И. Юшко

Кафедра детских болезней № 1
Минского медицинского
института, г. Минск

Синдром «сливового живота»

Описан случай комплексного множественного врожденного порока - синдром «сливового живота», (синдром триады, синдром «prime-belly»). Представлена клиника, диагностика, этапность и исходы лечения больного.

Аномалии развития мочеполовых органов составляют около 1/3 всех врожденных пороков развития (ВПР) человека, у детей они занимают 35-40 % общей структуры ВПР [1].

Вследствие тесной эмбриогенетической связи в 33 % аномалии мочевой системы сочетаются с пороками развития половых органов [1].

Пороки развития половых органов могут входить в комплексы множественных врожденных пороков, одним из которых является

синдром «сливового живота», (синдром триады, синдром «prime-belly») [1], который представляет собой следующий симптомокомплекс:

- уретерогидронефроз вследствие нейромышечной дисплазии мочеточников (НМД);
- крипторхизм;
- недоразвитие или аплазия мышц живота.

Уретерогидронефроз представляет собой наиболее тяжелую форму НМД мочеточников, проявляющуюся истончением стенки, увеличением диаметра, удлинением мочеточника с множественными коленаобразными изгибами мочеточников и расширением чашечек и лоханок почки. Характерны атрофия мышечных волокон, резкое уменьшение количества эластических волокон, наличие хронического воспаления с очагами склероза [3].