

ЛЕТАЛЬНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО АЛЬДОСТЕРОНИЗМА (СИНДРОМА КОННА)

В.А. БАСИНСКИЙ, д.м.н., доц., И.Н. Кучук

УО «Гродненский государственный медицинский университет»,
Гродненское областное патологоанатомическое бюро

Первичный альдостеронизм (ПА) - это автономная гиперсекреция альдостерона надпочечниками. Из существующих форм ПА самой распространенной является альдостеронсекретирующая аденома коры надпочечников, или синдром Конна. При этом биосинтез альдостерона в опухоли по отношению к нормальному биосинтезу этого гормона увеличен в 40-100 раз.

В связи с редкостью патологии и частыми диагностическими ошибками нами проведен клинико-анатомический анализ наблюдения первичного альдостеронизма, выявленного на аутопсии.

Мужчина 47 лет поступил в стационар в крайне тяжелом состоянии с признаками острого нарушения мозгового кровообращения. Артериальное давление при поступлении - 240/160 мм рт. ст. Известно, что АД повышено около 15 лет, ухудшение состояния последние 3 года. Наблюдался с диагнозом артериальная гипертензия III степень, риск IV (при этом систолическое давление находилось в пределах 220-240, а диастолическое колебалось в пределах 140-160 мм рт. ст.). Следует также отметить, что АД, несмотря на проводимую медикаментозную терапию, снижалось незначительно и кратковременно. На ЭКГ в прошлом, помимо гипертрофии левого желудочка, отмечалась неполная блокада левой ножки пучка Гисса и очаговые изменения. Два года назад в связи с резким снижением зрения на правый глаз с развитием вторичной глаукомы больному проведена антиглаукоматозная циклоретракция с иридэктомией на правом глазу.

В неврологическом отделении состояние больного было крайне тяжелым, и через 12 часов после поступления в стационар он скончался. В связи с кратковременностью пребывания в стационаре (с 19.30 час. до 7.30 час.) больной не был обследован, УЗИ почек и области надпочечников также не было проведено. Случай был расценен как геморрагический инсульт на фоне эссенциальной артериальной гипертензии.

На аутопсии обнаружены обширное кровоизлияние в области подкорковых ядер левого полушария головного мозга с прорывом крови в желудочки мозга, гипертрофия мышцы левого желудочка (масса сердца составила 780 г). В области задней и боковой стенок левого желудочка выявлено разрастание белесоватой рубцовой ткани и очаговые кровоизлияния.

Надпочечники резко увеличены в объеме, представлены конгломератом опухолевых узлов желтого цвета, диаметром 1,0-1,5 см (рис. 1). Вес левого надпочечника – 124 г, а правого- 86 г, что суммарно составило 210 г. При микроскопическом исследовании опухолевые узлы были представлены крупными эпителиальными клетками с очень светлой, оптически пустой цитоплазмой (рис. 2), богатой, согласно окраске суданом-3, липоидами. В веществе головного мозга выявлена гематома. В миокарде – гипертрофия мышечных волокон, диффузный и мелкоочаговый кардиосклероз, а также очаговые некрозы с разрастанием грануляционной ткани, что нами отнесено к метаболическим некрозам (рис. 3).

Поскольку наличие опухоли в надпочечниках далеко не всегда свидетельствует об ее гормональной активности, нами проведен анализ всей имеющейся на умершего медицинской документации. Выявлено, что дважды при предыдущих госпитализациях у него определялась гипокалиемия (3,24 и 3,83 мгэкв/л), а в моче – щелочная реакция и проходящая протеинурия.

Наличие двустороннего аденоматоза надпочечников в сочетании со стойкой артериальной гипертензией, не поддающейся медикаментозной терапии, гипокалиемия, щелочная реакция мочи, проходящая протеинурия, изменения миокарда позволяют говорить о гормональной активности опухолевых узлов и трактовать наблюдение как случай первичного альдостеронизма, или синдрома Конна, не распознанного при жизни.

Особенностью приведенного наблюдения явля-

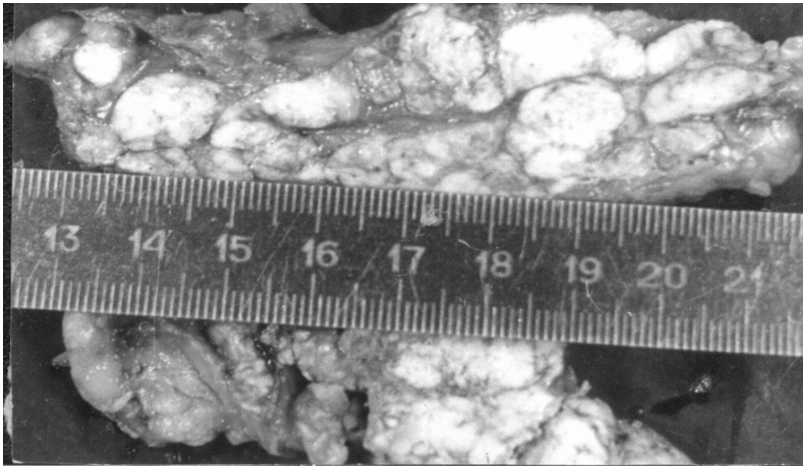


Рис.1. Макроскопический вид надпочечника

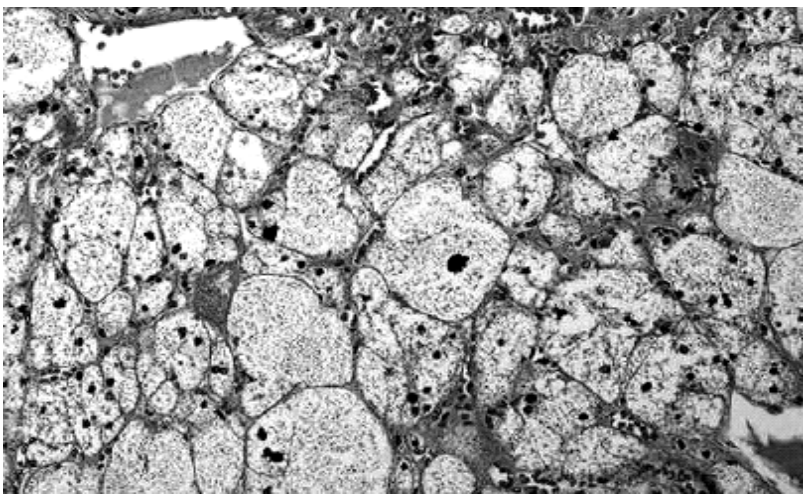


Рис. 2. Светлоклеточная аденома коры надпочечника. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 250.

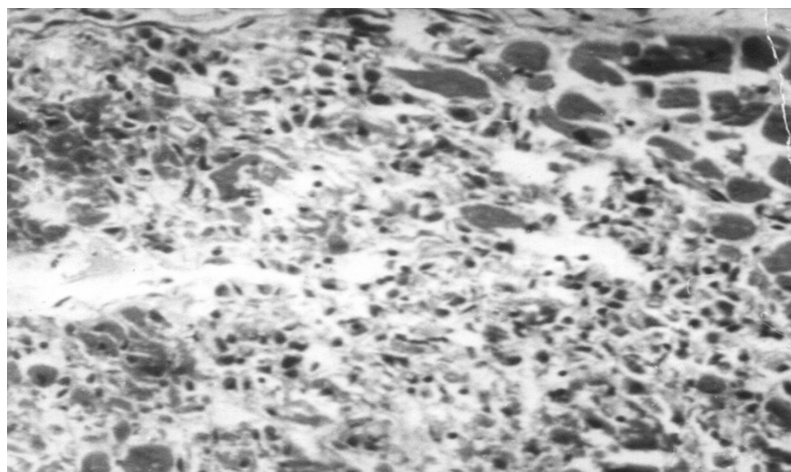


Рис. 3. Метаболические некрозы миокарда с организацией некротических масс. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 200.

ется массивность поражения обоих надпочечников (суммарный вес 210 г) при относительно длительном благоприятном течении заболевания.

Причиной расхождения клинического и патологоанатомического диагнозов явилась редкость данной патологии и, как следствие, недооценка имевшихся клинических данных (стойкая артериальная гипертензия, гипокалиемия, щелочная реакция мочи и т.д.).

Во всех случаях стойкой АГ, не поддающейся медикаментозной терапии, следует проводить тщательную дифференциальную диагностику, включающую и редкие формы симптоматических гипертоний, в частности, синдром Конна, с обязательным определением уровня калия в сыворотке крови, УЗИ-исследования почек и области надпочечников. При дифференциальной диагностике следует также помнить, что не все классические проявления синдрома могут быть выявлены в каждом конкретном случае.

Resume

LETHAL CASE OF PRIMARY ALDOSTERONISM (CONN'S SYNDROME)

V.A. Basinsky, Ph.D., I.N. Kuchuk

A postmortem examination of bilateral adrenal adenomatosis was done. The weight of the adrenal glands was 210 grams. Persistent arterial hypertension untreatable by medication, hypokalaemia, alkaline urine, transient proteinuria, myocardial alterations suggested hormonal activity of tumor nodules and prompted to diagnose the case as primary aldosteronism or Conn's syndrome, undetected during life.