

Выводы

В 45 % случаев были выявлены клиничко-нейровизуализационные несоответствия при афазиях, которые возникали в результате черепно-мозговой травмы и касались эфферентной и афферентной моторной и сенсорной афазий. Топическое расхождение проявлялось нетипичной корковой локализацией, подкорковыми поражениями, правосторонней латерализацией речевых функций, а также «немыми» очагами поражения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лурия, А. Р. Высшие корковые функции человека и их нарушения при локальных поражениях мозга / А. Р. Лурия. — М.: Изд-во МГУ, 1969. — 504 с.
2. Речевые нарушения при правополушарных инсультах / Г. М. Дюкова [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии. — 2009. — № 5, Вып. 2. — С. 11–21.
3. Kirshner, H. S., Jacobs D. H. Aphasia. <http://emedicine.medscape.com/article/1135944-overview>.
4. Винарская, Е. Н. Клинические проблемы афазии (нейролингвистический анализ) / Е. Н. Винарская. — М.: В. Секачев, ТЦ «Сфера», 2007. — С. 224.

УДК 616.447.2

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА

Козловская Т. В., Каплиева М. П.

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ) — заболевание, которое характеризуется генерализованным нарушением кальциевого и фосфорного обмена, а, следовательно, и костного метаболизма.

В последнее время отмечается значительный рост заболеваемости ПГПТ, что связано с расширением диагностических возможностей и проведением скрининговых программ, направленных на его выявление. По данным различных авторов частота выявления всех случаев гиперпаратиреоза колеблется от 1:500 до 1:2000 населения в зависимости от пола и возраста [1]. В Швеции проводилось скрининговое обследование всего населения и указывалось, что заболеваемость составила 1:200. Ежегодная заболеваемость: 0,4–18,8 случаев на 10 тыс. чел. Пик заболеваемости приходится на 60–70 лет. У женщин ПГПТ выявляется в 3–4 раза чаще, чем у мужчин.

Во многих странах СНГ гиперпаратиреоз практически не диагностируется, больным проводится длительное лечение заболеваний, являющихся не первичными, а его осложнениями (нефрокальциноз, остеопороз, холелитиаз, язва желудка и двенадцатиперстной кишки, артериальная гипертензия).

Цель

Изучить и проанализировать литературные данные о популяционной частоте встречаемости, структурно-морфологических особенностях ПГПТ.

Результаты исследования и их обсуждение

Анализ источников показал, что наиболее частой причиной ПГПТ является парааденома (аденома паращитовидных желез) — около 80 % случаев. Масса аденомы может составлять от 0,1 до 30–40 г. Локализуются аденомы преимущественно в нижних паращитовидных железах. Второй, по распространенности, причиной гиперпаратиреоза является гиперплазия паращитовидных желез — 15 % случаев. Около 4 % случаев гиперпаратиреоза приходится на первичный рак паращитовидных желез [2].

Спорадические аденомы паращитовидных желез имеют преимущественно клональное происхождение, т. е. в их основе лежит онкогенная мутация одной клетки-предшественницы. В около 25 % спорадических парааденом можно выявить мутацию участка хромосомы 11q12–13, где, вероятно, локализован ген-супрессор опухолевого роста MENIN. Отсутствие продукта этого гена приводит, как правило, к развитию синдрома множественных эндокринных неоплазий (МЭН) I, при котором наблюдается развитие опухолей не только паращитовидных желез, но поджелудочной железы и гипофиза. Также в 40 % аденом паращитовидных желез обнаруживается отсутствие аллеля на хромосоме 1p (1p32pter).

В генезе около 4 % случаев парааденом выявлен другой не менее важный локус хромосомы 11, включающий ген циклина D1. Разрыв с последующей инверсией участка хромосомы 11 приводит, как правило, к экспрессии циклина D1. Циклин D1 регулирует клеточный цикл, и его синтез контролируется промотором паратиреоидного гормона (ПТГ), который, естественно, наиболее активен в клетках паращитовидных желез. Большие количества циклина D1 синтезируются в G1-фазу клеточного цикла и способствуют вхождению клеток в митоз. Таким образом, специфическое для паращитовидных желез нарушение регуляции клеточного цикла с повышением митотической активности приводит к усиленной пролиферации клеток и, соответственно к избыточной продукции ПТГ [3].

При наследственных синдромах — МЭН I, МЭН ПА и изолированном семейном гиперпаратиреозе типа 1 и типа 2 — ПГПТ лишь в 12–15 % случаев обусловлен гиперплазией паращитовидных желез, остальные — связаны с доброкачественными и злокачественными опухолями. Все эти состояния наследуются как аутосомно-доминантный признак. Диагностика генетических дефектов, лежащих в основе данной патологии, позволяет оценивать риск заболевания у родственников пациентов и планировать профилактические и лечебные мероприятия.

До конца прошлого века ПГПТ всегда рассматривался, как заболевание, имеющее достаточно яркую клиническую картину, которая проявляется тяжелыми костными деформациями и переломами, рецидивирующим нефролитиазом, поэтому диагностировался поздно, а все пациенты подвергались хирургическому лечению. В 60 % случаев заболевание манифестировало патологией почек, в 25 % — костными нарушениями, и только в 2 % случаев наблюдалась бессимптомная форма.

В последнее десятилетие в ряде стран в алгоритм рутинного обследования было введено определение уровня кальция сыворотки крови, количество малосимптомных и бессимптомных случаев ПГПТ стало возрастать. Было выявлено, что истинная частота ПГПТ в популяции значительно превосходит предполагаемую ранее, вследствие клинических форм со стертой симптоматикой и не сопровождающихся классической высокой гиперкальциемией. В результате, возник вопрос о медицинской и экономической целесообразности проведения облигатного хирургического лечения среди диагностированных пациентов.

В 1990 г. был принят Первый Консенсус о показаниях к хирургическому лечению гиперпаратиреоза, рассматривающий возможность наблюдения и консервативного ведения пациентов с мягкой формой заболевания. Однако, до сих пор в связи с отсутствием полной информации о многообразии клинических проявлений ПГПТ, а также об особенностях его прогрессирования, не достигнуто определенности в критериях классификации заболевания, а также в показаниях к различным методам лечения. Остается не ясным, является ли мягкая форма самостоятельным течением заболевания или это начальная стадия манифестной клинической картины. Ряд исследований также свидетельствует о возможности длительного (практически пожизненного) доброкачественного течения бессимптомного ПГПТ у достаточно большой части пациентов, но вероятность прогрессирования, по результатам ряда авторов, составляет от 23 до 62 % в течение 10 лет.

Таким образом, учитывая высокую медицинскую и экономическую значимость, изучение распространенности, патогенетических и этиологических основ и синдромальной структуры ПГПТ является одним из наиболее актуальных вопросов эндокринологии. Разработка алгоритмов диагностики и лечения пациентов с различными формами позволит определить объемы необходимой и наиболее рациональной высокоспециализированной медицинской помощи, оценить качество и адекватность проводимого лечения.

Выводы

Вариабельность частоты распространенности ПГПТ в различных странах дискуссионна и зависит от уровня диагностики и наличия скрининговых программ.

Первичный гиперпаратиреоз является актуальной проблемой не только в клинической эндокринологии, но и в морфологии, так как в настоящее время не существует четких критериев для дифференциальной диагностики между гиперплазией и аденомой паращитовидной железы, особенно на дооперационном этапе.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мокрышева, Н. Г. Анализ основных эпидемиологических характеристик первичного гиперпаратиреоза в России / Н. Г. Мокрышева // Проблемы эндокринологии. — 2012. — № 5. — С. 16–20.
2. Новожилова, Е. Н. Первичный гиперпаратиреоз в онкологической клинике / Е. Н. Новожилова // Вестник хирургии имени И. И. Грекова. — 2012. — Т. 171, № 4. — С. 61–62.
3. Normocalcemic primary hyperparathyroidism: long-term follow-up associated with multiple adenomas / L. Pimental [et al.] // Arquivos brasileiros de endocrinologia e metabologia. — 2014. — № 5. — С. 583–586.

УДК 378:61

ОРГАНИЗАЦИЯ И КОНТРОЛЬ УЧЕБНОГО ПРОЦЕССА

Козловский А. А., Козловская М. М.

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Сегодня получение высшего образования, в том числе медицинского, невозможно без внедрения новых педагогических и информационных технологий. Для выполнения образовательных стандартов, типовых программ обучения по разным дисциплинам, включая клинические, необходимо использо-