

# Гиперкортицизм

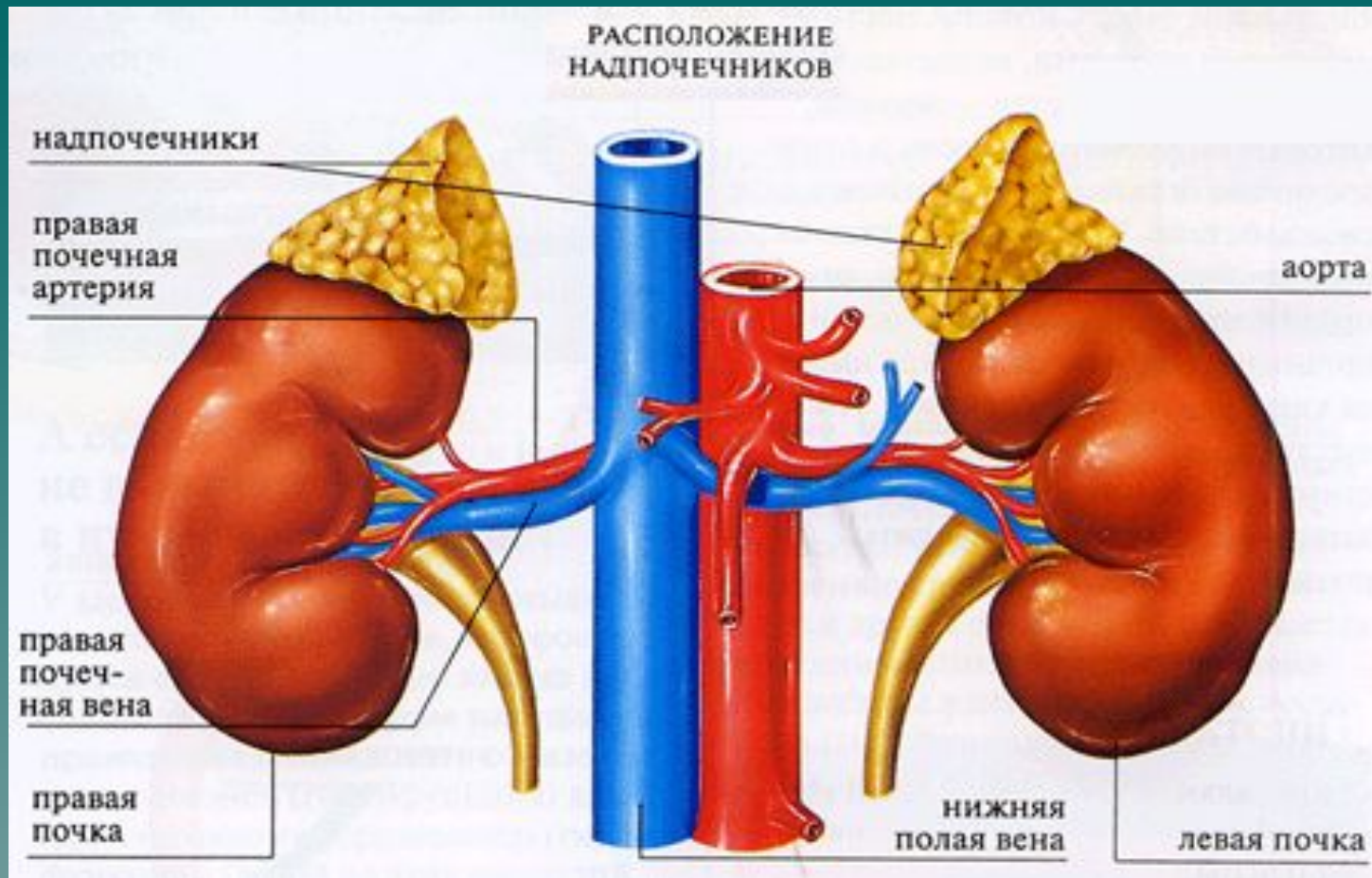
Болезнь Иценко-  
Кушинга



**Надпочечники** – парные органы, располагающиеся на верхушках почек.

***Функций гормонов надпочечников:***

- Поддержание водно-солевого баланса в крови, уровня артериального давления
- Участие в реакции вегетативной нервной системы на возбуждение или стресс
- Регуляция обмена веществ



деятельности надпочечников  
возникает либо дефицит, либо  
избыток различных гормонов

- ◆ *Гиперкортицизм* – синдром, объединяющий разные по этиологии и патогенезу заболевания, клиника которых обусловлена воздействием на организм избытка гормонов коры надпочечников (в первую очередь ГК,

# Синдром патологического гиперкортицизма

- ◆ -Болезнь Иценко-Кушинга (БИК)
- ◆ -Синдром Иценко-Кушинга (СИК)
- ◆ -АКТГ-эктопированный синдром

# Классификация гиперкортицизма (Марова Е.И., 1999)

## I. Эндогенный гиперкортицизм:

1. АКТГ-зависимая форма

1.1 Болезнь Иценко-Кушинга  
(опухоль гипофиза или гиперплазия кортикотрофов аденогипофиза).

1.2 АКТГ-эктопированный синдром  
(опухоли эндокринной и неэндокринной системы, которые секретируют кортикотропин-рилизинг-гормон (КРГ) и/или АКТГ

## 2. АКТГ-независимая форма

2.1 Синдром Иценко-Кушинга (кортикостерома или кортикобластома, макро- или микроузелковая дисплазия коры надпочечников).

2.2 Субклинический синдром Кушинга. Неполный синдром гиперкортицизма, наблюдающийся при «неактивных» опухолях

# Классификация гиперкортицизма (Марова Е.И., 1999)




**II. Экзогенный:**  
Ятрогенный синдром  
Иценко-Кушинга,  
связанный с  
длительным  
применением  
синтетических  
кортикостероидов.



# III. Функциональный:

Наблюдается при:

- ожирении
  - алкоголизме
  - заболеваниях печени
  - беременности
  - пубертатно-юношеском диспитуитаризме
  - гипоталамическом синдроме
  - сахарном диабете.
- 

# Классификация синдрома патологического эндогенного гиперкортицизма:

- ◆ **АКТГ-зависимые формы:**
- ◆ -БИК, обусловленная опухолью гипофиза или гиперплазией секретирующих АКТГ клеток аденогипофиза;
- ◆ -АКТГ-эктопированный синдром, обусловленный опухолями эндокринной и неэндокринной систем, секретирующими АКТГ или кортиколиберин

# Классификация синдрома патологического эндогенного гиперкортицизма:

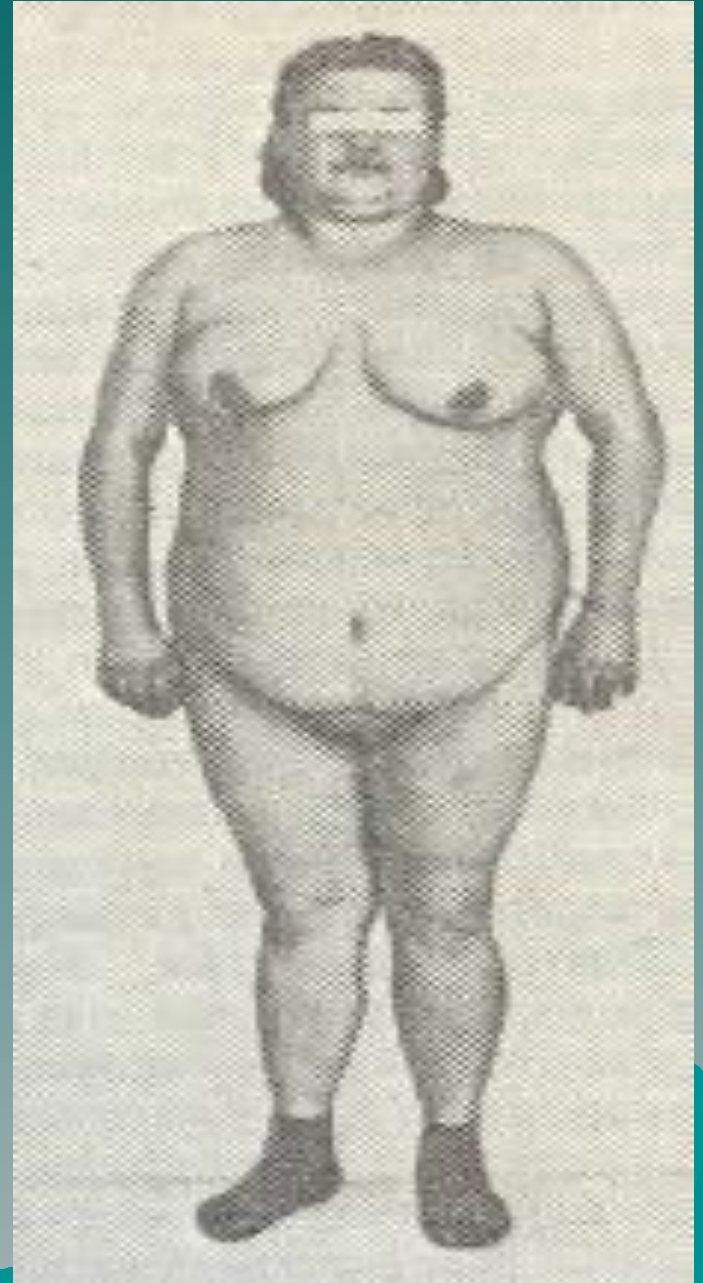
## АКТГ-независимые формы:

- СИК, обусловленный опухолью коры надпочечников (доброкачественной-кортикостеромой или злокачественной-кортикобластомой);
- СИК, обусловленный микро-или макроузелковой гиперплазией коры надпочечников
- субклинический «неполный» СИК, наблюдающийся при «неактивных» опухолях надпочечников

# Классификация:

I По степени тяжести:

- 1) Лёгкая форма
- 2) Средняя форма
- 3) Тяжёлая форма



## Пример формулировки диагноза



- ◆ Болезнь Иценко-Кушинга средней степени тяжести. Микроаденома гипофиза (кортикотропинома). Симптоматическая артериальная гипертензия. Вторичный остеопороз. Аменорея II.

# Эпидемиология

- ◆ -Чаще встречается у женщин
- ◆ -Редко диагностируется в детском возрасте
- ◆ - Пик заболевания в 20-40 лет
- ◆ -Наблюдается зависимость от беременности и родов, а также от травм головного мозга и нейроинфекции

# Патогенез

Автономная секреция АКТГ

Гиперфункция коры надпочечников

Повышение функциональной активности всех трёх зон коры надпочечников.

# Клиническая картина

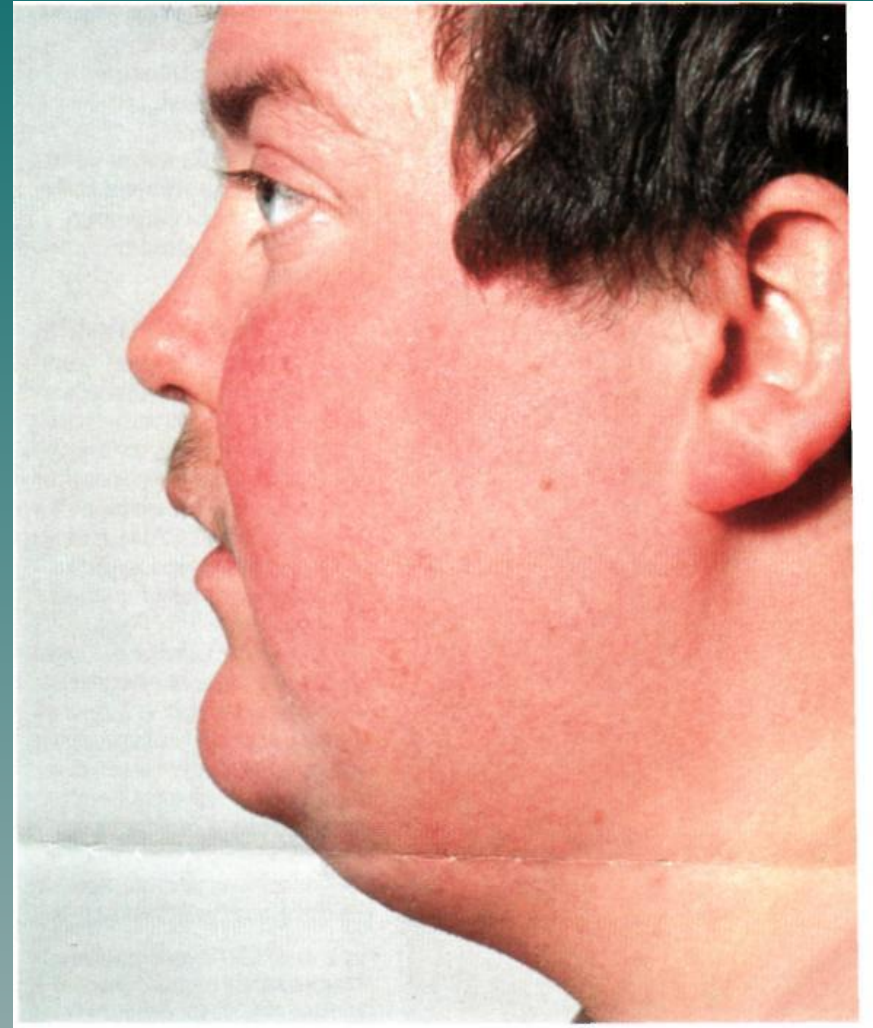
- ◆ **Диспластическое ожирение** (жир откладывается в области плечевого пояса, живота, надключичных областей, лица, молочных желез и спины )





-Лицо круглое  
(«Лунообразное»)

-Щёки багрово-  
красного цвета  
(«Матронизм»)






- ◆ **Дерматопатия -  
Кожные покровы  
истончены,  
склонны к  
гиперкератозу,  
багрово-  
цианотичной  
окраска. На  
бёдрах, груди,  
плечах, животе  
полосы  
растяжения**

Характер стрий –  
«МИНУС ТКАНЬ»



- ◆ *Гиперпигментация* кожных покровов на открытых или подвергающихся трению участках (шея, локти, живот)
  - ◆ - Подчеркнутый сосудистый рисунок
  - ◆ - Сухая, с участками региональной потливости кожа
  - ◆ - Шелушение кожных покровов
- 



# У женщин наблюдается гирсутизм на лице





- ◆ *Истинный  
вирилизм*  
(значительное  
оволосение лица и  
туловища,  
выпадение волос  
на голове, низкий  
тембр голоса,  
гипертрофия  
клитора)

# **Остеопороз (стероидный остеопороз) :**

- боли в  
позвоночнике,  
костях**
- спонтанные  
переломы рёбер,  
позвонков,  
длинных трубчатых  
костей**
- снижение высоты  
тел позвонков**
- уменьшение роста  
больного**







- ◆ **На Rg позвоночника:**  
"ватные",  
"стеклянные",  
"прозрачные"  
или "рыбьи",  
двойковогнутые  
ПОВЗВОНКИ

- ◆ *Артериальная гипертензия, преимущественно диастолическая, за счёт задержки натрия, воды, вазоконстрикции.*



- ◆ *Миастения* - обусловлена гипокалиемией, катаболическим влиянием ГК. *Атрофия мышечной ткани* преимущественно в проксимальном отделе плечевого пояса и нижних конечностей





- ◆ **Гипогонадизм:**
- ◆ **-Нарушение менструального цикла (опсо-, олиго- или аменорея, бесплодие) у женщин вследствие угнетения секреции гонадотропинов, избыточным уровнем ГК и надпочечниковых андрогенов в крови**
- ◆ **-У мужчин снижается либидо и потенция.**

◆ **Хроническая гипергликемия:**

- резкое увеличение печеночного глюконеогенеза
- усиления гликогенолиза
- торможение потребления глюкозы периферическими тканями



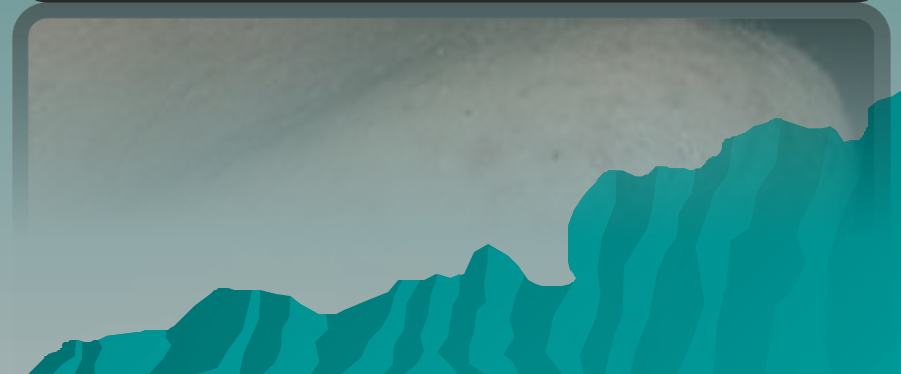
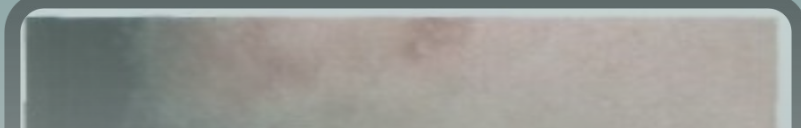


## ◆ **Психические нарушения:**

- ✉ Эйфория
- ✉ Расстройства сна
- ✉ Депрессивные состояния
- ✉ Раздражительность
- ✉ Эмоциональная неустойчивость
- ✉ Психозы

## ◆ *Стероидный иммунодефицит:*

- 📧 *Снижение резистентности к инфекциям*
- 📧 *Инволюция лимфоидной ткани*
- 📧 *Гнойничковые заболевания (акне)*
- 📧 *Грибковые поражения кожи, ногтевых пластин*
- 📧 *Трофические язвы голеней*












# Диагностика

- ◆ Сбор анамнеза
- ◆ Клинический осмотр
- ◆ Лабораторная диагностика:
  - ОАК:** эритроцитоз, тромбоцитоз, повышение уровня гемоглобина, лейкоцитоз, лимфопения, анэозинофилия
  - Б/х анализ крови:** гипернатриемия, гипокалиемия, гипергликемия
  - ОГТТ с 75 гр. глюкозы:** НГН, либо НТГ, либо стероидный СД

- ◆ Определение уровня кортизола в плазме крови в 8 и 23 часа (выше нормы в вечерние, ночные часы, утром)
- ◆ Определение суточной экскреции кортизола с мочой (повышение в 4-5 раз)
- ◆ Функциональные пробы (малый и большой дексаметазоновый тест)
- ◆ Определение АКТГ в плазме крови:
  - БИК - повышение АКТГ утром и отсутствие снижения вечером.

 АКТГ-эктопированный синдром -  
уровень АКТГ резко повышен утром  
и вечером

 СИК, макро- и микроузелковая  
гиперплазия надпочечников -  
утренний уровень АКТГ понижен  
или в норме


 Неактивные опухоли  
надпочечников, функциональный  
гиперкортицизм - уровень АКТГ  
остаётся в пределах нормальных  
значений

 медикаментозный гиперкортицизм -  
уровень АКТГ понижен или  
нормальный

# Топической диагностики патологического процесса

- ◆ ***МРТ и КТ головного мозга*** - макроаденома (более 1 см) либо микроаденоме (0,2-1 см), локализация
- ◆ **Краниография** - двуконтурность дна турецкого седла, истончение его стенок, локальный или тотальный остеопороз турецкого седла
- ◆ **КТ или МРТ надпочечников**
- ◆ **УЗИ надпочечников**

# Лечение

- ◆ Нейрохирургическое – трансфеноидальная аденомэктомия
  - ◆ Лучевое - протонное облучение и дистанционная  $\gamma$ -терапия
  - ◆ Односторонняя или двусторонняя адреналэктомия с последующей пожизненной заместительной гормонотерапией
  - ◆ 4) Медикаментозное лечение
- 

## *Фармакологические препараты:*

1) Производные Аминоглутеитимида  
(мамомит 250 мг.,  
Ориметен 250 мг.)





## 2) Производные кетоконазола (низорал 200 мг/сут.)



- 3) Производные пара хлорфенила  
( хлодитан, лизодрен, митотан)
- 4) Ингибирующие действие АКТГ-  
Бромокриптин парлодел



# Эффективность лечения

- ◆ Регресс основных клинических симптомов гиперкортицизма
- ◆ Нормализация кортизола и АКТГ в плазме крови
- ◆ Нормальный суточный ритм секреции кортизола и АКТГ
- ◆ Нормальная суточная экскреция кортизола с мочой
- ◆ Положительная малая проба с дексаметазоном
- ◆ Отсутствие рецидива по данным МРТ

Спасибо за внимание!!!

