

Гиперкортицизм

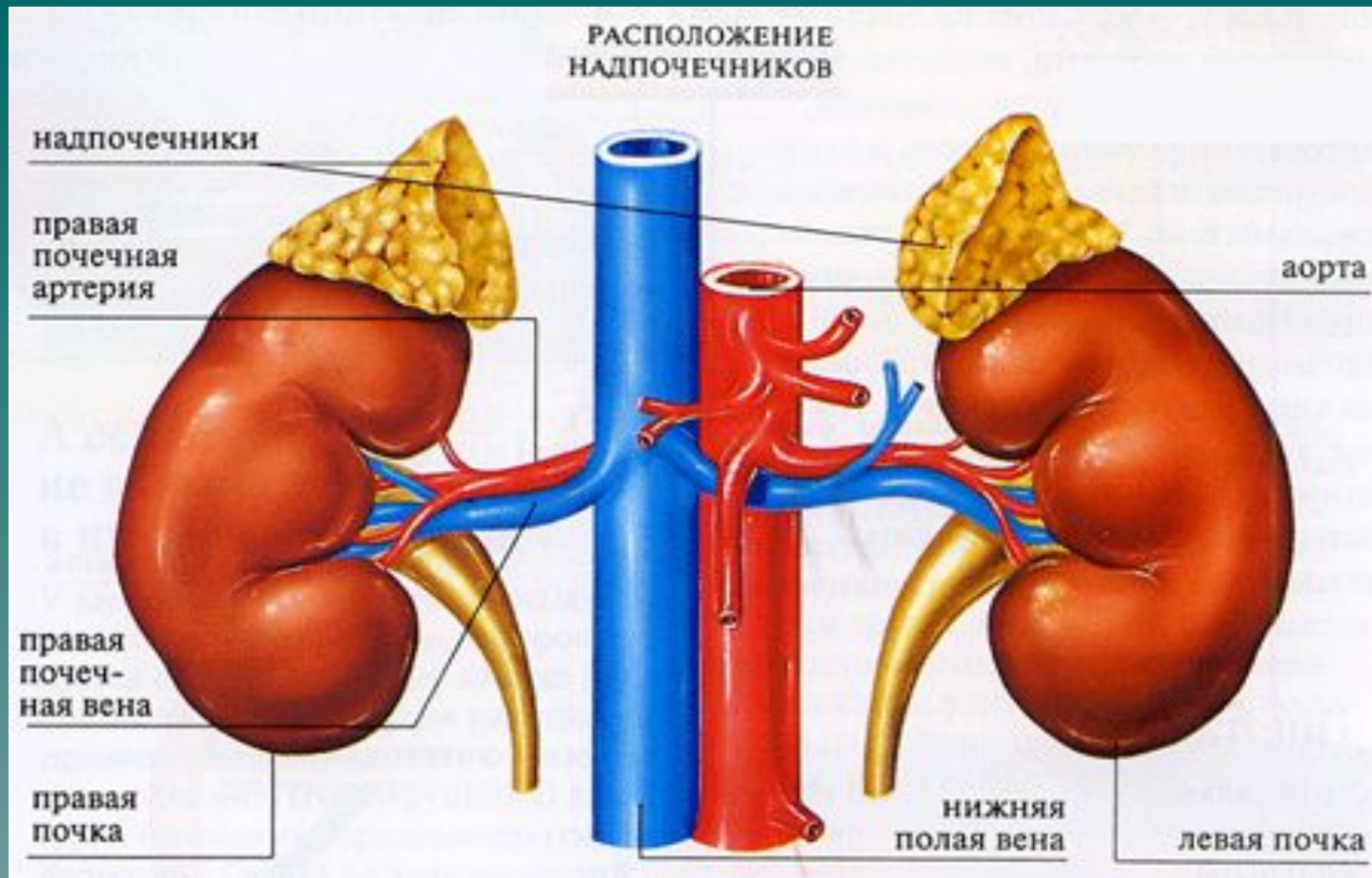
Болезнь Иценко-
Кушинга

A stylized, dark teal silhouette of a mountain range is positioned in the bottom right corner of the slide, extending from the right edge towards the center.

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:

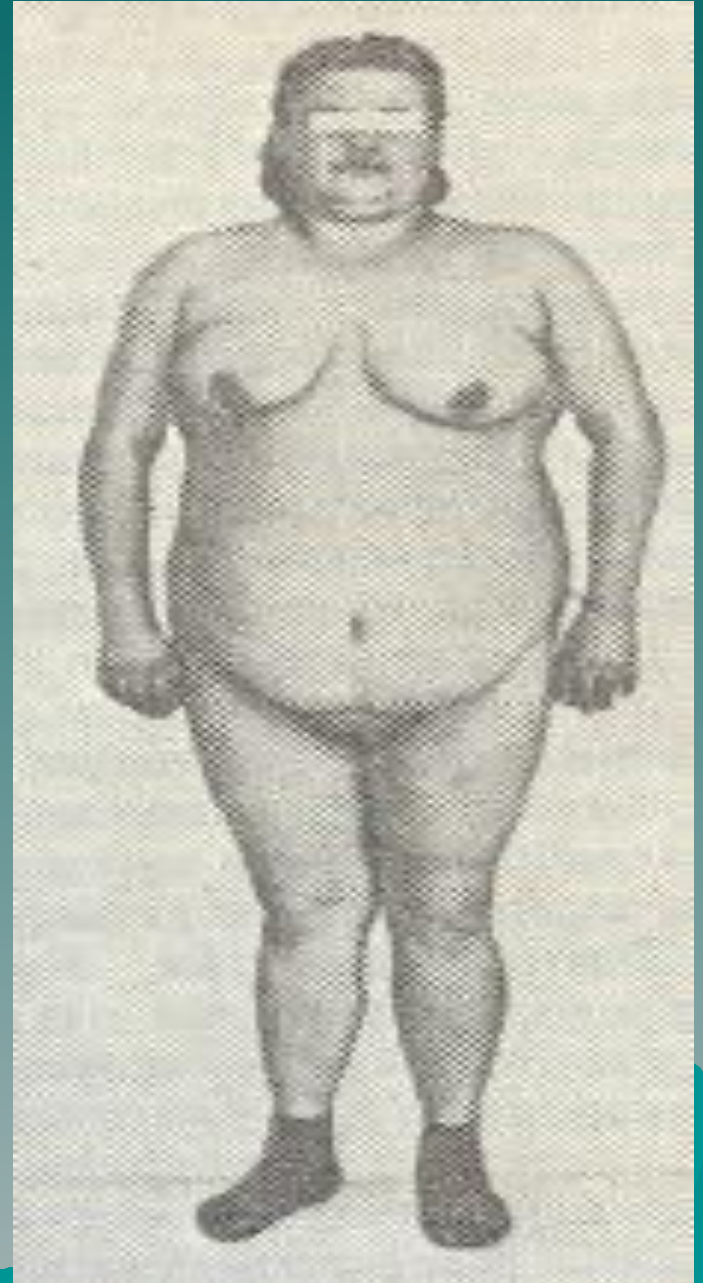
АКТГ-независимые формы:

- 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

```
graph TD; A[Автономная секреция АКТГ] --> B[Гиперфункция коры надпочечников]; B --> C[Повышение функциональной активности всех трёх зон коры надпочечников.];
```

Гиперфункция коры надпочечников

Повышение функциональной активности всех трёх зон коры надпочечников.

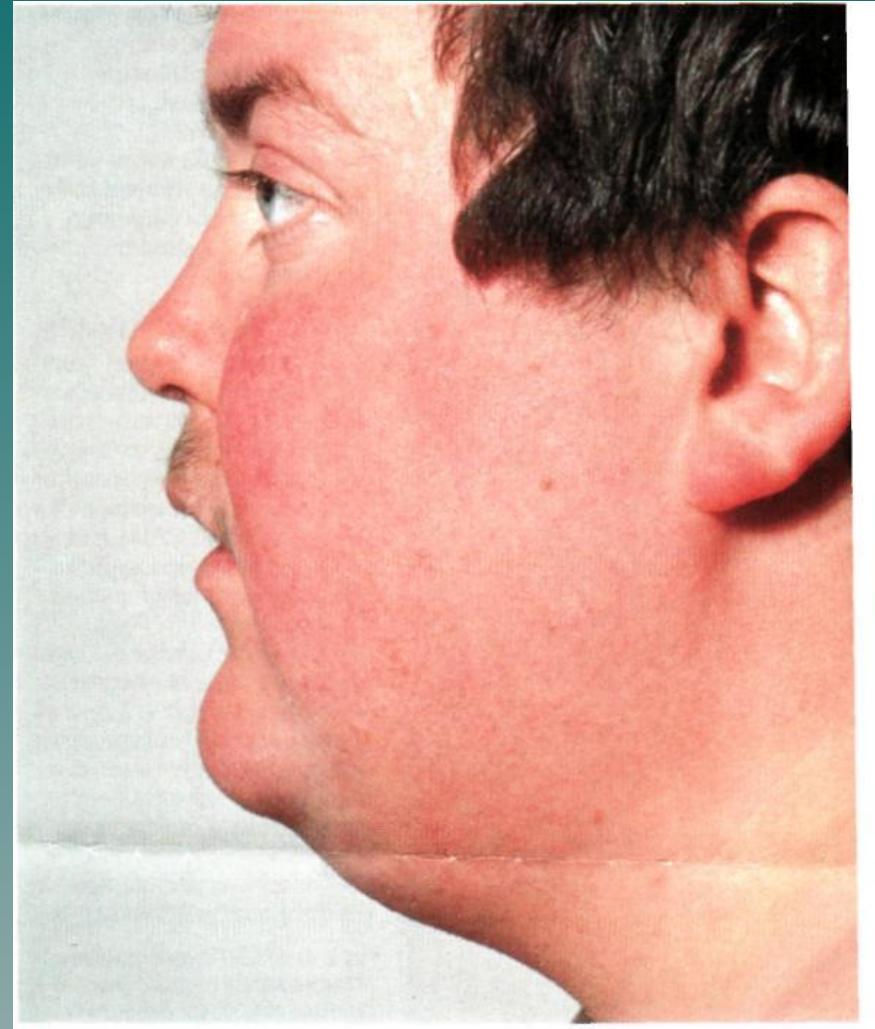
Клиническая картина

- ◆ **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",
двояковогнутые
ПОЗВОНКИ

- ◆ *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



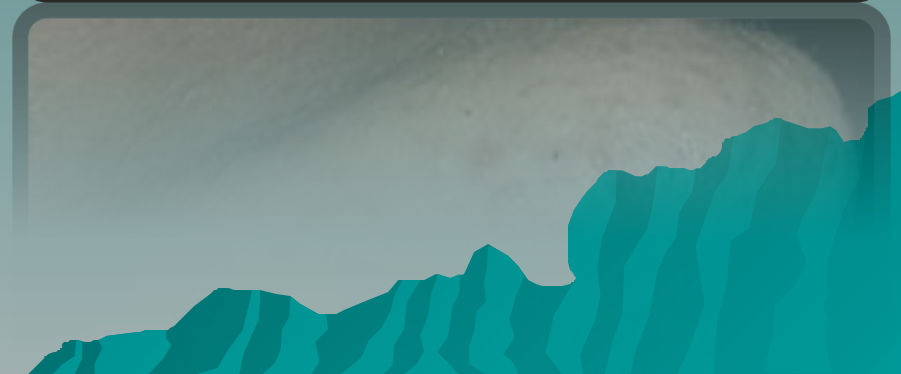
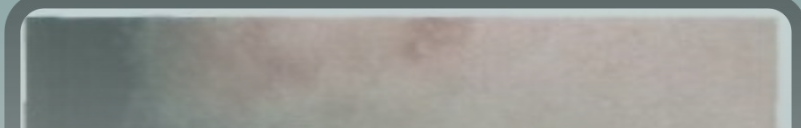
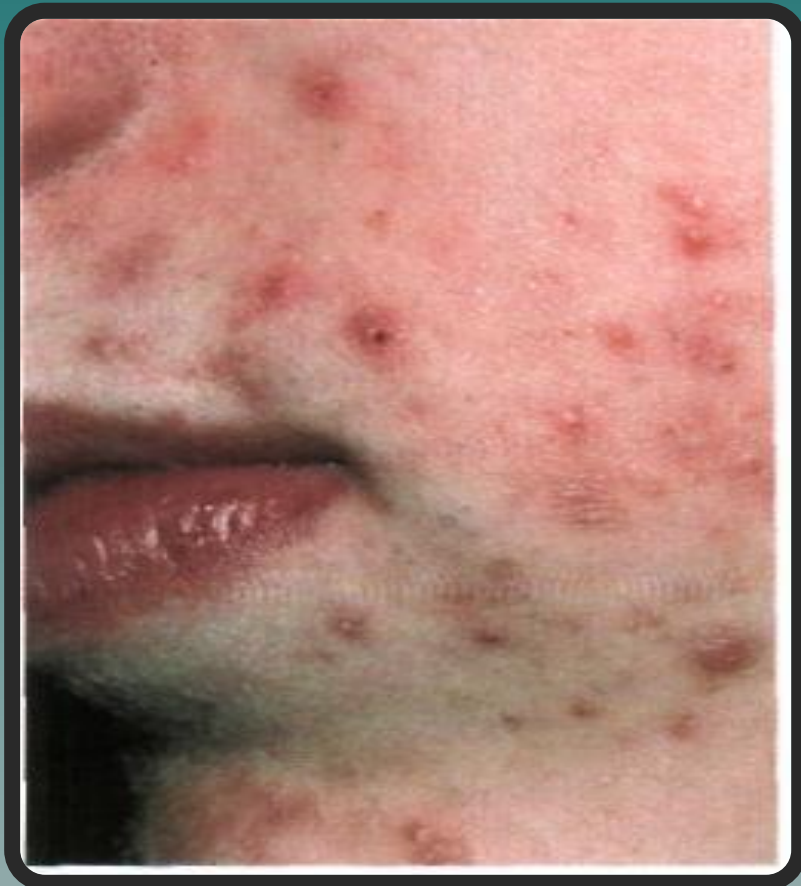


◆ Психические нарушения:

- ✉ 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 γ -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!!!

