

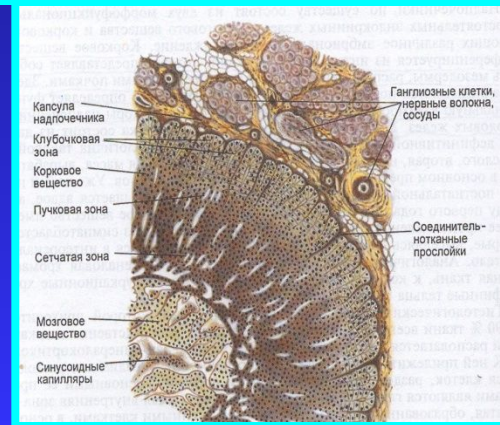
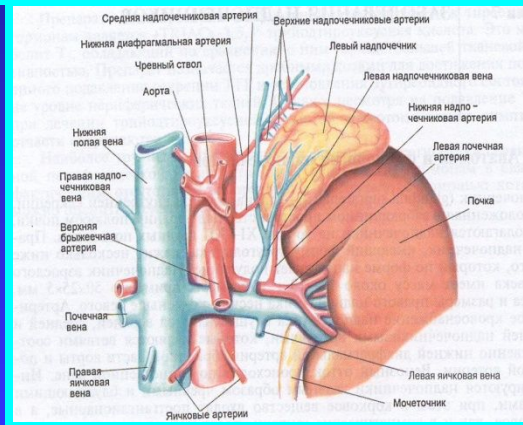
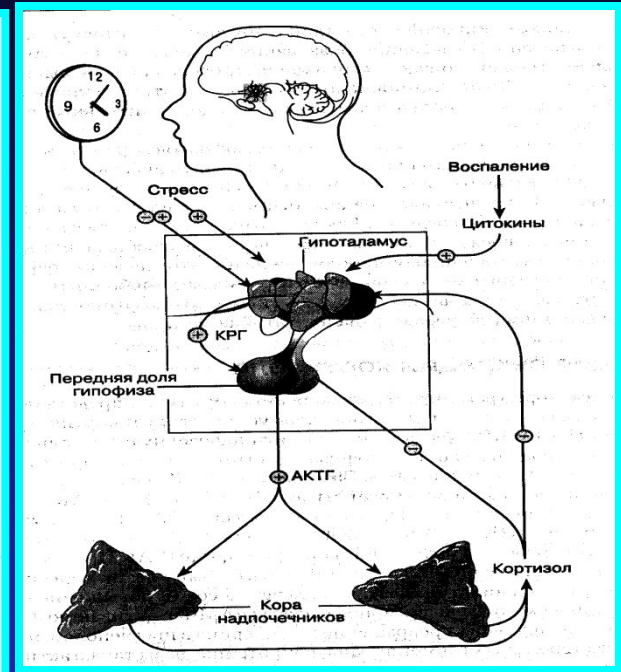
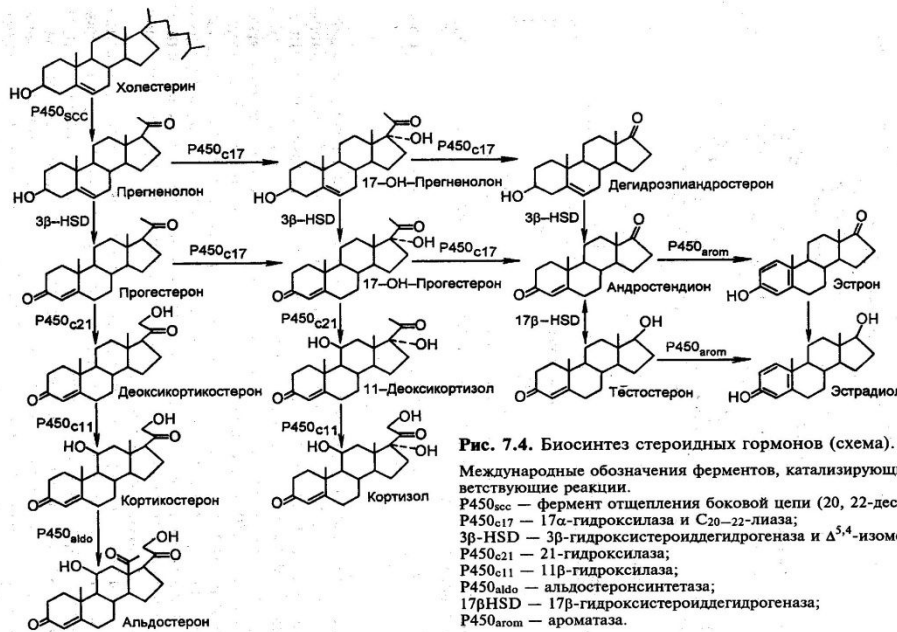
# Синдром Гиперкортицизма

Доцент Кафедры  
эндокринологии ММА  
им И.М. Сеченова

**В.С. Пронин**

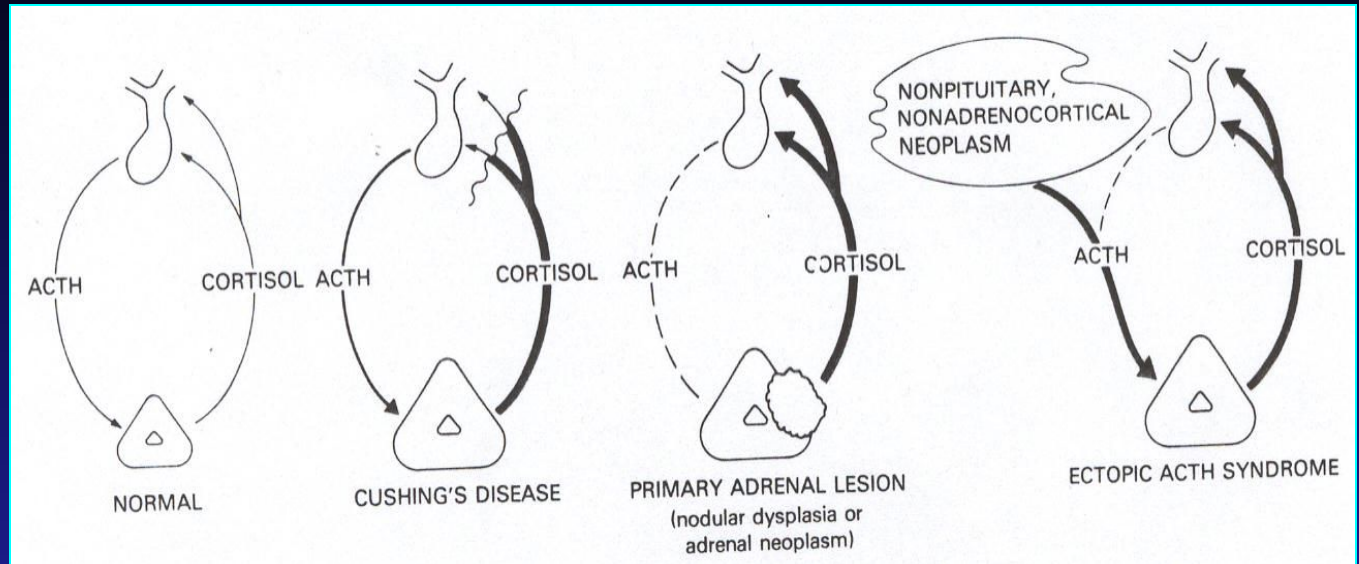
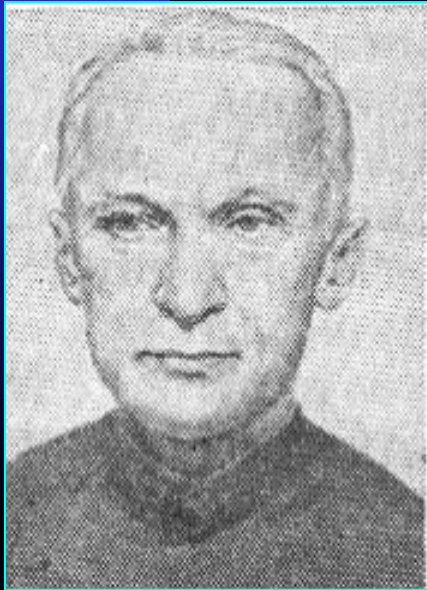


# Биосинтез и регуляция секреции гормонов коры надпочечников





# Патогенез Гиперкортицизма



Болезнь Кушинга - нейроэндокринное заболевание, в основе которого лежит повышение порога чувствительности гипоталамо-гипофизарной системы к ингибирующему влиянию глюкокортикоидов, что клинически проявляется нарушением ритма секреции АКТГ и кортизола с последующим развитием синдрома гиперкортицизма, основным морфологическим субстратом которого является кортикотропинома гипофиза.

# Классификация Гиперкортицизма

## ■ I. Эндогенный гиперкортицизм

### ■ 1. АКТГ-зависимая форма /85%/:

■ 1.1. Болезнь Кушинга, вызванная опухолью гипофиза или гиперплазией кортикотрофов.

■ 1.2. АКТГ-эктопированный синдром

### ■ 2. АКТГ-независимая форма /15%/:

■ 2.1. Синдром Кушинга, вызванный опухолью коры надпочечников /кортикостеромой, котикобластомой/

■ 2.2. Синдром Кушинга – микроузелковая дисплазия коры надпочечников юношеского возраста,

■ 2.3. Синдром Кушинга – макроузелковая дисплазия коры надпочечников у взрослых

■ 2.4. Субклинический синдром Кушинга. /наблюдается при "неактивных" опухолях надпочечников/

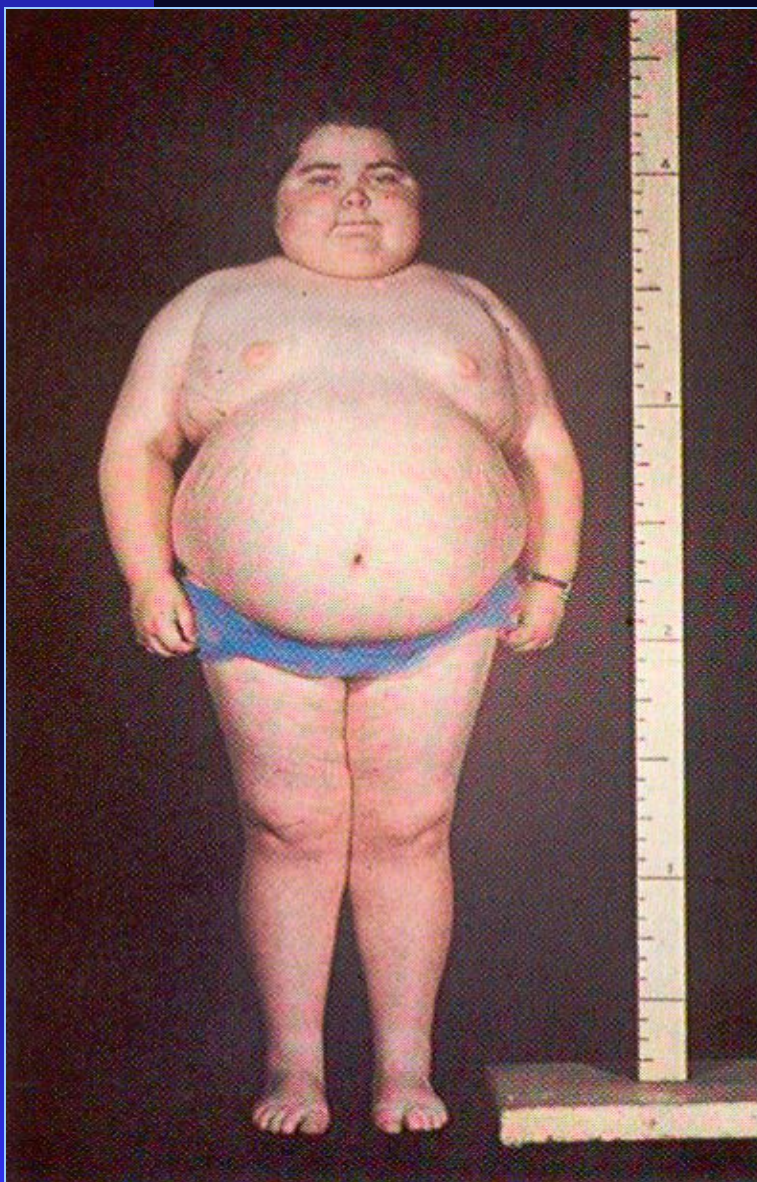
## ■ II. Экзогенный гиперкортицизм

■ Ятрогенный синдром Кушинга, вызванный длительным приемом синтетических кортикостероидов.

## ■ III. Функциональный гиперкортицизм

■ Наблюдается при ожирении, гипоталамическом синдроме, пубертатно-юношеском диспитуитаризме, сахарном диабете, алкоголизме, заболевании печени.

# •Классификация Гиперкортицизма



## ■ Тотальный

**гиперкортицизм:**

Болезнь Кушинга  
Синдром Кушинга  
/кортикостерома, АКТГ-  
эктопированный синдром/

## ■ Парциальный

**гиперкортицизм:**

Первичный гиперальдостеронизм  
/синдром Конна/  
Глюкостерома  
Андростерома  
Кортикоэстрома



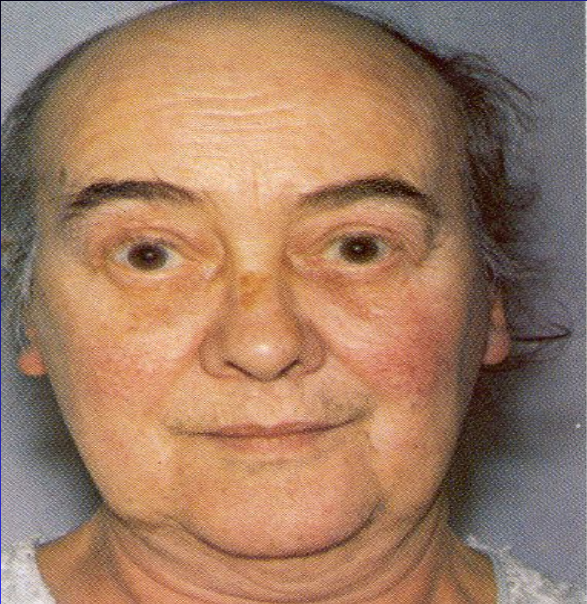
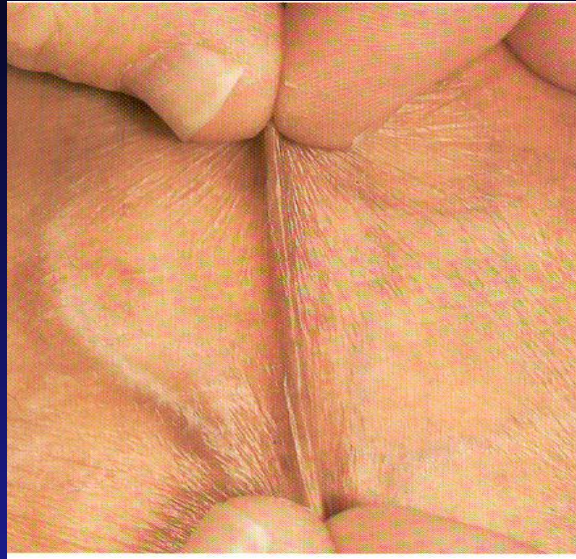
# Клиника Гиперкортицизма 1



- **Внешние признаки** – центропитальный характер ожирения, задержка роста, сухость и нечистота кожных покровов, стрии, кровоподтеки, гнойничковые, грибковые, трофические и язвенные поражения кожи, дистальные отеки
- **Сердечно-сосудистая система** – тахикардия, артериальная гипертензия, электролитно-стероидная миокардиодистрофия, аритмии, кардиомегалия, сердечная недостаточность, церебро-васкулярные нарушения, венозный тромбоз
- **Костная система** – генерализованный остеопороз со снижением высоты тел позвонков и компрессионными переломами, деформации и переломы костей
- **Система дыхания** – хронические бронхиты, атипичные пневмонии, туберкулез
- **Система пищеварения** – хронический гиперацидный гастрит, эрозии и язвы желудка и 12 перстной кишки
- **Система мочевыделения** – гиперкальциурия, нефролитиаз, пиелонефрит, рецидивирующая инфекция мочевых путей, полиурия, никтурия, глюкозурия.
- **Мышечная система** – проксимальная мышечная атрофия, сглаженность ягодиц, выраженная слабость.
- **Эндокринная система** – у женщин – нарушение менструального цикла, атрофия матки, яичников, молочных желез, алопеция, гирсутизм, у мужчин – эректильная дисфункция, снижение либидо.
- **Нервная система** – оглушенность, снижение памяти депрессивный синдром, стероидные психозы
- **Метаболические нарушения** – гипокалиемия, задержка натрия, гиперволемиа, алкалоз, усиление катаболических процессов, НТГ и стероидный диабет, как следствие активного глюконеогенеза

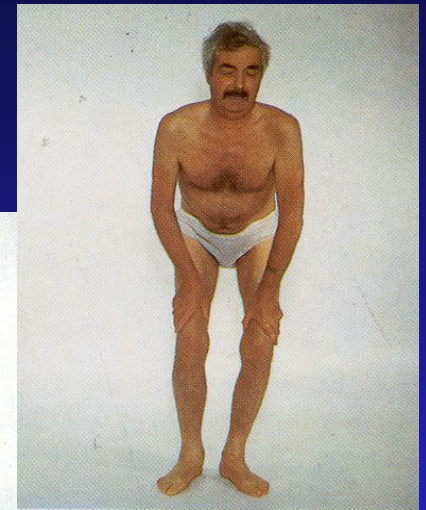
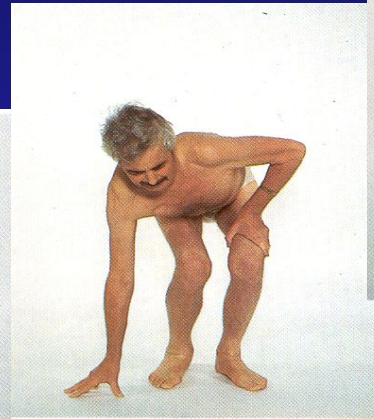
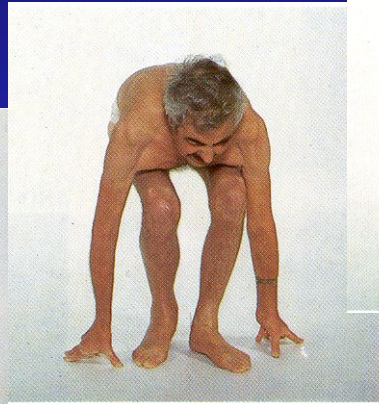
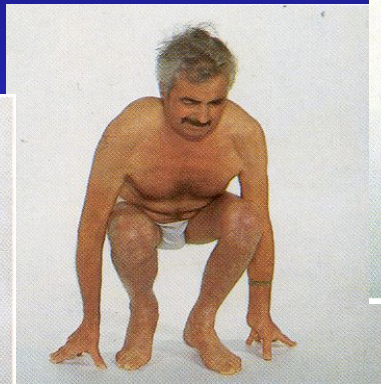
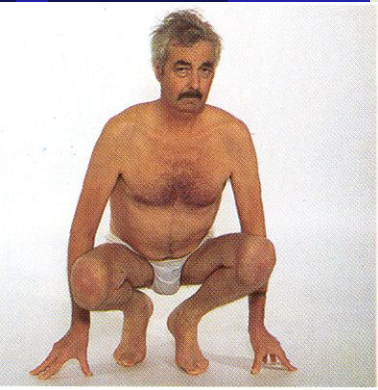


# Клиника Гиперкортицизма





# Клиника Гиперкортицизма





# Диагностика болезни и синдрома Кушинга.

## Этапы диагностического поиска:

### I. Этап сбора информации

1. Сбор анамнеза и осмотр больного,

2. Лабораторное обследование:

А. Клинические анализы крови и мочи

Б. Биохимические параметры в крови/калий, натрий, кальций, глюкоза, билирубин, белковые фракции, трансаминазы, коагулограмма, липиды, креатинин и т.д./

В. Гормональные исследования /определение суточной экскреции свободного кортизола и ДГЭА с мочой, исследование ритмической секреции кортизола, АКТГ.

3. Инструментальное обследование:

А. АД, ЭКГ.

Б. Рентгенологическое исследование /краниография, рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника/, денситометрия

В. КТ или МР-томография головы, надпочечников.

## II. Дифференциально-диагностический этап

А. Проведение малой или большой проб с дексаметазоном, селективный забор крови из надпочечниковых вен, катетеризация каменистых синусов.



# Дифференциальная диагностика

1. Малая проба с дексаметазоном используется для дифференцировки БИК и СИК от пограничных нозологий.

Протокол: Забор крови на кортизол в 8ч утра в течение 2-х дней. В ночь с первого на второй день /в 24 ч/ прием per os 1 мг /2т/ дексаметазона.

*/В норме уровень кортизола плазмы составляет 200-650 нмоль/л. При нозологиях, отличных от БИК и СИК, отмечается более чем 50% снижение уровня кортизола /менее 80 нмоль/л/ при его повторном определении/*



# Дифференциальная диагностика

**2. Большая проба с дексаметазоном**  
используется для дифференцировки между БИК  
и СИК

**Протокол:** Также исследуется уровень кортизола плазмы в 8 часов утра накануне и на следующий день после приема 8 мг /16 т/ дексаметазона.

*/При болезни Кушинга ожидается 50%  
снижение уровня кортизола плазмы. При СИК -  
результат отрицательный/*

# Дифференциальная диагностика

## БОЛЕЗНЬ КУШИНГА

1. Характерное изменение внешности,
2. Увеличение суточной экскреции свободного кортизола, нарушение суточного ритма,
3. Умеренно увеличенный уровень АКТГ,
4. Отрицательный малый тест Лиддла при положительном большом тесте,
5. Двусторонняя гиперплазия коры надпочечников, выявляемая при УЗИ, КТ, МРТ

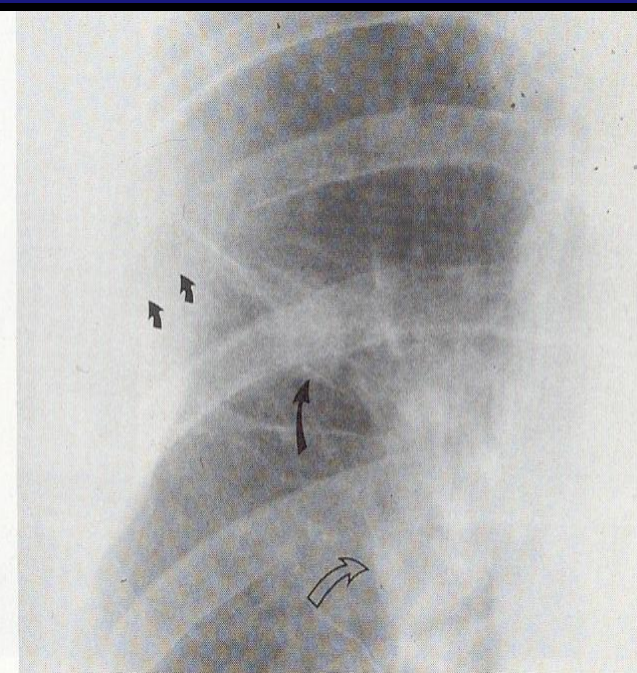
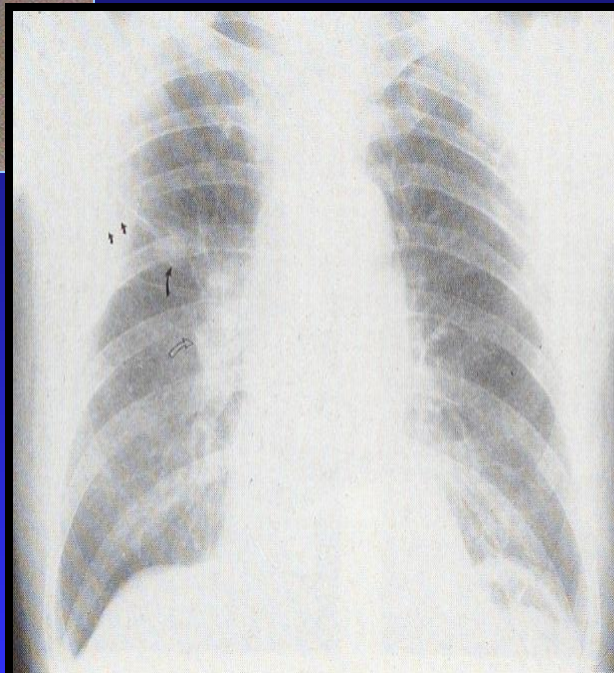
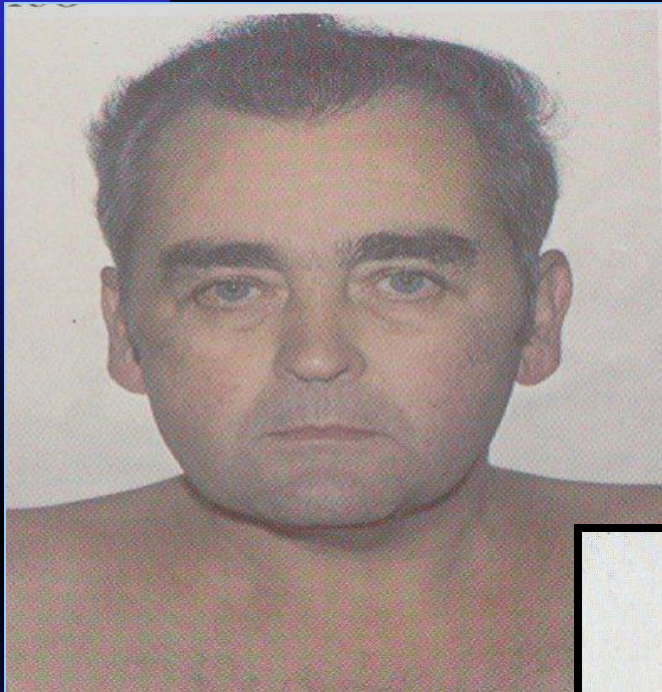


# Дифференциальная диагностика

## КОРТИКОСТЕРОМА

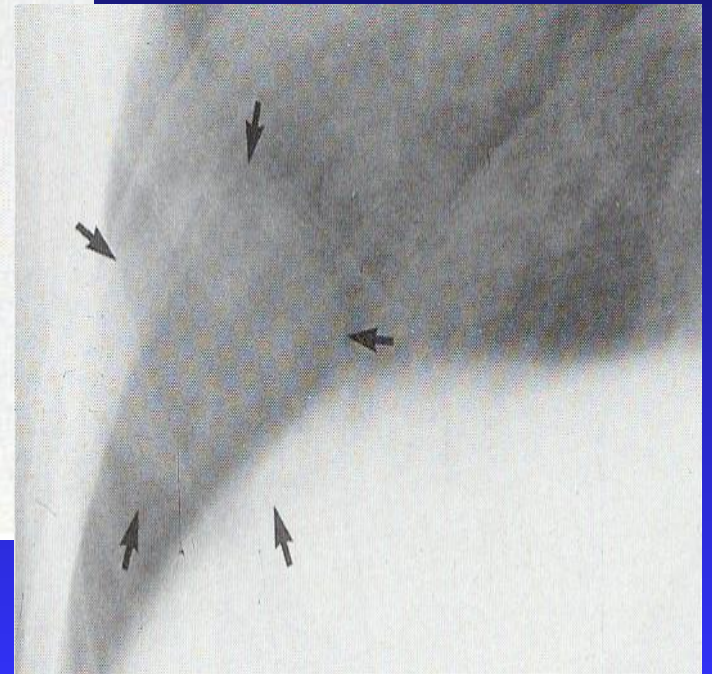
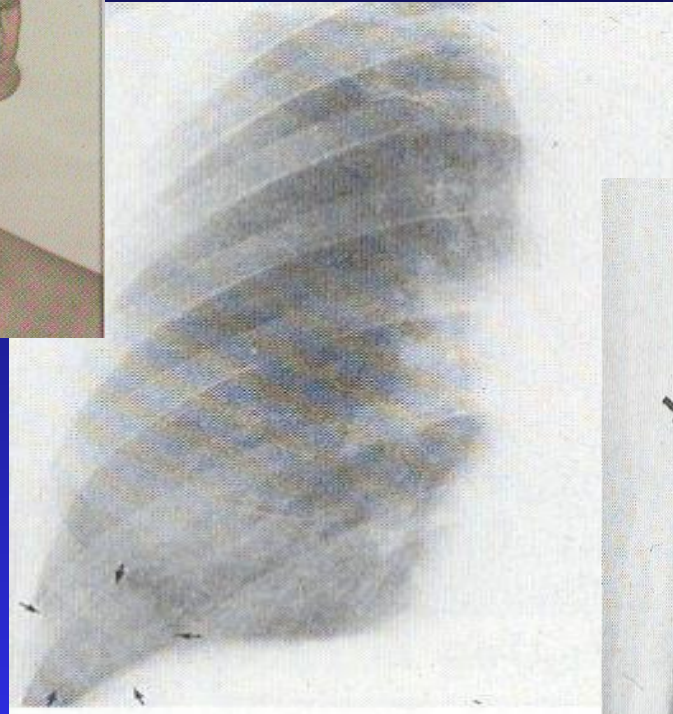
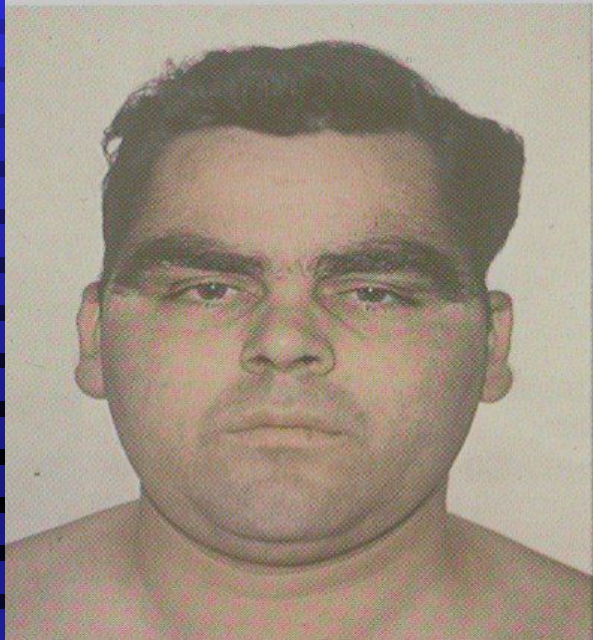
1. Характерное изменение внешности,
2. Увеличение суточной экскреции свободного кортизола, нарушение, суточного ритма,
3. Снижение уровня АКТГ,
4. Отрицательный малый и большой тесты Лиддла,
5. Значительное увеличение одного из надпочечников при УЗИ, КТ, МРТ.

# АКТГ-эктопированный синдром



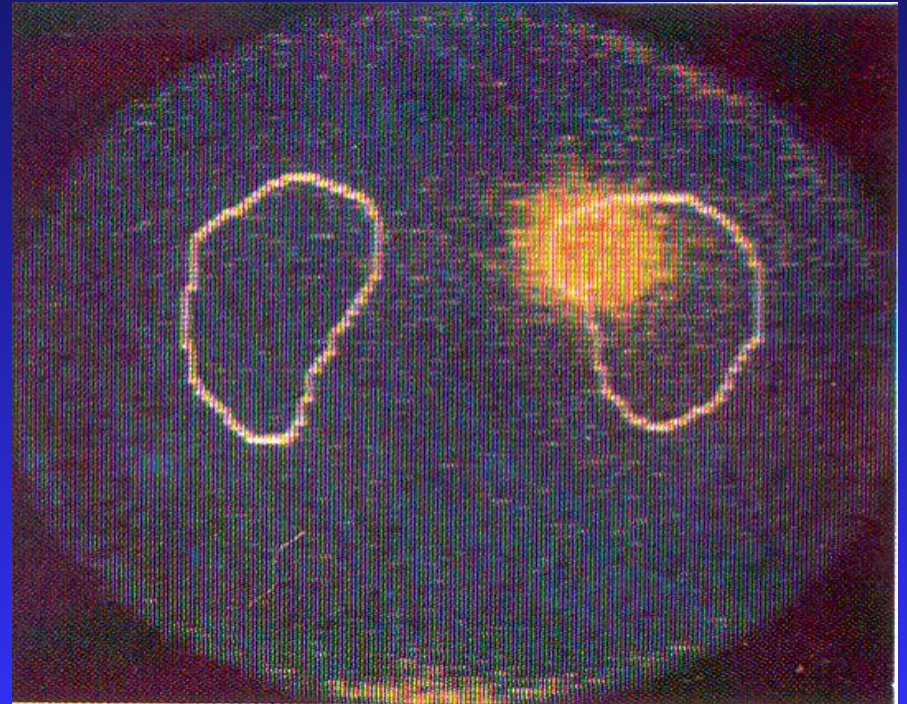
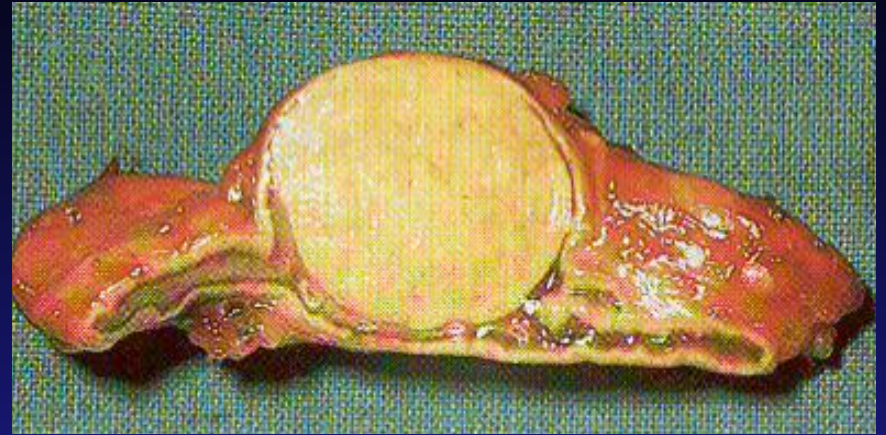


# АКТГ-эктопированный синдром





# КОРТИКОСТЕРОМА

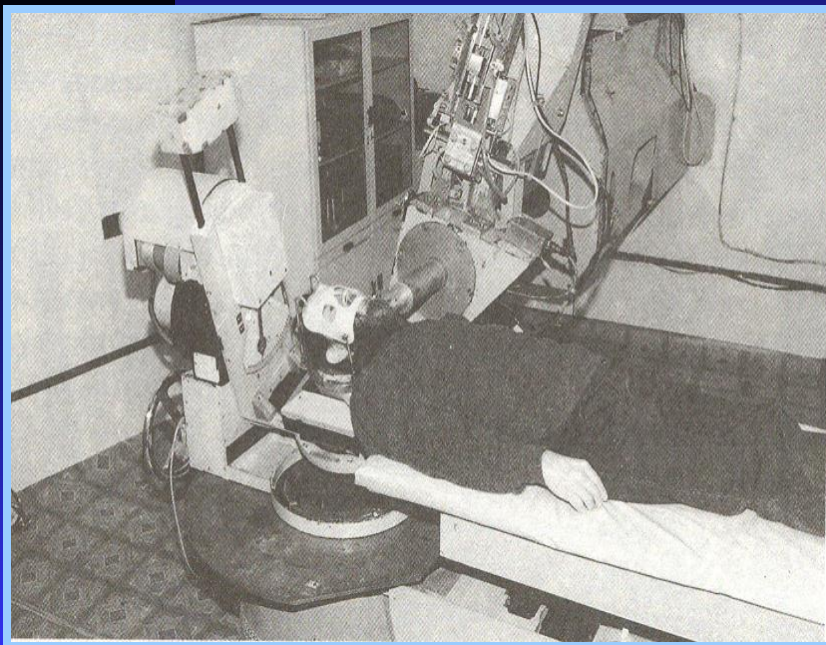




# Лечение болезни Кушинга

## А. Радиологическое

1. Гамма-терапия на межзачатково-гипофизарную область в дозе 40-50 Грей /60% ремиссии/
2. Протонное облучение гипофиза в дозе 80-110 Грей /90% ремиссии через 8- 16 месяцев/





# Лечение болезни Кушинга

## Б. Хирургические

### А. Аденомэктомия

1. При микроаденоме гипофиза - селективная трансназальная, трансфеноидальная аденомэктомия
2. При макроаденоме - аденомэктомия транскраниальным доступом.

### Б. Адреналэктомия

1. Односторонняя адреналэктомия /как дополнение к лучевой терапии или аденомэктомии/
2. Двусторонняя адреналэктомия /при тяжелой форме БК в сочетании с лучевой терапией/

## В. Фармакологические

### 1. Препараты, влияющие на моноаминергические системы мозга

/парлодел 5мг/сут, абергин 8 мг/сут, перитол 16-24 мг/сут, дифенин 300 мг/сут/

### 2. Блокаторы стероидогенеза:

А. Обратимые - мамомит, ориметен, элиптен /750-1500 мг/сут/, кетоконазол /1200 мг/сут/

Б. Необратимые - хлодитан, митотан, лизодрен /2-10 г/сут/

# КОРТИКОТРОПИНОМА



БЛАГОДАРЮ

ЗА

ВНИМАНИЕ