

НАО «Медицинский университет Астана»

Синдром Иценко - Кушинга



Выполнила: Жарылқасым Г.Н.

Группа:438 ОМ

Проверила:Назарбаева Б.

город Нур-султан,2019г

Классификация



1. Болезнь Иценко-Кушинга.
2. Синдром Иценко-Кушинга:
 - 1) опухоль:
 - а) надпочечника;
 - б) эктопическая;
 - в) гонад;
 - 2) двусторонняя АКТГ-независимая нодулярная гиперплазия коры надпочечников;
 - 3) прием с лечебной целью глюкокортикоидов или препаратов АКТГ.

Патогенез

Болезнь Иценко - Кушинга

Возникает гиперплазии кортикотрофов гипофиза (кортикотропиномы) что сочетается с повышением порога чувствительности гипоталамо-гипофизарной системы к ингибирующему влиянию кортизола, что приводит к нарушению суточной динамики секреции АКТГ с развитием двусторонней гиперплазии коры надпочечников. Таким образом, несмотря на порой значительную гиперпродукцию кортизола, последний не подавляет продукцию АКТГ, как это происходит в норме. Таким образом, имеется нару

Синдром Иценко - Кушинга

Этиология СК, обусловленного кортизолпродуцирующей опухолью неизвестна, но в данном случае речь идет гиперпродукции кортизола, которая не зависит от АКТГ и абсолютно автономна.

Эктопированный СК или по другому синдром эктопической продукции АКТГ обусловлен гиперпродукцией АКТГ некоторыми опухолями (мелкоклеточный рак легких, тимома, опухоль поджелудочной железы). Причины, по которым эти опухоли приобретают способность к паранеопластической продукции АКТГ, неизвестны.

Гиперкортицизм влияет на все виды обмена:

Белковый – катаболизм (дистрофические и атрофические изменения в большинстве тканей и структур (кости, мышцы, в том числе гладкие и миокард, кожа, внутренние органы и т.п.))

Углеводный – стимуляция глюконеогенеза и гликолиза в мышцах и печени -> гипергликемия (стероидный диабет)

Жировой - на одних участках тела происходит избыточное отложение, а на других – атрофия жировой клетчатки, что объясняется разной чувствительностью отдельных жировых компонентов к ГК.

Жалобы

Слабость, головные боли,  нарастание веса, изменение внешнего вида, гипертрихоз, нарушение менструального цикла у женщин и импотенцию у мужчин, боли в спине, в конечностях и другие явления

Кожные покровы

Кожа тонкая, атрофичная, сухая.

Выраженная багрово-цианотичная окраска лица, груди, спины;

Мраморный рисунок кожи конечностей и туловища.

Отсутствие рисунка ладоней и подошв. Мраморный рисунок на груди и конечностях.



Наблюдается атрофические участки кожи в виде полос красно-фиолетового цвета – **стрии**. Характерной отличительной чертой стрий является сохранение типичной окраски в течение всего периода активной стадии заболевания.

Развитие стрий является результатом атрофических изменений в коже, вплоть до глубоких ее слоев, связанных с повышенным катаболизмом и понижением анаболизма белков. Багрово-красный характер полос атрофии кожи объясняется просвечиванием сосудистого ложа. Этот же фактор приводит к резкому выступанию венозного рисунка.



На коже нередко наблюдаются

ПЕТЕХИИ



ЭКХИМОЗЫ



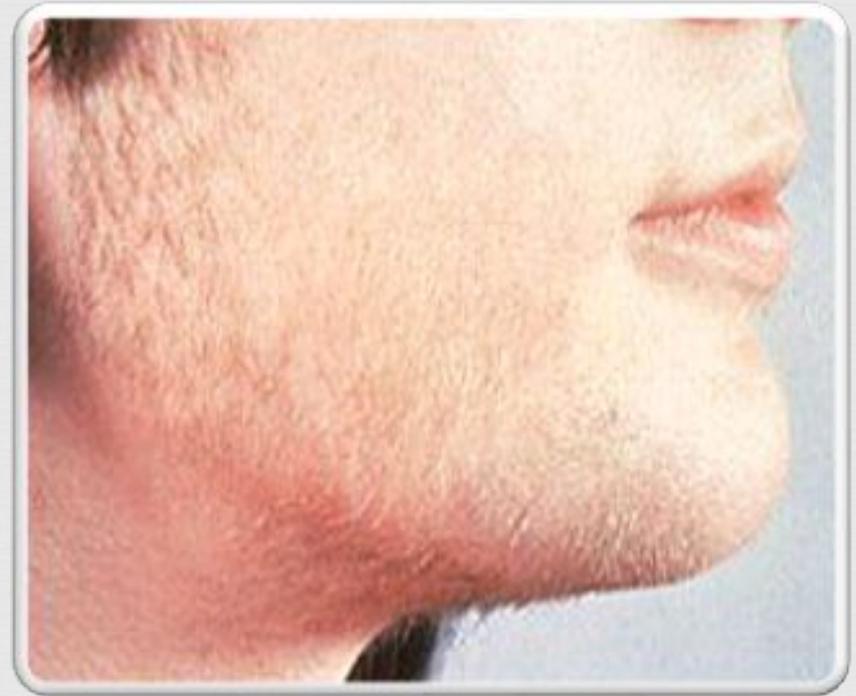
Капилляры и венулы кожи расширены, стенки их тонкие, иногда наблюдаются аневризматические их расширения. Промежутки между эндотелиальными клетками мелких сосудов увеличены, что, вероятно, приводит к выхождению эритроцитов *per diapedesis*.

Нередко отмечается **гиперпигментация кожи**, объясняемая повышенной продукцией меланофорного гормона (интермедины), имеющего близкое отношение к продукции АКТГ.

На коже спины, груди, лица у женщин нередко наблюдаются **асне**, в развитии которых имеет значение повышенная инкреция андрогенов.

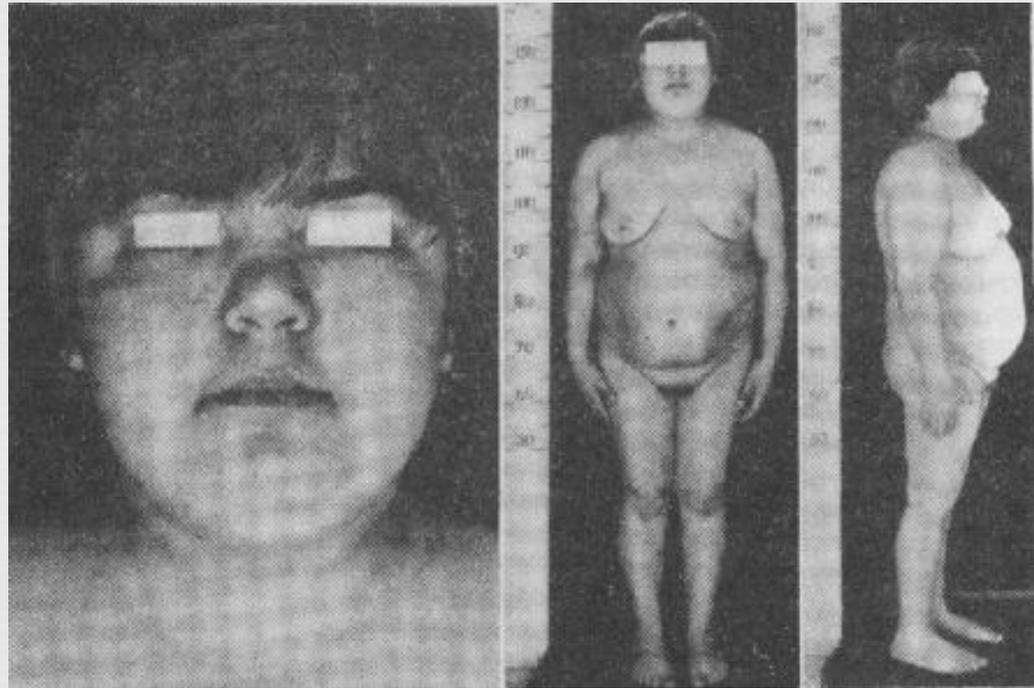
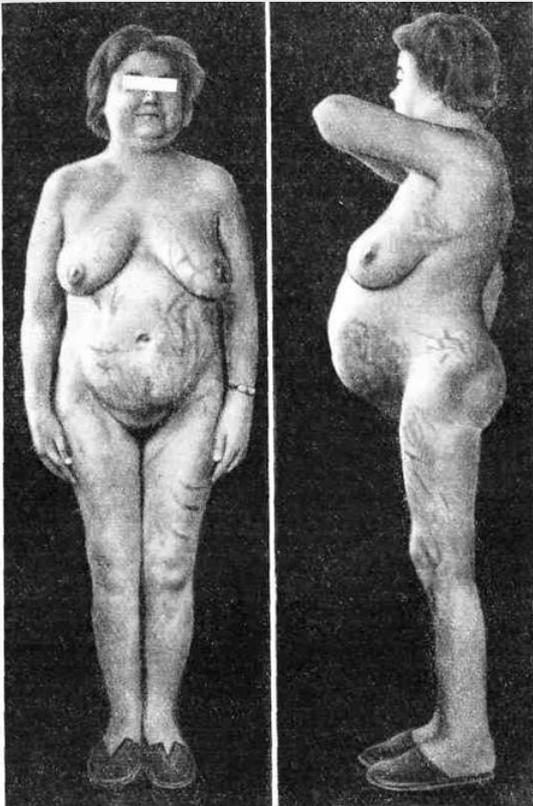


У женщин **гипертрихоза** в области лица, конечностей, живота. Имеется повышенная склонность к фурункулезу и к развитию рожистого воспаления.



Подкожная клетчатка

- Отмечается избыточное отложение жира преимущественно в области туловища, шеи и лица.
- Лицо приобретает вид «полнолуния».
- В области верхних грудных позвонков часто имеется жировое отложение в виде горбика.
- На конечностях избыточного отложения жира не наблюдается. У некоторых больных наблюдается менее типичное распределение



КОСТНО - МЫШЕЧНАЯ

СИСТЕМА

- Атрофия мышц, развивающаяся в результате повышенного катаболизма и пониженного анаболизма белков и наличия гипокалиемии, обуславливает появление мышечной слабости - одного из наиболее постоянных симптомов синдрома Иценко - Кушинга.
- **Остеопороз** является одним из более поздних тяжелых осложнений. Проявляется он болями в костях, нередко очень интенсивными. Остеопороз всегда генерализованный, но его интенсивность, выявляемая рентгенологически, обычно неравномерная. Наиболее часто рентгенологически выявляется остеопороз позвоночника, ребер, костей черепа, таза, реже ключиц и особенно редко длинных трубчатых костей. Могут быть «патологические» переломы, чаще позвоночника, ребер, неадекватные интенсивности травмы.



Сердечно-сосудистая система.

- **Гипертония** обычно стойкая и нередко достигает очень высоких цифр. Описана гипертония у ребенка в возрасте менее одного года, страдавшего синдромом Иценко - Кушинга, достигавшая 230/130 мм рт. ст.
- Со стороны миокарда определяется **миокардиодистрофия**, которая в сочетании с гипертонией может приводить к развитию сердечной недостаточности. На электрокардиограмме, кроме изменений, обусловленных миокардиодистрофией, наблюдаются **изменения, вызванные гипокалиемией**. К изменениям, характеризующим гипокалиемию, относятся понижение волны R, T, удлинение QT, понижение сегмента S-T. Длительно существующая выраженная гипокалиемия может вызвать атрофию и даже частичный некроз отдельных мышечных волокон сердца.
- Нередко наблюдается **тахикардия**, в некоторых случаях стойкая, которая может иметь место даже при нетяжелых формах заболевания.

Органы дыхания

Наблюдается повышенная  склонность к развитию очаговых пневмоний. Имеется ряд описаний наличия при синдроме Иценко - Кушинга рака бронха, в ткани которого была обнаружена АКТГ-подобная активность.

Органы пищеварения

Со стороны органов пищеварения отмечается несколько повышенная склонность к гиперсекреции и повышенной кислотности желудочного сока, развитию язв желудка и кишечника.

Печень часто уменьшена в размерах и определяется типичная картина мускатной атрофии и начинающегося цирроза. При гистологическом исследовании, по данным тех же авторов, наблюдается тотальная мелко- и крупнокапельная жировая дистрофия печеночных клеток. Часто отмечается истончение печеночных балок, иногда разрастание грубоволокнистой соединительной ткани. Однако клинические проявления нарушения функции печени, при отсутствии сердечного застоя, как правило, не наблюдаются.

Почки

В результате деминерализации костей развиваются фосфатные и оксалатные *камни почек*, протекающие с клинической картиной почечнокаменной болезни, нередко осложняющиеся пиелитом.

Камни почек наблюдаются в 5%

При длительном существовании гипертонии нередко развивается нефросклероз. Все это приводит к частому появлению в моче белка, эритроцитов, гиалиновых и зернистых цилиндров.

Нефросклероз может привести к нарастающей недостаточности функции почек.

Половые железы

У мужчин нередко обнаруживается *демаскулинизация, понижение libido и потенции, атрофические изменения с уменьшением размеров и более мягкой консистенцией тестикулов, уменьшение в объеме penis и простаты.* Иногда развивается истинная *гинекомастия*. Эти нарушения в выраженной форме чаще наблюдаются при синдроме Иценко - Кушинга, вызванном опухолью коры надпочечника.



У женщин часто наблюдаются нарушения менструального цикла вплоть до развития стойкой аменореи. *Аменорея* наблюдается у 30% больных.

В яичниках нередко обнаруживаются атрофические изменения, кистовидное перерождение, склерозирование и значительное уменьшение фолликулярной активности.

Отмечена повышенная продукция аденогипофизом фолликулостимулирующего гормона с длительным сохранением изменений, соответствующих пролиферативной фазе менструального цикла.

В выраженных случаях наступает понижение и *исчезновение libido*.

Поджелудочная железа

При синдроме Иценко - Кушинга нередко наблюдается нарушение толерантности к глюкозе и развитие скрытого и явного сахарного диабета. Сахарный диабет у больных синдромом Иценко - Кушинга наблюдается в 10-15%. Могут наблюдаться формы диабета, резистентные к инсулину. Обычно диабет при синдроме Иценко - Кушинга чувствителен к инсулину.

Большая склонность больных синдромом Иценко - Кушинга к развитию сахарного диабета объясняется избыточной продукцией гидрокортизона, влияющего на повышенное образование глюкозы из белков в результате повышенного их катаболизма.

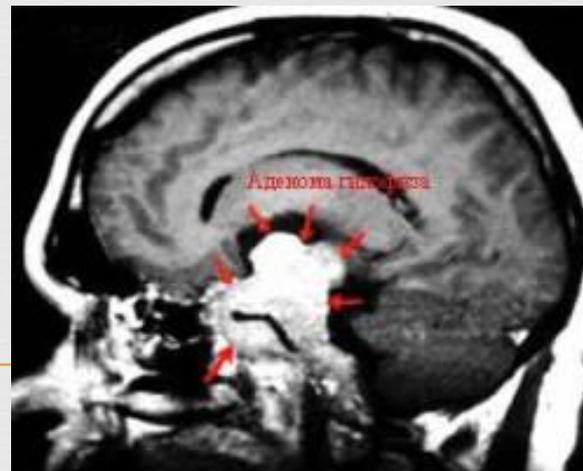
Нервная система

У больных с выраженным синдромом Иценко - Кушинга нередко наблюдается ухудшение памяти, изменение настроения с склонностью к депрессии, вплоть до выраженного депрессивного состояния. Отмечаются случаи самоубийства. У некоторых больных наблюдается эйфория. Эти явления устраняются при лечении основного заболевания. Наряду с влиянием на высшие отделы центральной нервной системы гиперпродуцируемого гидрокортизона, необходимо учитывать вторичный эффект гипертонии, приводящей к нарушению мозгового кровообращения, а также травмирующее влияние на психику больных изменения их внешнего вида и наличия ряда других серьезных проявлений заболевания

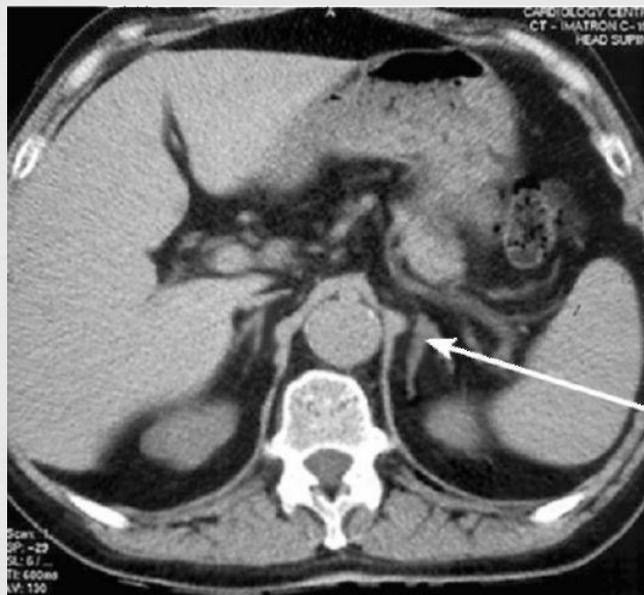
Диагностика

- Определения уровня свободного кортизола в моче
- Малая дексаметазоновая проба (в 1-й день в 8–9 часов утра у пациента определяется уровень кортизола сыворотке крови. В 24 часа этого же дня (ночью) пациент принимает внутрь 1 мг дексаметазона. В 8-9 часов утра следующего дня у пациента опять определяется уровень кортизола сыворотки. В норме и при состояниях, не сопровождающихся эндогенным гиперкортицизмом, после назначения дексаметазона уровень кортизола снижается более чем в 2 раза. При любом варианте СК продукция кортизола адекватно не подавляется)
- Большая дексаметазоновая проба (То же но пациенту назначается 8 мг дексаметазона. При БК после приема дексаметазона происходит снижение уровня кортизола более чем на 50 % от исходного; при кортикостероме и эктопированном АКТГ-синдроме указанного снижения уровня кортизола не происходит.)

□ МРТ головного мозга



□ КТ \ МРТ надпочечников для выявления гиперплазии



Лечение

- 1. Хирургическое лечение:
 - а) транссфеноидальная аденомэктомия (удаление аденомы гипофиза);
 - б) адреналэктомия (одно- или двусторонняя удаление надпочечников, используется только в комбинации с лучевой терапией).
- 2. Лучевая терапия:
 - а) протонотерапия (самостоятельный метод или в комбинации с адреналэктомией);
 - б) γ -терапия (используется как дополнение к аденомэктомии при неполном удалении опухоли, продолженном росте, атипии клеток и наличии митозов в удаленной аденоме).