

С. В. Сергийко¹, В. А. Привалов¹, О. Г. Батурич²

¹ Южно-Уральский государственный медицинский университет

² Челябинская городская клиническая больница № 1

АДЕНОМА НАДПОЧЕЧНИКА С МИЕЛОЛИПОМАТОЗНОЙ ТРАНСФОРМАЦИЕЙ У БОЛЬНОГО С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Приведено наблюдение врожденной дисфункции коры надпочечников у больного, у которого на фоне неадекватно проводимой заместительной глюкокортикоидной терапии развилась выраженная длительная АКТГ-стимуляция коры надпочечников, приведшая к аденоматозной трансформации левого надпочечника.

Ключевые слова: врожденная дисфункция коры надпочечников, гиперплазия коры надпочечников, аденома.

Термин врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН) объединяет группу болезней с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленных дефектами ферментов надпочечникового стероидогенеза. Патогенетической сущностью ВДКН является наследственный дефект ферментных систем, который сопровождается снижением в крови уровней кортизола и альдостерона. При этом синтез половых гормонов в коре надпочечников не нарушается. Низкий уровень кортизола в крови по принципу отрицательной обратной связи стимулирует гипоталамо-гипофизарную систему с выработкой избыточного количества АКТГ. Высокий уровень АКТГ способствует гиперплазии коры надпочечников в той зоне, в которой не нарушен синтез гормонов, а именно – андрогенов. Выраженность гипертрофии коры надпочечников зависит от пола, времени дебюта болезни, степени дефицита фермента. Описаны случаи развития опухолей коры надпочечников в результате длительного прерывания заместительной гормональной терапии.

Приводим клиническое наблюдение.

Больной В. (возраст 31 год), госпитализирован в областной центр эндокринной хирургии с диагнозом с жалобами на периодическое повышение АД до 150 /100 мм рт. ст. и головные боли.

В возрасте 9 месяцев диагностирована врожденная дисфункция коры надпочечников (вирильная форма), был правильно установлен мужской пол. Наблюдался у эндокринолога, постоянно получал заместительную терапию (преднизолон 15 мг/сут., ДОКСА 5 мг/сут). Развивался правильно, не отставая от сверстников. Вторичные половые признаки сформировались по мужскому типу. После достижения ком-

пенсации надпочечниковой недостаточности доза преднизолона снижена до 7,5 мг/сутки. В 13-летнем возрасте по данным рентгенографии установлено, что физическое развитие опережает паспортный возраст на 3–4 года и соответствует 15–17-летнему возрасту. УЗИ: надпочечники увеличены диффузно (правый 18*20 мм, левый 20*22 мм) без структурной патологии.

С этого времени отмечалась отрицательная динамика: увеличение показателей 17-КС до 162,6 мкмоль /л (N: 10–25), несмотря на заместительную терапию. Добавлен кортинейф 0,1 мг /сутки, увеличена доза преднизолона до 10 мг/сутки. Была достигнута клиническая и гормональная компенсация надпочечниковой недостаточности. В течение 5 лет чувствовал себя хорошо. В 2004 г. (в 22-летнем возрасте) во время очередного обследования выявлен высокий уровень АКТГ – 440 пг /мл (N: 0–46) без клинических и лабораторных проявлений гиперкортицизма. При МРТ головного мозга данных за аденому гипофиза не получено. С 2005 по 2012 гг. не наблюдался, заместительную терапию получал нерегулярно. В 2012 г. возобновил регулярный прием преднизолона по 5 мг/сут.

С июня 2012 г. стал отмечать периодические подъемы артериального давления до 150/100 мм рт.ст., ухудшение зрения.

По месту жительства выявлено объемное образование в проекции левого надпочечника 34*25*35 мм с неровными контурами, неоднородной структуры, без регистрируемого кровотока. Отмечалось повышение уровня АКТГ до 203 пг/мл (N: 7,2–63,3) и уровней гормонов коры надпочечников при нормальных показателях гормонов мозгового слоя: ДГЭА – 842 мкг/дл (N: 167–591), тестостерон – 13,75 нг/мл (N: 1,67–

8,77), метанефрин – 41,5 пг/мл (N: до 90), норметанефрин – 81,9 пг/мл (N: до 180), адреналин – 3,79 мкг/сут. (N: до 20), норадреналин – 63,7 мкг/сут. (N: до 90).

КТ брюшної порожнини і забрюшинного простору (04.09.2012): утворення лівого надпочечника неправильної овальної форми, 97х71х65 мм, структура його утворення в формі конгломерата, що складається переважно з округлих жирових (40 НУ) скоплень, розділених товстими стінками м'якотканого компонента (23 НУ). Висновок: пухлина лівого надпочечника, диффузна гіперплазія правого надпочечника. При динамічному дослідженні виявлено, що рівень кортизолу в крові знижений (в 8:00 – 120 нмоль/л). Клінічний діагноз: вроджена дисфункція кори надпочечників (вірильна форма), пухлина лівого надпочечника.

03.12.2012 г. – адреналектомія з опухолью з використанням торакофренолапаротомного доступу через Х міжребер'я. Пухлина 10*8*8 см, овальної форми. Привертало увагу велика кількість малих судин між пухолью і оточуючою клітинкою. Після перев'язки центральної вени гемодинаміка не змінилася. Макроскопічно: пухлина овальної форми, 10*8*8 см, займає весь надпочечник, на розрізі рожевої фарби, однорідної структури. Післяопераційний період без ускладнень. Проводилася замісна терапія преднізолоном 5 мг/сут. і корекція

надпочечникової недостаточності (гидрокортизон 125 мг в/м 4 рази в течение 2 сут.). Показатели гемодинамики стабильны, с тенденцией к умеренной гипотонии. АД 110–120/80 мм рт. ст. Начиная с третьих суток, перорально преднизолон 7,5 мг/сут., в/м гидрокортизон по 75 мг при снижении АД ниже 110/80 мм рт. ст. К началу 4 суток гемодинамика стабилизировалась, перорально получал преднизолон по 5 мг/сутки. Рана зажила первичным натяжением. На 8-е сутки в удовлетворительном состоянии выписан. Гистологически: светлоклеточная аденома надпочечника с миелолипоматозной трансформацией.

Находится под наблюдением, активных жалоб не предъявляет, слабости не отмечает, кожа нормальной окраски, активен. Пульс 75/мин. хорошего наполнения и напряжения. АД 120/80 мм рт. ст. Кровь: кортизол в 8:00 – 197 нмоль/л (норма), тестостерон – 0,15 нг/мл (снижение), ТТГ – 2,53 мкЕд/мл (норма), АКТГ – 25,38 пг/мл (норма).

Научно-практический интерес данного наблюдения заключается тем, что на фоне неадекватно проводимой заместительной глюкокортикоидной терапии развилась выраженная длительная АКТГ-стимуляция кори надпочечников, приводящая к аденоматозной трансформации левого надпочечника. Наблюдение подтверждает необходимость пожизненной заместительной терапии в адекватных дозах у больных с врожденной дисфункцией кори надпочечников.

Стаття надійшла до редакції: 25. 07. 2013

С. В. Сергійко¹, В. А. Привалов¹, О. Г. Батурін²

¹ Південно-Уральський державний медичний університет

² Челябінська міська клінічна лікарня № 1

АДЕНОМА НАДНИРНИКА З МІЕЛОЛІПОМАТОЗНОЮ ТРАНСФОРМАЦІЄЮ У ХВОРОГО З ВРОДЖЕНОЮ ДИСФУНКЦІЄЮ КОРИ НАДНИРНИКІВ (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Наведено спостереження вродженої дисфункції кори надниркових залоз у хворого, у якого на тлі неадекватно проведеної замісної глюкокортикоїдної терапії розвинулася виражена тривала АКТГ-стимуляція кори надниркових залоз, що призвела до аденоматозної трансформації лівого наднирника.

Ключові слова: вроджена дисфункція кори надниркових залоз, гіперплазія кори надниркових залоз, аденома.

S. V. Sergiyko¹, V. A. Privalov¹, O. G. Baturin²

¹ Yuzhnouralsk State Medical University

² Chelyabinsk City Clinical Hospital № 1

ADRENAL ADENOMA WITH MIELOLIPOMATOSE TRANSFORMATION IN PATIENTS WITH CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA (CLINICAL OBSERVATION)

Analyzed case of congenital dysfunction of the adrenal cortex in the patient, at which on the background of inadequately pursued by the substitution glucocorticoid therapy developed expressed long ACTH-stimulation of the adrenal cortex, which led to adenomatous transformation of the left adrenal.

Keywords: congenital disorder of the adrenal cortex, adrenal hyperplasia, adenoma.