

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ КОРТИКОСТЕРОМА

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. **Название протокола:** Диагностика и лечение кортикостеромы

2. **Код протокола:**

3. **Код МКБ-10:** E 24.8

4. **Сокращения, используемые в протоколе:**

АКТГ – адренокортикотропный гормон

5. **Дата разработки протокола:** 2013 год

6. **Категория пациентов:** пациенты с центрипетальным типом ожирения, сопровождающееся появлением багрово-синюшных стрий, повышением АД, у женщин симптомами вирилизации, у мужчин снижением либидо и потенции.

7. **Пользователи протокола:** врачи-эндокринологи поликлиники и стационаров, хирурги

8. **Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствуют

9. **Определение:**

Кортикостерома- гормональноактивная опухоль, развивающаяся из пучковой зоны коры надпочечников, секретирующая кортизол. Избыточная продукция кортизола опухолью приводит к развитию симптомокомплекса эндогенного гиперкортицизма - синдрома Иценко-Кушинга [1] .

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

10. Клиническая классификация:

Различают следующие формы тотального эндогенного гиперкортицизма:

- болезнь Иценко-Кушинга - АКТГ-зависимая форма заболевания, обусловленная либо опухолью гипофиза (кортикотропиномой), либо гиперплазией кортикотрофов аденогипофиза;
- синдром Иценко-Кушинга, вызываемый опухолью коры одного из надпочечников, автономно секретирующей избыточное количество кортизола;
- АКТГ-эктопированный синдром, обусловленный опухолями диффузной нейроэндокринной системы, секретирующими либо кортиколиберин, либо АКТГ, либо им подобные соединения (опухоли легких, вилочковой железы, поджелудочной железы, щитовидной железы, яичка, яичника, предстательной железы, пищевода, кишечника, желчного пузыря и др.);
- автономная макронодулярная гиперплазия коры надпочечников.

Выделяют доброкачественные опухоли (аденомы), составляющие более 50 % наблюдений, и злокачественные кортикостеромы (кортикобластомы, аденокарциномы). Чем меньше размер опухоли и старше возраст больного, тем более вероятен ее доброкачественный характер. Кортикостерома является наиболее частой опухолью коркового вещества надпочечников.

11. **Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:** наличие синдрома эндогенного гиперкортицизма; госпитализация плановая (в эндокринологическое/терапевтическое, хирургическое отделение).

12. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

Основные

Амбулаторно: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на, АЛТ, АСТ), ЭКГ.

В стационаре: определение базального уровня кортизола и АКТГ в крови, суточного ритма кортизола, УЗИ и/или КТ надпочечников, МРТ головного мозга с контрастированием, рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника, денситометрия.

Дополнительные

В стационаре: большая дексаметазоновая проба

13. Диагностические критерии

13.1 Жалобы и анамнез.

Появление в течение короткого времени ожирения с центрипетальным типом распределения подкожно-жировой клетчатки, багрово-синюшных стрий, повышенного АД, у женщин – симптомов вирилизации, у мужчин снижения либидо и потенции.

13.2 Физикальное обследование.

Наиболее ранними и постоянными проявлениями заболевания считают центрипетальный тип ожирения (кушингоидное ожирение), артериальную гипертензию (90-100 %), головную боль, мышечную слабость и быструю утомляемость, нарушение углеводного обмена (нарушение толерантности к глюкозе или стероидный диабет - 40-90 %), у женщин – симптомы вирилизации (гипертрихоз, огрубение голоса, дисменорея, аменорея), у мужчин – снижение либидо и потенции. Обращает внимание наличие синюшно-багровых стрий на коже живота, молочных желез и внутренних поверхностей бедер, петехиальные кровоизлияния. Компрессионные переломы тел позвонков вследствие остеопороза. У 25-30 % пациентов выявляют мочекаменную болезнь, хронический пиелонефрит. Нередко развиваются психические нарушения (возбуждение, депрессия).

13.3 Лабораторные исследования

Исследование уровня базального уровня кортизола в крови и его суточного ритма, электролитного состава крови, гликемии; общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови – общий белок, мочеви́на, креатинин, АЛТ, АСТ.

13.4 Инструментальные исследования

УЗИ и/или КТ надпочечников, МРТ головного мозга с контрастированием, рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника, денситометрия.

13.5 Консультации специалистов: онколог, хирург

13.6 Дифференциальный диагноз

Признак	Болезнь Иценко-Кушинга	Синдром Иценко-кушинга
МРТ головного мозга сконтрастированием	Возможна аденома гипофиза	Нет изменений
КТ надпочечников	Двустороннее увеличение надпочечников	Увеличение одного из надпочечников
Большая дексаметазоновая	Уровень кортизола	Уровень кортизол

проба	снижается	остается прежним
-------	-----------	------------------

14. Цели лечения: хирургическое удаление кортикостеромы

15. Тактика лечения:

15.1 немедикаментозное лечение - нет

15.2 медикаментозное лечение

При злокачественной опухоли после операции назначают хлориды.

15.3. Другие виды лечения: эндовазальная деструкция

15.4. Хирургическое вмешательство

Единственным радикальным методом лечения кортикостеромы является хирургический. В последние годы для этих целей все чаще используют минимально инвазивные эндовидеохирургические операции.

15.5. Профилактические мероприятия

Высокая вероятность развития во время операции и раннем послеоперационном периоде острой надпочечниковой недостаточности, обусловленной атрофией контралатерального надпочечника, требует внутримышечного введения гидрокортизона вечером накануне операции и утром в день операции в дозе 100 мг на инъекцию.

15.6. Дальнейшее ведение:

В раннем послеоперационном периоде назначается заместительная терапия глюкокортикоидными препаратами, например, кортефф или преднизолон 10-15 мг в день per os.

Прогноз при доброкачественных кортикостеромах благоприятный; в случаях злокачественных опухолей, как правило, неблагоприятный.

16. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе: ликвидация симптомов гиперкортицизма, отсутствие интра/и послеоперационных осложнений, нормализация АД, гликемии.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

17. Список разработчиков протокола:

1. Базарбекова Р.Б. – д.м.н, профессор, зав. кафедрой эндокринологии РГКП «Алматинский государственный институт усовершенствования врачей»

2. Досанова А.К. - к.м.н, ассистент кафедры эндокринологии РГКП «Алматинский государственный институт усовершенствования врачей».

18. Рецензент: д.м.н, профессор кафедры эндокринологии КазНМУ им С.Д. Асфендиярова Нурбекова А.А.

19. Указание условий пересмотра протокола: отклонение от протокола допустимо при наличии сопутствующей патологии, индивидуальных противопоказаний к обследованию и лечению.

Данный протокол подлежит пересмотру каждые три года, а также при появлении новых доказанных данных по проведению процедуры реабилитации.

20. Список использованной литературы:

1. Балаболкин М.И. «Эндокринология», Москва, «Универсум паблишинг», 1998
2. Алгоритмы диагностики и лечения болезней эндокринной системы. / Под редакцией И.И. Дедова, Москва, 1995.
3. Березняков И.Г. «Глюкокортикостероиды в клинической практике», Провизор, 1998.
4. Джонс Р. «Надпочечниковая недостаточность» / Секреты эндокринологии, Москва, ЗАО «Издательство БИНОМ», 1998, стр. 217-224.
5. Зелинский Б.А. «Аддисонова болезнь», Киев, «Здоровья», 1988.
6. Зефирова Г.С., Байсугуров М.Ш. «Диагностика гипокортицизма», Москва, 1988.
7. Кнаппе Г. «Гормоны коры надпочечников и АКТГ» / Гормонотерапия под редакцией Х. Шамбаха, Г. Кнаппе, В. Карола, Москва, Медицина, 1988, стр. 68-100.
8. Марова Е.И. Хроническая надпочечниковая недостаточность / Клиническая эндокринология, под редакцией проф. Н.Т. Старковой, Москва, Медицина, 1991, стр. 312-323.
9. Мельниченко Г.А., Фадеев В.В. «Лабораторная диагностика надпочечниковой недостаточности», Проблемы эндокринологии, 1997, Т.43, № 5, стр. 39-47.
10. Мельниченко Г.А., Фадеев В.В., Бузиашвили И.И. «Этиологические аспекты первичной хронической надпочечниковой недостаточности», Проблемы эндокринологии, 1998, Т.44, № 4, стр. 46-55.
11. Насонов Е.Л. «Общая характеристика и механизмы действия глюкокортикостероидов», Русский медицинский журнал, Том 7, № 8 (90), 1999, стр. 364-370.
12. Фадеев В.В. «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (этиология, клиника, заместительная терапия)». Автореф... канд. мед. наук. Москва, 1999.
13. Уилльямс Г., Длюхи Р. «Болезни коры надпочечников» / Внутренние болезни под редакцией Т.Р. Харрисона, книга 9, Москва, «Медицина», 1997, стр. 134-177.
14. Штерн Н., Так М. «Болезни коры надпочечников» / Эндокринология под редакцией Н. Лавина, Москва, Практика, 1999, стр. 173-221.