СЛУЧАЙ НЕЭФФЕКТИВНОЙ ТОТАЛЬНОЙ ГИПОФИЗЭКТОМИИ У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ ИЦЕНКО-КУШИНГА

Э.А. Янар, Л.С. Созаева, М.А. Карева

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии»
Минздрава России, Москва

ВВЕДЕНИЕ. Болезнь Иценко-Кушинга (БИК) — редкое мультисистемное заболевание, причиной которого является хронический гиперкортицизм вследствие патологической секреции АКТАденомой гипофиза (кортикотропиномой). На сегодняшний день методом выбора является хирургическое лечение (трансназальная аденомэктомия), которая в 70–90% случаев приводит к стойкой ремиссии заболевания. Однако даже при достижении длительной ремиссии до 25% пациентов развивают рецидив заболевания. При неэффективности хирургического метода лечения возможно проведение лучевой терапии (ЛТ)

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ. Появление первых клинических проявлений заболевания у пациентки отмечено в возрасте 6 лет, когда появились жалобы на прибавку массы тела и замедление темпов роста, а с 8 лет присоединились выраженная утомляемость, частые головные боли и эмоциональная лабильность с длительными эпизодами апатии. Впервые девочка была обследована в возрасте 9,5 лет, когда были зафиксированы задержка роста (110 см, SDS — 4) и ожирение (вес 28,7 кг, SDS IMT +2,2) с перераспределением подкожно-жировой клетчатки (ПЖК) по кушингоидному типу. Также на момент обследования отмечалась стойкая артериальная гипертензия (150–170/100–115 мм рт.ст.). На основании нарушенного циркадного ритма АКТАГ и кортизола (вечерний уровень АКТАГ 68,7 пг/мл, кортизол 950,4 нмоль/л), повышенного уровня кортизола в суточном анализе мочи (2660 нмоль/сут) и снижения уровня кортизола более чем на 50% от исходного на фоне большой пробы с дексаметазоном, был подтвержден АКТАГ-зависимый генез гиперкортицизма. Однако по результатам МРТ признаков аденомы гипофиза выявлено не было, в связи с чем, для дифференциальной диагностики между кортикотропиномой и АКТАГ-эктопированным синдромом, был проведен селективный забор крови из нижних каменных синусов со стимуляцией десмопрессином, по результатам которого был подтвержден центральный генез гиперкортицизма (соотношение базального и стимулированного АКТАГ =9,5). Пациентке было проведено хирургическое лечение, во время которого была визуализирована аденома с признаками инфильтрации в ткань гипофиза, что привело к проведению тотальной гипофизэктомии. В раннем послеоперационном периоде развилась надпочечниковая недостаточность, также по результатам дальнейшего обследования были подтверждены развитие СТГ-дефицита, вторичного гипотиреоза и несахарного диабета. Была назначена заместительная терапия по поводу недостаточности всех тропных гормонов. После выписки из стационара клинически отмечалось улучшение состояния. При повторном обследовании в 13 лет отмечен рецидив гиперкортицизма (задержка роста (119,5 см, SDS — 5,86) и ожирение (вес 52,6 кг, SDS IMT +2,45) с перераспределением подкожно-жировой клетчатки (ПЖК), стрии, артериальная гипертензия и развился сахарный диабет). Лабораторно повторно был подтвержден АКТАГ-зависимый генез гиперкортицизма без признаков аденомы по результатам МРТ. По результатам молекулярно-генетического исследования, мутаций в известных генах, приводящих к развитию кортикотропиномы, выявлено не было. Учитывая объем оперативного лечения и отсутствие визуализации аденомы, было рекомендовано проведение ЛТ (стереотаксическая радиохirurgия на установке гамма-нож). Учитывая длительный период развития эффекта ЛТ, была назначена терапия кетоконазолом. а. В течение последующих 7 мес эффекта от ЛТ не получено, девочка продолжает получать кетоконазол.

ВЫВОД. При достижении ремиссии гиперкортицизма после хирургического лечения, даже при тотальной гипофизэктомии, сохраняется высокий риск развития рецидива заболевания, что обуславливает необходимость дальнейшего пожизненного динамического наблюдения пациентов.