

9.5. Заболевания надпочечников

Гиперкортицизм — синдром, обусловленный постоянно высоким уровнем в крови глюкокортикоидов в результате гиперфункции коры надпочечников.

Надпочечниковая недостаточность (гипокортицизм) – симптомокомплекс, обусловленный дефицитом синтеза и секреции кортизола в коре надпочечников.

МКБ-10

E24 Синдром Иценко-Кушинга

E24.0 Болезнь Иценко-Кушинга гипофизарного происхождения

E24.1 Синдром Нельсона

E24.2 Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга.

E24.3 Эктопический АКТГ-синдром

E24.8 Другие состояния, характеризующиеся кушингоидным синдромом

E 25.0 Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов

E 27.1 Первичная недостаточность коры надпочечников

E 27.3 Медикаментозная недостаточность коры надпочечников

E 27.4 Другая и неуточненная недостаточность коры надпочечников

E 31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность

Классификация гиперкортицизма

| | | |
|-----------------------------------|---|---|
| I Эндогенный гиперкортицизм | Болезнь Иценко--Кушинга | нейроэндокринное заболевание гипоталамуса и (или) гипофиза |
| | Синдром Иценко Кушинга | заболевание коры надпочечников (кортикостерома доброкачественная или злокачественная, узелковая гиперплазия коры надпочечников) |
| | АКТГ-эктопированный синдром | опухоли легких, поджелудочной железы, тимуса, печени, яичников, секретирующие АКТГ или кортикотропинрелизинг гормон |
| | гиперальдостеронизм | синдром Конна |
| II Экзогенный гиперкортицизм | лекарственный синдром Иценко-Кушинга | длительное введение синтетических глюкокортикостероидов |
| III Функциональный гиперкортицизм | при юношеском диспитуитаризме, гипоталамическом синдроме, ожирении, сахарном диабете, заболеваниях печени | |

Классификация хронической надпочечниковой недостаточности

| Нозологические формы | Этиология |
|---|---|
| I Первичная НН- обусловлена патологией надпочечников | |
| Врожденная (наследственные варианты) | 1. Врожденная дисфункция коры надпочечников (7 вариантов) |
| | 2. Аутоиммунная изолированная надпочечниковая недостаточность |
| | 3. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа |
| | 4. Аутоиммунный полигландулярный |

| | |
|---|---|
| | <p>синдром 2 типа</p> <p>5. X-сцепленная адренолейкодистрофия</p> <p>6. Семейный изолированный</p> <p>глюкокортикоидный дефицит</p> <p>7. Врожденная X-сцепленная гипоплазия надпочечника</p> <p>8. Синдром Олгроува (Триплет А)</p> <p>9. Синдром Смита-Лемли-Опица</p> <p>10. IMAGe синдром</p> <p>11. Синдром Кернса-Сейра</p> |
| Приобретенные варианты | <p>1. Двусторонняя адреналэктомия</p> <p>2. Кровоизлияние в надпочечники</p> <p>3. Метастатическое или опухолевое поражение надпочечников (лимфома и др.)</p> <p>4. Инфекционное поражение надпочечников (септикопиемия, туберкулез)</p> |
| II Вторичная НН - связанная со сниженной секрецией адренокортикотропного гормона гипофиза (АКТГ) | |
| Врожденная | <p>1. Изолированный дефицит АКТГ</p> <p>2. Врожденный гипопитуитаризм.</p> |
| Приобретенная | <p>Деструктивные поражения гипофиза</p> <p>1. Опухоли ЦНС</p> <p>2. Черепно-мозговая травма</p> <p>3. Инфильтративные процессы</p> <p>4. Инфекционное поражение</p> <p>5. Хирургическое вмешательство</p> <p>6. Облучение головы</p> |
| III Третичная НН - связанная с нарушением секреции кортикотропин-релизинг-гормона в гипоталамусе | |
| Врожденная | <p>1. Врожденный дефект синтеза кортиколиберина</p> <p>2. Врожденный дефект синтеза кортиколиберина в сочетании с нарушением других гормонов гипоталамуса</p> <p>3. Порок развития гипоталамуса</p> |
| Приобретенная | <p>Деструктивные поражения гипоталамуса</p> <p>1. Опухоли ЦНС</p> <p>2. Черепно-мозговая травма</p> <p>3. Инфильтративные процессы</p> <p>4. Инфекционное поражение</p> <p>5. Хирургическое вмешательство</p> <p>6. Облучение головы</p> |
| IV Ятрогенная супрессия гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы экзогенными глюкокортикоидами | |
| Обратимая | <p>1. Прием адреностатиков (хлодитан, кетоконазол и др.)</p> <p>2. Последствия внезапной отмены глюкокортикостероидов или препаратов, тормозящих секрецию АКТГ (медроксипрогестерон, ципротерон)</p> |

Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром, врожденная надпочечниковая гиперплазия) – группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежит дефект одного из ферментов или транспортных белков, принимающих участие в биосинтезе кортизола в коре надпочечников. На сегодняшний день известно 7 форм врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН):

- Дефект STAR
- Дефицит 20,22-десмолазы (11 α -гидроксилазы)

- Дефицит 17 α -гидроксилазы/17,20-лиазы
- Дефицит 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы
- Дефицит 21-гидроксилазы
- Дефицит 11 β -гидроксилазы
- Дефицит оксидоредуктазы

Примеры формулировки диагноза:

Врожденная дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы.

Первичная надпочечниковая недостаточность приобретенная вследствие двусторонней адреналэктомии.

Пангипопитуитаризм: СТГ–недостаточность, вторичный гипотиреоз, вторичная надпочечниковая недостаточность.