

## ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ФУЛЬМИНАНТНОГО ГИПЕРКОРТИЦИЗМА ВСЛЕДСТВИЕ АКТГ-ПРОДУЦИРУЮЩЕЙ ФЕОХРОМОЦИТОМЫ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



© Л.Г. Эбаноидзе\*, Е.А. Пигарова, Д.Г. Бельцевич, А. Шевэ, Л.К. Дзеранова, И.И. Ситкин, Н.В. Тарбаева, А.В. Хайриева, М.В. Дегтярев, Е.В. Бондаренко

ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России, Москва

**АКТУАЛЬНОСТЬ.** Согласно статистическим данным, в этиологической структуре АКТГ-эктопического синдрома феохромоцитомы занимает одно из последних мест по частоте встречаемости (от 2,8 до 5,6%), что приводит к значительным сложностям диагностики данного заболевания.

**МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.** У пациентки с клиническими проявлениями гиперкортицизма проведено лабораторное исследование в октябре 2022 г.: кортизол вечерней слюны — 220,6 нмоль/л, кортизол сыворотки крови вечером — 1548 нмоль/л, кортизол суточной мочи — 12332,25 нмоль/сут; АКТГ вечер — 204,1 пг/мл, утро — 313,4 пг/мл, метанефрин — 1122,9 мкг/сут, норметанефрин — 1039,11 мкг/сут. По МРТ головного мозга с контрастированием выявлена микроаденома (3х3,5 мм) в задней части аденогипофиза. Осуществлен поиск источника эктопии. На МСКТ легких и средостения объемные поражения не визуализированы. По МСКТ брюшной полости и забрюшинного пространства: образование левого надпочечника размерами 37х30х46 мм, злокачественного фенотипа плотностью 42/49/69/60 HU (активная/артериальная/венозная/отсроченная фазы), расцененное как очаг эктопической секреции АКТГ. В ходе двустороннего селективного забора из нижних каменистых синусов от 24.10.2022 г. отмечалось отсутствие градиента секреции АКТГ (максимальный справа — 1,15; слева — 1,10). На ОФЭКТ-КТ брюшной полости в левом надпочечнике определялось образование мягкотканной плотности размерами 39х30х49 мм, накапливающее текротид, что подтвердило умеренно-повышенную экспрессию соматостатиновых рецепторов. Таким образом, полученные данные свидетельствовали в пользу внегипофизарного генеза АКТГ-зависимого гиперкортицизма. С учетом скорости прогрессирования заболевания однократно введен аналог соматостатина (ланреотид аутожел 120 мг п/к) — без существенной динамики снижения секреции АКТГ (с 313 до 243 пг/мл). Также назначен кетоконазол 600 мг/сут. — без эффекта на уровень кортизола суточной мочи (>35000 нмоль/сут). Проводилась терапия осложнений гиперкортицизма: в связи с выявленной гипокалиемией (до 1,9 ммоль/л) к терапии был добавлен спиронолактон 300 мг/сут. Ввиду впервые диагностированного СД вследствие гиперкортицизма инициирована инсулинотерапия по схеме: ИДД — гларгин 300 ЕД/мл 10 ЕД п/к в 22:00, ИУКД — аспарт по 4–8 ЕД п/к. В ноябре 2022 г. проведена левосторонняя адреналэктомия с предварительной подготовкой α-адреноблокатором доксазозином с эскалацией дозы до 4 мг/сут. Морфологическое исследование выявило феохромоцитому, по иммуногистохимии верифицирована интенсивная экспрессия хромогранина А и АКТГ клетками феохромоцитомы.

**РЕЗУЛЬТАТЫ.** В послеоперационном периоде достигнута ремиссия заболевания в виде транзиторной надпочечниковой недостаточности со стремительным восстановлением секреции кортизола (выписана без ГКС), с последующей отменой препаратов калия, спиронолактона, антигипертензивной и инсулинотерапии, а также улучшением общего состояния, постепенным перераспределением ПЖК, уменьшением роста волос и площади угревой сыпи на лице и быстрым восстановлением трудоспособности.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ.** Учитывая редкость описанной патологии, правильная диагностическая тактика позволяет достоверно установить диагноз и оказать своевременную медицинскую помощь до развития жизнеугрожающих кортизол- и адреналин-опосредованных осложнений.

### ЦИТИРОВАТЬ:

Эбаноидзе Л.Г., Пигарова Е.А., Бельцевич Д.Г., Шевэ А., Дзеранова Л.К., Ситкин И.И., Тарбаева Н.В., Хайриева А.В., Дегтярев М.В., Бондаренко Е.В. Особенности диагностики и лечения фульминантного гиперкортицизма вследствие АКТГ-продуцирующей феохромоцитомы: клинический случай // *Эндокринная хирургия*. — 2023. — Т. 17. — №4. — С. 112. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12930>

### TO CITE THIS ABSTRACT:

Ebanoidze LG, Pigarova EA, Beltsevich DG, Sheva A, Dzeranova LK, Sitkin II, Tarbaeva NV, Khairieva AV, Degtyarev MV, Bondarenko EV. Features of diagnosis and treatment of fulminant hypercorticism due to ACTH-producing pheochromocytoma: a clinical case. *Endocrine surgery*. 2023;17(4):112. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12930>

\*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

