

Оригінальні статті

УДК 616.432-07

Гук О.М., Возняк О.М., Гук М.О., Пазюк В.О., Чувашова О.Ю., Сальнікова О.С.,
Закордонцев В.О., Земська О.В., Робак К.О., Макеєв С.С., Даневич Л.О.

Діагностика та нейрохірургічне лікування хвороби Кушинга

Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, м. Київ

Вступ. Хвороба Кушинга — це тяжке нейроендокринне захворювання, яке виникає внаслідок тривалої надмірної секреції адренокортикотропного гормону (АКТГ), спричиненої наявністю аденоми гіпофіза у 95% спостережень. З усіх аденом гіпофіза, пухлини, що зумовлюють хворобу Кушинга, складають особливу групу, їх частота становить 5–6% [1–4]. Утворення аденоми гіпофіза з гіперсекрецією АКТГ зумовлює гіперфункцію надниркових залоз з підвищенням активності всіх зон їх кори: пучкова — продукує кортизол, клубочкова — альдостерон, сітчаста — дегідроепіандростерон. Підвищення рівня цих гормонів в крові клінічно проявляється ознаками гіперкортицизму.

Діагностика й лікування АКТГ-продукуючих аденом гіпофіза є однією з актуальних проблем нейроонкології та нейроендокринології [5–8]. За відносно сталої частоти зазначених пухлин, більш ніж у 50% хворих їх діагностують з значним запізненням, після нерідко фатальних для хворого помилок в лікувальній тактиці: тривалого неефективного консервативного лікування, виконання патогенетично необгрунтованої адреналектомії [1–3, 9, 10]. Наслідком такого лікування може бути формування синдрому Нельсона — бурхливого росту або рецидивування аденоми гіпофіза після видалення обох надниркових залоз з приводу хвороби Кушинга. Разом з цим, кількість пацієнтів, яким здійснюють нейрохірургічне втручання при так званій “МР-негативній” картині хвороби Кушинга, теж досить висока, незважаючи на досягнення сучасної інструментальної діагностики [1, 6].

Мета роботи: оцінити інформативність існуючих діагностичних методів при хворобі Кушинга, розробити оптимальний діагностичний алгоритм для своєчасного виявлення захворювання, оцінити ефективність нейрохірургічного лікування аденом гіпофіза при хворобі Кушинга, оцінити частоту повторного виявлення пухлин та ускладнень хірургічного лікування хвороби Кушинга.

Матеріали і методи дослідження. Проаналізовані всі спостереження гістологічно верифікованих аденом гіпофіза при хворобі Кушинга у пацієнтів, оперованих в клініці за 10 років — з 1999 по 2009 р. У дослідну групу включені 80 хворих: жінок — 68 (85%), чоловіків — 12 (15%). Наймолодша хвора була віком 8 років, найстарший пацієнт — 63 років. Тобто, у середньому вік хворих становив 30,2 року. В дослідну групу також включені 6 (7,5%) пацієнтів з синдромом Нельсона, який вважали ускладненою формою хвороби Кушинга. Всі хворі обстежені з використанням клінічних, неврологічних та лабораторних методів,

включаючи дослідження гормонів сироватки крові радіоімунним методом. Всім хворим проведене МРТ на МР-томографі “Magnetom Concerto” (Siemens, Німеччина), товщина зрізів 2 мм, у 39 спостереженнях — з внутрішньовенним підсиленням. У 25 хворих (3 — з мікро-, 22 — макроаденомою) застосована однофотонна емісійна комп’ютерна томографія (ОФЕКТ). Це дослідження проводили за стандартною схемою, після введення в вену кожному пацієнту 555–740 МБк $^{99m}\text{Tc(V)}\text{-DMSCA}$. Емісійну томографію проводили за допомогою двохдетекторної томографічної гамма-камери “E.Cam” (Siemens, Німеччина), її розпочинали через 2 год після введення хворому радіофармапрепарату (РФП). Параметри збирання даних: матриця 128×128, кількість проєкцій 120, фільтр реконструкції Butterworth. Однократно оперовані з приводу аденоми гіпофіза 67 (84%) хворих, 13 (16%) — повторно. У 73 (91%) хворих застосований трансфеноїдальний доступ, у 7 (9%) — транскраніальний. Тривалість спостереження від 1 міс до 10 років, у середньому 4,2 року. В усіх хворих, зокрема, після повторних оперативних втручань, діагноз верифікований за даними гістологічного дослідження. Двоє (2,5%) хворих перенесли гіпофізарну апоплексію. Всі пацієнти живі.

Результати та їх обговорення. Діагноз хвороби Кушинга встановлювали на підставі аналізу клінічних проявів захворювання, даних інструментальних та лабораторних досліджень.

Клінічні дані. Залежно від вираженості симптомів та темпів їх прогресування хворі розподілені на три групи: з легким, середньої тяжкості та тяжким перебігом захворювання. Легка форма характеризувалась помірно вираженими симптомами у вигляді періодичного підвищення артеріального тиску, початкових змін зовнішнього вигляду (гіперемія обличчя, диспластичне ожиріння, поява стрій тощо), зниження толерантності до глюкози. Їх спостерігали у 29 (36%) хворих. У 48 (60%) пацієнтів перебіг захворювання був середньої тяжкості. Характерними були наявність практично всіх типових симптомів (місяцеподібне обличчя, формування внаслідок прогресування ожиріння “павукоподібної” будови тіла з збільшенням живота та верхньої частини тулуба на тлі стоншення кінцівок; м’язова атрофія; поглиблення та потемніння стрій; гірсутизм та порушення менструального циклу у жінок; погане загоєння ран; схильність до появи акне та грибкового ураження шкіри; виникнення стероїдного діабету; прогресуюча загальна слабкість; початкові ознаки остеопорозу), проте, тяжких серцевих, обмінних та септичних ускладнень не було. За тяжкої форми захворювання, яку спостерігали у 3 (4%) пацієнтів, поряд з наявністю

усіх симптомів хвороби, відзначали ускладнення з ураженням практично всіх органів і систем: серцево-легенева недостатність, гіпертонічна нирка, патологічні переломи кісток, перехід стероїдного діабету у справжній; прогресуюча м'язова слабкість, зумовлена атрофією м'язів та гіпокаліємією, тяжкі психічні розлади.

Інструментальна діагностика. У більшості 53 (66%) хворих діагностована мікроаденома гіпофіза (менше 10 мм в максимальному розмірі за класифікацією Ковача та співавторів, 2001), ендоселлярні аденоми — у 13. У 66 (82%) спостереженнях пухлина не виходила за межі турецького сідла, не змінювала його розмірів та обрисів на краніограмах. У 14 (18%) пацієнтів аденома гіпофіза виходила за межі турецького сідла. У цих хворих турецьке сідло за даними рентгенографії збільшене, двоконтурне, відзначали порозність передніх нахилених відростків, стоншення або повне руйнування спинки сідла, візуалізацію тіні пухлини в клиноподібній пазусі, деструкцію кісток основи черепа. Загалом, інформативність краніографії у діагностиці хвороби Кушинга за нашими спостереженнями невисока (*рис. 1*). Проте, ми вважаємо, що краніографію слід

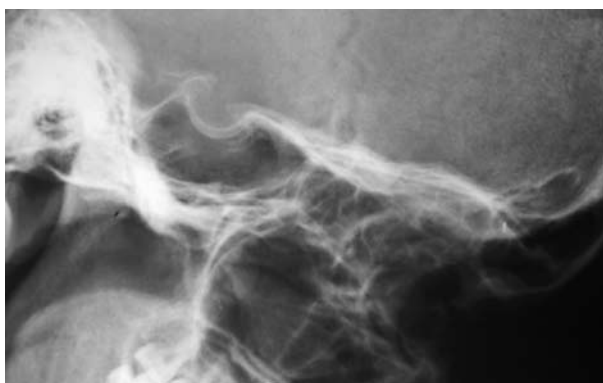


Рис. 1. Хвора С., 37 років. Рентгенографія турецького сідла при мікроаденомі гіпофіза. Відзначене формування “другого контуру” дна турецького сідла, що свідчило про латералізацію пухлини та (опосередковано) локальну інвазію.

проводити всім пацієнтам, оскільки вона дає змогу оцінити не лише розміри і форму турецького сідла, а й тип будови клиноподібної пазухи (селярний тип — повністю пневматизована пазуха, преселярний — пневматизована майже половина пазухи, конхальний тип — пазуха не пневматизована), що дуже важливо для планування хірургічного доступу (трансназальний або транскраніальний). Так, у 2 (2,5%) хворих встановлені протипоказання до застосування трансфеноїдального доступу саме на основі даних краніографії: виявлений конхальний варіант будови основної пазухи. У 2 (2,5%) хворих відзначене формування “другого контуру” дна турецького сідла, що свідчило про латералізацію пухлини в ньому.

На основі аналізу 57 (71%) спостережень з проведенням комп'ютерної томографії (*рис. 2*), можна стверджувати про вкрай низьку інформативність цього методу дослідження для виявлення мікроаденоми гіпофіза в структурі хвороби Кушинга. Тільки у 2 (3,5%) спостереженнях зроблене припущення про наявність об'ємного процесу на підставі виявлення кісти в порожнині турецького сідла.

У більшості спостережень діагноз хвороби Кушинга встановлений на підставі прийнятих в сучасній практиці клініко-лабораторних критеріїв, наявність аденоми гіпофіза підтверджена за даними магніторезонансної томографії (МРТ).

У більшості пацієнтів ознаки пухлини гіпофіза виявлені вже на нативних магніторезонансних зображеннях (T2 ЗЗ) (*рис. 3*).

У 37 (46%) спостереженнях візуалізовано гіперінтенсивну на T2 ЗЗ мікроаденому на тлі тканини інтактного гіпофіза. У 2 (2,5%) хворих виявлені гіпоінтенсивні у T1 кистозні ендоселлярні аденоми (*рис. 4*). У 16 (20%) хворих на T2 ЗЗ спостерігали пухлини, ізоінтенсивні по відношенню до аденогіпофіза. У них виявлені опосередковані ознаки мікроаденоми гіпофіза у вигляді його асиметрії, відхилення його лійки від середньої лінії на корональних зрізах, відтиснення більш інтенсивної задньої частки гіпофіза кзду та догори на сагітальних сканах.

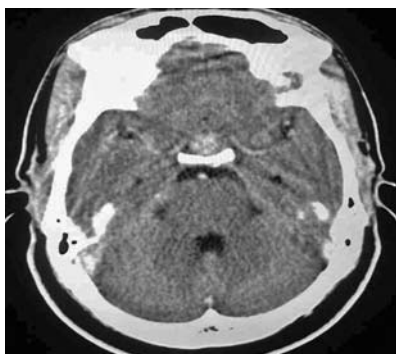


Рис. 2. Хвора Л., 34 роки. Комп'ютерна томографія при ендоселлярній аденомі гіпофіза (зріз через турецьке сідло). Зроблене припущення про наявність об'ємного процесу після внутрішньовенного введення 40 мг урографіну.

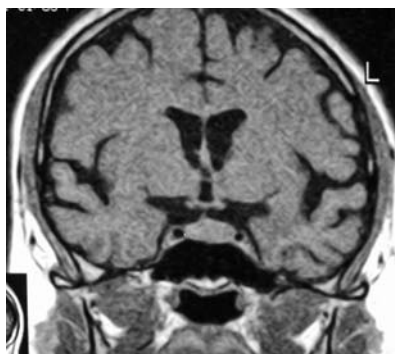


Рис. 3. Хвора В., 28 років. МРТ — T1 зважені зображення (ЗЗ), зріз через турецьке сідло (корональна проекція). Ізоінтенсивна гіпофізу ендоселлярна аденома. Виявлені і непрямі ознаки пухлинного ураження гіпофіза: збільшення та асиметрія, зміщення лійки.

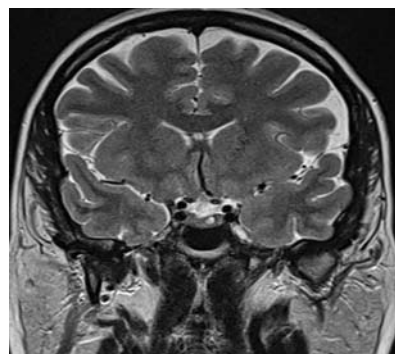


Рис. 4. Хвора Н., 36 років. МРТ — T2 ЗЗ, зріз через турецьке сідло (корональна проекція). Гіперінтенсивна ендоселлярна кистозна мікроаденома гіпофіза.

В усіх цих хворих проводили контрастне дослідження з внутрішньовенним введенням парамагнетиків, зокрема, з 4 МР-динамічними дослідженнями. У 14 (17,5%) пацієнтів вдалося виявити мікроаденому саме завдяки дефекту накопичення контрастної речовини. Інтенсивність сигналу від аденогіпофіза була більшою, ніж від мікроаденоми, через більшу перфузію інтактною залози. Зважаючи на високу інформативність контрастних МР-досліджень, а також високий профіль безпечності сучасних парамагнетиків, саме МРТ з внутрішньовенним контрастуванням є оптимальним діагностичним методом при хворобі Кушинга.

У 10 (12,5%) хворих результати МРТ були негативні, аденома гіпофіза виявлена під час операції. У цих хворих МРТ проведена з невисокою напруженістю магнітного поля без застосування парамагнітної речовини, хоча клініко-лабораторні ознаки хвороби Кушинга були типовими, і саме вони стали основним показанням до виконання хірургічного втручання. Також МРТ мала важливе значення для оцінки міжкавернозної відстані, безпечності трансфеноїдального доступу та визначення мікроанатомічного варіанту клиноподібної пазухи за ступенем її пневматизації, наявності та конфігурації перетинок в ній.

ОФЕКТ з технецієм застосована у 25 хворих з метою візуалізації пухлинного процесу в гіпофізі (рис. 5), а також виявлення рідкісних варіантів нейроендокринних пухлин з ектопічною секрецією АКТГ. У 4 (16%) спостереженнях відзначено накопичення РФП ендоселярно. Звичайно, за такої невисокої інформативності немає підстав рекомендувати ОФЕКТ як загальноприйнятий діагностичний метод при хворобі Кушинга, проте, зважаючи на стрімкий прогрес у створенні високочувливих

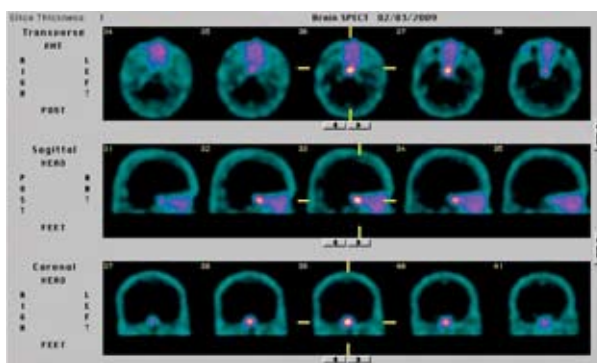


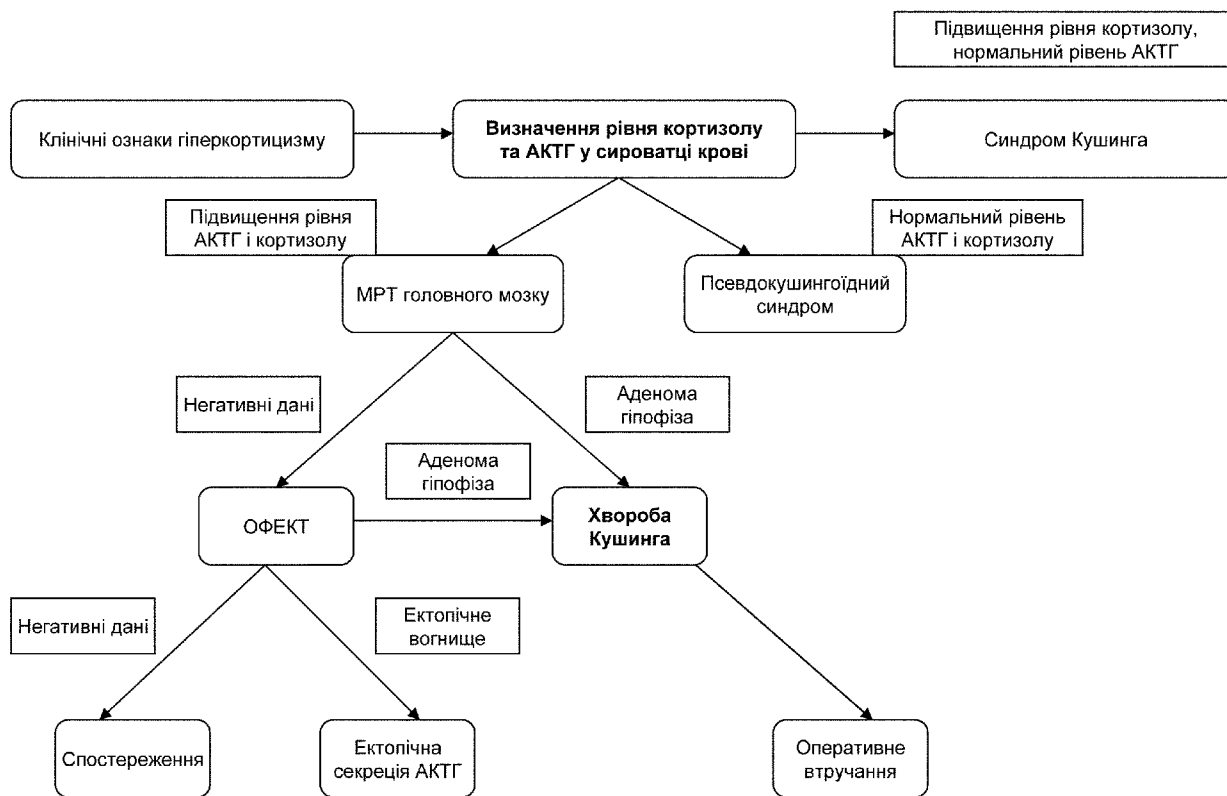
Рис. 5. Хворий П., 28 років. Сцинтиграфія (ОФЕКТ) при кортикотропній аденомі гіпофіза. Ендоселярна фіксація РФП.

РФП, застосування та подальше вивчення результатів сцинтиграфічних досліджень для діагностики аденоми гіпофіза та нейроендокринних пухлин є перспективним [11, 12].

Лабораторна діагностика. Як правило, типових клінічних ознак та даних МРТ цілком достатньо для встановлення діагнозу аденоми гіпофіза, проте, тільки підвищення рівня АКТГ у сироватці крові є безперечним підтвердженням секреції цього гормону. Тільки у 12 (15%) хворих не виявлений переконаливо високий рівень АКТГ у сироватці крові за даними радіоімунних досліджень.

Для діагностики хвороби Кушинга нами розроблений алгоритм (схема).

Хірургічне лікування. У 73 (91%) пацієнтів з хворобою Кушинга аденому гіпофіза видаляли з використанням трансфеноїдального доступу. Транскраніальний доступ застосований у 7 (9%) хворих за



Алгоритм діагностики хвороби Кушинга

наявності протипоказань до використання транссфеноїдального доступу:

- виражена асиметрія супраселлярної частини пухлини, особливо при незміненому або мало зміненому турецькому сідлі — в 1 (1,25%) хворого
- конхальний тип клиноподібної пазухи — у 2 (2,5 %)
- відстань між інтракавернозними відділами внутрішньої сонної артерії (ВСА) менше 11 мм — в 1 (1,25%)
- поширена інвазія пухлини в печеристий синус (особливо за медіального варіанту розташування ВСА) — у 2 (2,25%)
- за супутнього запального ураження приносних пазух — в 1 (1,25%).

Для проведення порівняльного аналізу хворі розподілені на 3 групи. До I групи включені 53 (66,25%) хворих з мікроаденомами гіпофіза, синдром Нельсона виявлений у 3 з них. Хворим цієї групи здійснені найбільш радикальні операції, аденому гіпофіза видаляли тотально під візуальним контролем з використанням мікрохірургічної техніки. При цьому біло-сіра залозиста тканина пухлини візуалізувалась на тлі більш щільної, тяжистої і червоної завдяки кращому кровопостачанню тканини неураженого гіпофіза. До II групи ввійшли 17 (21,25%) пацієнтів, у яких аденому гіпофіза видаляли ендокapsулярно, у 13 з них виявлена ендоселлярна аденома, у 4 — велика аденома гіпофіза, що поширювалась за межі турецького сідла, проте, мала добре сформовану капсулу. В цій групі синдром Нельсона не відзначений. Показником радикальності видалення пухлини була візуалізація всіх відділів капсули за відсутності тканини пухлини. Незважаючи на те, що елементи капсули можуть містити групи клітин аденоми гіпофіза та бути джерелом продовженого росту, ми дотримуємось прийнятої в світі практики ендокapsулярного видалення таких пухлин без травматизуючого розширення обсягу втручання з метою видалення частин капсули аденоми гіпофіза. Звичайно, у порівнянні з мікроаденомектомією, яку здійснювали у хворих I групи, такі операції менш радикальні. До III групи включені 10 (12,5%) пацієнтів з інвазивними аденомами гіпофіза і їх значним екстраселлярним поширенням, з них у 3 (30%) — виявлений синдром Нельсона (30%). Всі пухлини видаляли субтотально чи частково, оскільки вони проростали печеристі синуси, спричиняли ураження структур дієнцефальної ділянки та виражену деструкцію кісток основи черепа. Намагання радикального видалення таких пухлин несе безпосередню загрозу життю хворих та спричиняє їх інвалідизацію. Всім пацієнтам цієї групи після операції проводили променеви терапію.

Результати хірургічного лікування. За даними тривалого спостереження (у середньому 4,2 року) продовжений ріст мікроаденом гіпофіза (I група) виявлений у 3 (5,6%) хворих, з них у 2 відзначений синдром Нельсона. Отже, при синдромі Нельсона рецидивували 66% мікроаденом. У II групі продовжений ріст пухлин діагностований у 2 (11,7%) хворих з ендоселлярними та ендосупраселлярними аденомами

гіпофіза, у III групі — у 8 (80%), у 5 з них діагностований синдром Нельсона. Загалом, продовжений ріст аденом гіпофіза виявлений у 13 (16%) хворих, в тому числі у I групі — у 23%, у II групі — у 15,5%, у III групі — у 61,5%.

Ускладнення нейрохірургічного лікування.

Після операції всі пацієнти живі. Не спостерігали післяопераційної геморагії та менінгоенцефаліту. Нецукровий діабет виник у 8 (10%) хворих, він був легкий та нетривалий (до 5 діб), оцінений як транзиторна поліурія. У 3 (3,75%) хворих в ранньому післяопераційному періоді виникла назальна лікворея. В одного пацієнта виділення з носу припинилися після призначення діакарбу з строфантином та проведення люмбальних пункцій, у двох — здійснено пластику джерела ліквореї з використанням гемостатичної губки Тахокомб на медичному клею транссфеноїдальним доступом.

Висновки 1. Діагноз хвороби Кушинга встановлюють на основі аналізу типових клінічних проявів, підвищення рівня АКТГ і кортизолу у сироватці крові та даних МРТ.

2. За недостатньо переконливих даних МРТ щодо наявності аденоми гіпофіза, проте, за умови характерних клініко-лабораторних змін та виключення ектопічних джерел секреції АКТГ (нейроендокринні пухлини внутрішніх органів), можливе виконання нейрохірургічного втручання на гіпофізі як патогенетично обґрунтованого та єдиного ефективного при хворобі Кушинга шляху зниження патологічно високого рівня АКТГ.

3. Типові клінічні ознаки захворювання та наявність аденоми гіпофіза за даними МРТ є достатніми для встановлення діагнозу хвороби Кушинга без лабораторної верифікації в деяких ситуаціях.

4. МРТ з контрастуванням є найбільш інформативним інструментально-діагностичним методом при хворобі Кушинга.

5. У більшості пацієнтів аденома гіпофіза при хворобі Кушинга може бути видалена тотально під візуальним контролем з використанням мікрохірургічної техніки, оскільки пухлина не виходить за межі турецького сідла. Ендоселлярні аденоми гіпофіза та великі аденоми з чітко сформованою капсулою видаляють ендокapsулярно. Інвазивні аденоми гіпофіза з значним екстраселлярним поширенням у більшості спостережень не вдається видалити радикально. При субтотальному або частковому видаленні аденоми гіпофіза після операції доцільно планувати проведення променевої терапії.

6. Продовжений ріст аденом гіпофіза більш характерний для синдрому Нельсона, ніж для всієї групи АКТГ-секретуючих пухлин в цілому. При синдромі Нельсона аденоми гіпофіза часто виходять за межі турецького сідла та більш схильні до інвазивного росту.

7. Частота післяопераційних ускладнень при нейрохірургічному лікуванні становить 3,75%, переважає назальна лікворея.

8. За тривалого спостереження продовжений ріст АКТГ-секретуючої аденоми гіпофіза відзначений у 16% хворих, в основному це інвазивні аденоми гіпофіза з екстраселлярним поширенням.

Список літератури

1. Результаты хирургического лечения болезни Иценко-Кушинга / Б.А. Кадашев, Ю.К. Трунин, С.Ю. Касумова [и др.] // *Вопр. нейрохирургии журн. им. Н.Н. Бурденко*. — 1997. — №4. — С.7–12.
2. Марова Е.И. Болезнь Иценко-Кушинга / Е.И. Марова // *Нейроэндокринология*. — Ярославль, 1999. — С.81–145.
3. Мелькишев В.Ф. Диагностика и лечение аденом гипофиза. Оценка и выбор хирургических и нехирургических методов лечения: пособие для врачей // В.Ф. Мелькишев, В.Е. Олюшин, А.Ю. Улитин. — СПб., 2004. — 58 с.
4. A juvenile case of Cushing's disease incidentally discovered with multiple bone fractures / A. Yoshihara, Y. Okubo, A. Tanabe [et al.] // *Intern. Med.* — 2007. — V.46, N9. — P.583–587.
5. Балаболкин М.И. Гипоталамо-гипофизарные заболевания / М.И. Балаболкин, Е.М. Клебанова // *Эндокринология*; под ред. М.И. Балаболкина. — М.: Универсум публ., 1998. — 582 с.
6. Опухоли хиазмально-селлярной области / Б.В. Гайдар, В.Р. Гофман, В.Ю. Чербилло [и др.] // *Практическая нейрохирургия*. — СПб., 2002. — С.446–475.
7. Pituitary adenomas with invasion of cavernous sinus: a magnetic resonance imaging classification compared with surgical findings / E. Knosp, E. Steiner, K. Kitz [et al.] // *Neurosurgery*. — 1993. — V.33. — P.610–618.
8. Barakat M.T. Neuroendocrine tumors / M.T. Barakat, K. Meeran, S.R. Bloom // *Endocr. Relat. Cancer*. — 2004. — V.11. — P.1–18.
9. Saeger W. Current pathological classification of pituitary adenomas / W. Saeger // *Acta Neurochir.* — 1996. — V.65. — P.1–3.
10. Management of ACTH-secreting supradiaphragmatic adenomas / P. Dam-Hieu, B. Irthum, R. Seizeur [et al.] // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 2007. — V.109, N8. — P.698–704.
11. World Health Organization classification of tumors, pathology and genetics of tumors of endocrine organs / R.A. DeLellis, R.V. Lloyd, P.U. Heitz [et al.] — Lyon: IARC Press, 2004. — 320 p.
12. Location of ectopic adrenocortical hormone-secreting tumors causing Cushing's syndrome in the paranasal sinuses / I. Hodish, T.J. Giordano, M.N. Starkman [et al.] // *Head Neck*. — 2009. — V.31, N5. — P.699 – 706

Одержано 01.11.10

**Гук О.М., Возняк О.М., Гук М.О., Пазюк В.О., Чувашова О.Ю., Сальнікова О.С.,
Закордонец В.О., Земськова О.В., Робак К.О., Макеев С.С., Даневич Л.О.**

Діагностика та нейрохірургічне лікування хвороби Кушинга

Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, м. Київ

Визначено інформативність існуючих методів діагностики. Розроблений оптимальний алгоритм діагностики хвороби Кушинга. Оцінено ефективність нейрохірургічного лікування аденом гіпофіза при хворобі Кушинга. Проаналізовані 80 клінічних спостережень хвороби Кушинга. Визначені адекватні підходи до хірургічного лікування АКТГ-секретуючих аденом гіпофіза залежно від їх розмірів та схильності до інвазії.

Ключові слова: хвороба Кушинга, аденома гіпофіза, аденокортикотропний гормон, кортизол, синдром Нельсона, трансфеноїдальний доступ.

**Гук А.Н., Возняк А.М., Гук Н.А., Пазюк В.А., Чувашова О.Ю., Сальнікова Е.С.,
Закордонец В.А., Земськова О.В., Робак К.О., Макеев С.С., Даневич Л.А.**

Диагностика и нейрохирургическое лечение болезни Кушинга

Институт нейрохирургии им. акад. А. П. Ромоданова НАМН Украины, г. Киев

Определена информативность существующих методов диагностики. Разработан оптимальный алгоритм диагностики болезни Кушинга. Оценена эффективность нейрохирургического лечения аденом гипофиза при болезни Кушинга. Проанализированы 80 клинических наблюдений болезни Кушинга. Определены адекватные подходы к хирургическому лечению АКТГ-секретирующих аденом гипофиза в зависимости от их размеров и склонности к инвазии.

Ключевые слова: болезнь Кушинга, аденома гипофиза, аденокортикотропный гормон, кортизол, синдром Нельсона, трансфеноидальный доступ.

**Guk A.N., Voznyak A.M., Guk N.A., Pazyuk V.A., Chuvashova O.Yu., Salnikova E.S.,
Zakordonets V.A., Zemskova O.V., Robak K.O., Makeev S.S., Danevich L.O.**

Diagnosis and neurosurgical treatment of Cushing's disease

Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov of National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kiev

The informing of existing diagnostic methods was determined. The optimal algorithm for Cushing's disease diagnostics was developed. The efficacy of neurosurgical treatment of pituitary adenomas at Cushing's disease was estimated. 80 clinical cases of Cushing's disease were analyzed. The adequate approaches to neurosurgical treatment of ACTH-producing pituitary adenomas depending on their size and propensity to invasion were certain.

Key words: Cushing's disease, pituitary adenoma, adrenocorticotrop hormone, cortisol, Nelson's syndrome, transsphenoidal approach.

Коментар**до статті Гука О.М. та співавторів “Діагностика та нейрохірургічне лікування хвороби Кушинга”**

Хвороба Кушинга — це тяжке ендокринне захворювання, яке без своєчасного та комплексного лікування спричиняє інвалідизацію пацієнта або летальний кінець. Своєчасна та адекватна діагностика має певні труднощі, оскільки захворювання є вкрай рідкісним (частота 4—5 на 1000000 населення), і більшість лікарів загальної практики мають обмежений досвід його лікування.

Лікування хвороби Кушинга повинне бути спрямоване на різні ланки її патогенезу: усунення гіперфункції гіпофіза, спричиненої аденомою чи дифузною гіперплазією клітин, що продукують АКТГ; активацією функції кори надниркових залоз, гормональна гіперпродукція яких зумовлює різноманітність клінічних проявів та зумовлює тяжкість перебігу захворювання; потрібно коригувати стероїдну кардіоміопатію, енцефалопатію, стероїдний діабет.

У роботі проаналізовані методи діагностики та лікування хвороби Кушинга, спрямовані на патогенетичну ланку хвороби — ураження гіпофіза. Проведений ретельний аналіз типових клінічних проявів, рівня АКТГ і кортизолу у сироватці крові, даних МРТ. Автори показали, що за недостатньо переконливих даних МРТ щодо аденоми гіпофіза, проте, наявності характерної клініко-лабораторної складової діагнозу можливе проведення нейрохірургічного втручання на гіпофізі як патогенетично обґрунтований та єдиний ефективний при хворобі Кушинга спосіб зниження патологічно високого рівня АКТГ.

Наведене свідчить про актуальність роботи та її наукову цінність. Робота виконана на сучасному рівні, з залученням новітніх технологій та лікувальних методів.

А.М. Кваченюк, доктор мед. наук, старший науковий співробітник Інституту ендокринології та обміну речовин ім. В.П. Комісаренка НАМН України