

---

**АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ ЗА РІДКІСНОЇ ЕНДОКРИННОЇ ПАТОЛОГІЇ:  
СПОСТЕРЕЖЕННЯ З ПРАКТИКИ****П.М. Ляшук, Р.П. Ляшук**

Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці, Україна

**Ключові слова:** патогенез, артеріальна гіпертензія, синдром Кушинга, альдостеронізм, андростерома, феохромоцитома.**Резюме.** Проаналізовані випадки артеріальної гіпертензії за рідкісної ендокринної патології, зумовленої надмірною продукцією гормонів надниркового походження на прикладі власних клінічних спостережень: ектопічний АКТГ-залежний синдром Кушинга, первинний альдостеронізм, андростерома, феохромоцитома. Питання вчасної діагностики та адекватного лікування згаданих захворювань залишається однією з актуальних задач клінічної медицини.Буковинський медичний  
вісник. 2021. Т. 25, № 4 (100).  
С. 107-111.**DOI:** 10.24061/2413-  
0737.XXV.4.100.2021.18**E-mail:** Liashuk.Ruslana@  
bsmu.edu.ua

---

**АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ РЕДКОЙ ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИИ:  
НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ****П.М. Ляшук, Р.П. Ляшук****Ключевые слова:** патогенез, артериальная гипертензия, синдром Кушинга, альдостеронизм, андростерома, феохромоцитома.**Резюме.** Проанализированы случаи артериальной гипертензии при редкой эндокринной патологии, обусловленной избыточной продукцией гормонов надпочечникового происхождения на примере собственных клинических наблюдений: эктопический АКТГ-зависимый синдром Кушинга, первичный альдостеронизм, андростерома, феохромоцитома. Вопросы своевременной диагностики и адекватного лечения упомянутых заболеваний остаются одной из актуальных задач клинической медицины.Буковинский медицинский  
вестник. 2021. Т. 25, № 4  
(100). С. 107-111.

---

**ARTERIAL HYPERTENSION IN RARE ENDOCRINE PATHOLOGY:  
PRACTICAL OBSERVATION****P.M. Liashuk, R.P. Liashuk****Key words:** pathogenesis arterial hypertension, Cushing's syndrome, aldosteronism, androsteroma, pheochromocytoma.**Resume.** The article is devoted to the problem of arterial hypertension due to the rare pathology caused by excessive production of adrenal hormones on the example of its own clinical observations: ectopic ACTH-dependent Cushing's syndrome, primary aldosteronism, androsteroma, pheochromocytoma of the bladder. The issue of timely diagnosis and adequate treatment of these diseases remains one of the urgent tasks of clinical medicine.Bukovinian Medical Herald.  
2021. V. 25, № 4 (100). P.  
107-111.

## Випадок з практики

**Вступ.** Вторинна (симптоматична) артеріальна гіпертензія (АГ) є причиною підвищеного артеріального тиску (АТ) у 5 – 10 % хворих на АГ. Ідентифіковано понад 50 захворювань та клінічних станів, у тому числі і рідкісні ендокринопатії, що сприяють розвитку вторинної АГ [1].

Надиркові залози (НЗ) продукують мінералокортикоїди (альдостерон), глюкокортикоїди (кортизол), андрогени та катехоламіни (адреналін, норадреналін). Надмірна секреція згаданих гормонів, переважно кожного зокрема, у результаті пухлини/гіперплазії відповідних структур НЗ (або внаслідок ектопії) призводить до низки захворювань, одним із провідних їхніх синдромів буває симптоматична АГ, зазвичай рефрактерна до класичних антигіпертензивних засобів. Ендокринні порушення іноді можуть маніфестувати у вигляді АГ. Патогенез АГ визначається впливом гормонів НЗ на судинний тонус і безпосередньо на міокард, порушеннями мінерального обміну, активізацією системи ренін-ангіотензин-альдостерон, посиленням продукції катехоламінів, розвитком атеросклеротичних змін судин. Альдостерон, зокрема, пригнічує синтез реніну, акумулює натрій у судинній стінці та підвищує її чутливість до вазоконстрикторних стимулів, а гіпокаліємія веде до дистрофічних змін нервових волокон і розвитку м'язового синдрому та нефропатії [1].

Впровадження в медичну практику сучасних методик досліджень вмісту гормонів і їхніх метаболітів у біологічних рідинах організму та візуалізаційних методів діагностики – УЗД, КТ, МРТ – змінило нашу уяву про частоту виникнення гіперпластичних і пухлинних змін у НЗ [2]. Вчасна діагностика та адекватне, зокрема, оперативне лікування рідкісних ендокринопатій дозволяють досягти у більшості випадків нормалізації АТ і запобігти розвитку ускладнень.

### Опис клінічних випадків

Наводимо короткі витяги з історії хвороб власних клінічних спостережень рідкісної ендокринної патології з гіпертензивним синдромом. АГ верифікувалася відповідним гормональним статусом, даними ЕКГ (гіпертрофія лівого шлуночка серця з перезавантаженням) та офтальмоскопії (гіпертонічна ретинопатія).

### 1. Ектопічний АКТГ- залежний синдром Кушинга [3]

За даними літератури, різновидами АКТГ-залежних ектопічних пухлин нейроендокринної системи не рідко бувають карциноми різної локалізації, зокрема легень [3, 4, 5]. АГ розвивається у 80% випадків ендогенного синдрому Кушинга [1].

Хвора П., 45 років, обстежувалась і лікувалася в Чернівецькому кардіологічному диспансері, Національному інституті фізіатрії і пульмонології. У Чернівецькому обласному ендокринологічному центрі на підставі поєднання таких синдромів, як ожиріння за типом гіпоталамічного з наявністю смужок розтягнення синюшно-багряного кольору на

черевній стінці та стегнах, стійка АГ (200/120 мм рт.ст.), гіперглікемія, дифузний остеопороз, ми запідозрили хворобу Іценка-Кушинга. Діагноз верифікований високими рівнями у крові АКТГ – 181,0 пг/мл (норма – 8,3 – 57,8) і кортизолу – 286 мкг/дл (норма – 6,7 – 22,6), даними КТ надиркових залоз (дифузна гіперплазія надиркових залоз) і МРТ головного мозку (мікроаденома гіпофіза?).

У центрі загальної нейрохірургії клінічної лікарні «Феофанія» (м.Київ) 5.03.2011р. виконано трансназально-трансфеноїдальне видалення гіпофіза. Оскільки всі клінічні прояви захворювання та рівні АКТГ і кортизолу в крові наростали, виникла думка про позагіпофізарну продукцію АКТГ. Проведена КТ легень виявила ліворуч, у сегменті S-3, м'якотканинне утворення розміром 16,3 на 14,0 мм, гетерогенної структури. У торакальному відділенні Київської міської лікарні №16 у січні 2012 р. проведено торакотомію з резекцією сегмента S-3 лівої легені. Патогістологічний висновок: карциноїдна пухлина з темних клітин.

Спостереження в динаміці свідчать про суттєвий регрес клінічної кушингоїдної симптоматики, нормалізацію АТ та зниження до норми підвищених лабораторних показників (АКТГ, кортизол, глюкоза крові). При аналогічних випадках після видалення АКТГ- продукуючого карциноїда практикується призначення глюкокортикоїдних препаратів протягом трьох місяців (поки відновиться система «гіпофіз-кора надиркових залоз» [4, 5]). Пацієнтка приймає їх постійно (преднізолон 10 – 7,5 мг/добу), оскільки за відсутності гіпофіза (видалений помилково) має місце необоротна вторинна хронічна недостатність кори надиркових залоз.

### 2. Первинний альдостеронізм [6]

Первинний альдостеронізм (синдром Конна) – група станів, при яких продукція альдостерону клубочковою зоною кори НЗ є непропорційно високою. Це найбільш поширене захворювання НЗ та найчастіша (90 %) з ендокринних причин АГ. Водночас «мішенями» альдостерону є не тільки мінералокортикоїдні рецептори судин, але й серце, нирки, головний мозок, легені, кишечник, ушкодження яких може проявитися в інших, крім АГ, синдромах [7]. Приблизно в 30 – 40 % випадків захворювання спричиняється однобічним процесом (аденома, гіперплазія), у 60 – 70 % - має місце двобічна дифузна чи вузликова гіперплазія клубочкової зони кори НЗ [1].

Хвора П., 55 років, консультована ендокринологом у зв'язку з резистентною АГ, яка іноді набувала кризового характеру. Привертали увагу скарги на спрагу, часте сечовипускання, наростаючу м'язову слабкість, парестезії в нижніх кінцівках.

Об'єктивно. Статура гіперстенічна. Серцева діяльність ритмічна, 60/хв. Ліва межа серцевої тупості зміщена вліво на 2 см, акцент II тону над аортою. АТ зберігався на рівні 180-200/100-110 мм рт. ст. Альдостерон плазми крові – 265 нг/мл (норма

10 - 165), активний ренін – 2,1 нг/мл (норма 3,3 – 31,7), натрій – 198 ммоль/л (норма 135 - 148), калій – 2,4 ммоль/л (норма 3,5 – 5,1). МРТ заочеревинного простору: двобічна вузликова гіперплазія НЗ, вузлики розміром 3 – 5 – 6 мм підвищеної щільності. Регіонарні лімфовузли не збільшені.

Діагноз: первинний альдостеронізм, вузликова гіперплазія надниркових залоз, артеріальна гіпертензія.

До комплексу лікування, призначеного кардіологом, рекомендовано включити верошпірон – 200 – 150 мг/добу. Доза підбиралася методом титрування кожні два тижні, під контролем АТ і рівня калію крові, починаючи з 25 мг. Через три місяці загальний стан здоров'я хворої покращився, прояви м'язового синдрому зникли. Прослідковується тенденція до нормалізації мінерального обміну та рівня альдостерону крові. АТ у межах 150 – 140/95 – 80 мм рт. ст.

При односторонньому процесі (альдостеронпродукуюча аденома або одностороння гіперплазія) показана лапароскопічна адреналектомія [1, 7].

### 3. Андростерома [8]

Андростерома – гормонально-активна пухлина сітчастої зони кори НЗ, яка продукує надлишкову кількість андрогенів, що зумовлюють розвиток клініки вірильного синдрому. У частини хворих можливий розвиток помірної АГ [9].

Хвора К., віком 24 роки, протягом двох років безуспішно лікувалася у ЛОР-лікарів з приводу низького хрипкого голосу; останнім часом – у гінеколога з причини порушення менструального циклу та безплідності. Направлена до ендокринолога для дообстеження.

*Об'єктивно.* Статура з інтерсексуальними ознаками: широкі плечі, звужений таз, молочні залози гіпопластичні. Гірсутизм I-II ступеня за шкалою Ферромана – Галлвея [9] з множинними вуграми на обличчі. АТ = 140/80 – 150/85 мм рт. ст. Терапевтичний статус без особливостей.

Гормони плазми крові: ДГЕА-сульфат – 720,3 мкг/дл (норма 95,8 – 511,7), альдостерон – 5,6 нг/мл (норма 0,3 – 3,3), тестостерон вільний – 2,8 нг/мл (норма 0,70 – 1,48), фолітропін – 2,1 мМО/мл (норма 3,85 – 8,78), лютропін – 2,0 мМО/мл (норма 2,39 – 6,6), кортизол – 23,4 мкг/дл (норма 6,7 – 22,6).

КТ заочеревинного простору: виявлено об'ємне утворення правої надниркової залози розміром 14x12x11 мм, щільність – 20 УН (аденома).

Таким чином, усі клінічні прояви захворювання та дані додаткових методів обстеження зумовлені пухлинною гіперандрогенією, під впливом якої настало розширення гортані, стовщення голосових зв'язок і, як наслідок, низький хрипкий голос.

В Українському науково-практичному центрі ендокринної хірургії та трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України 18 грудня 2012 р. хворій проведена правобічна лапароскопічна адреналектомія. При гістологічному дослідженні

препарату виявлена мономорфна темноклітинна аденома, яка за архітектонікою нагадує сітчасту зону кори надниркової залози.

Поступово настала нормалізація гормонального статусу, інволюція проявів вірильного синдрому, нормалізувалися АТ, менструальний цикл. Збереглися лише помірний гірсутизм і низькуватий голос. Через 21 місяць після оперативного втручання пацієнтка народила доношену здорову дитину.

### 4. Феохромоцитома

Феохромоцитома (надниркова, рідше позанадниркова парагангліома) – нейроендокринна пухлина, що походить з адреналових хромафінних клітин. Клінічна симптоматика зумовлена перманентним або постійним надлишком адреналіну і норадреналіну, у більш рідкісних випадках – допаміну. Власне феохромоцитома виникає в мозковій речовині НЗ. У теперішній час «золотим» стандартом для верифікації діагнозу феохромоцитомою є визначення метаболітів адреналіну (метанефрину) та норадреналіну (норметанефрину) в плазмі крові або в добовій сечі [1,10].

#### 4.1. Феохромоцитома сечового міхура [11]

Хоча екстрасупраренальне розміщення феохромоцитомою трапляється в 10 – 15 % випадків, локація її у стінці сечового міхура (ектопія) трапляється надзвичайно рідко.

Хвора Б., 25 років, звернулася до ендокринолога зі скаргами на головний біль, відчуття пульсації в скроневих ділянках, стискувальний біль у ділянці серця, серцебиття, пітливість, які незмінно виникають приблизно через хвилину після кожного акту сечовипускання і тривають 3-5 хв. При цьому спостерігається блідість шкірних покривів, розширення зіниць, АТ підвищується до 205/120 мм рт.ст. (АТ у стані спокою – 95/60). Вважає себе хворою протягом двох років.

Терапевтичний статус без особливостей. Кількість катехоламіновмісних еритроцитів у периферичній крові – 80%, що характерно для гормонально активної хромафіноми [11]. Після прийому піроксану (0,015 тричі/добу) клінічні прояви кризів пом'якшилися. Діагноз феохромоцитомою сечового міхура підтверджено у Київському НДІ урології та нефрології на підставі даних тазової ангіографії («пухлина сечового міхура») та УЗД («пухлиноподібне утворення шийки сечового міхура розміром 3,5 на 0,5 см»). Зв'язок пароксизмів із сечовипусканням пояснюється підсиленням кровонаповнення пухлини у результаті дилатації судин після розслаблення детрузорів [11].

30.10.1990 р. виконана резекція шийки і стінки сечового міхура. Патогістологічний висновок: феохромоцитома. Через 30 років загальний стан пацієнтки задовільний, працює медсестрою, виховує сина.

#### 4.2. Феохромоцитома із стабільною АГ [12]

АГ розвивається у 80 – 90 % хворих із феохромоцитомою: близько 50 % припадає на

## Випадок з практики

стабільну АГ, 45 % - пароксизмальну АГ і 5 – 15 % - нормотензію [1].

Хвора П., 43 роки, направлена кардіологом на консультацію в обласний ендокринологічний центр у зв'язку зі стабільною резистентною АГ. Прийом  $\beta$  – адреноблокаторів часто провокував підвищення АТ. Терапевтичний статус без особливостей. АТ – 190/100 – 180/90 мм рт. ст. ЕКГ: ритм синусовий, ЧСС – 82/хв, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка серця з переважанням. Консультація офтальмолога: гіпертонічна ретинопатія.

Вміст метанефрину в добовій сечі – 620 мкг/добу (норма 25 - 312), у плазмі крові метанефрину – 170 нг/л (норма до 90), норметанефрину – 350 нг/л (норма до 200). КТ заочеревенного простору: виявлено об'ємне утворення правої надниркової залози розміром 12×11×9 мм, щільність 20 УН (аденома).

Клінічний діагноз: аденома правої надниркової залози, феохромоцитома.

В Українському науково-практичному центрі ендокринної хірургії та трансплантації органів і тканин МОЗ України в січні 2015 р. хворій проведена правобічна лапароскопічна адреналектомія. Патогістологічний висновок: феохромоцитома.

У пацієнтки настала нормалізація АТ і гормонального статусу [12].

У наведеному випадку хірургічне лікування феохромоцитомою призвело до практичного видужання.

### Висновки

1. У випадках резистентної артеріальної гіпертензії необхідне проведення всебічного обстеження (вміст гормонів у біологічних рідинах, сучасні візуалізаційні методи) з метою вчасного виявлення патології надниркових залоз, у тому числі рідкісної ектопічної продукції гормонів пухлинними клітинами.

2. Адекватне лікування пацієнтів з такою рідкісною патологією дозволяє досягти нормалізації артеріального тиску і запобігти розвитку ускладнень у більшості випадків.

### Список літератури

1. Свіщенко ЄП, Багрий АЕ, Єна ЛМ, Коваль СМ, Коваленко ВВ, Мелліна ІМ, та ін. Рекомендації української асоціації кардіологів, української асоціації ендокринних хірургів, асоціації нефрологів України з диференційної діагностики артеріальних гіпертензій 2014 р. Міжнародний ендокринологічний журнал. 2014;8:125-54.

2. Черенько СМ, Ларін ОС, Товкай ОА. Двобічні об'ємні утворення надниркових залоз. Клінічна ендокринологія та ендокринна хірургія. 2013;1:62-70.

3. Ляшук ПМ, Станкова НІ, Ляшук РП. Ектопічний АКТГ-синдром Кушинга, обумовлений бронхіальним карциномом. Міжнародний ендокринний журнал. 2015;8:118-20.

4. Марова ЕМ, Кокмачина НВ, Рожинская ЛЯ. АКТГ – продуцирующие нейроэндокринные опухоли грудной клетки. Проблемы эндокринологии. 2010;5:8-14.

5. Кирилук МЛІ, Тедеева МК. Эктопический синдром Кушинга: АКТГ-продуцирующий карциноид легкого.

Случай из практики. Міжнародний ендокринологічний журнал. 2018;14(4):101-5.

6. Ляшук ПМ, Ляшук РП. Випадок первинного альдостеронізму. Буковинський медичний вісник. 2016;20(3):235-6.

7. Никитюк ЛА, Кравченко АМ, Пасько ВС, Ковальська АО. Первинний гіперальдостеронізм: діагностика та лікування. Міжнародний ендокринологічний журнал. 2017;13(8):604-10.

8. Ляшук РП, Станкова НІ, Сходницький ІВ. Випадок андростероми. Буковинський медичний вісник. 2015;19(2):245-6.

9. Ляшук ПМ, Пашковська НВ, Проценко ВІ, Ляшук РП. Надмірна волосатість у жінок. Клінічна та експериментальна патологія. 2013;12(1):206-10.

10. Товкай ОА. Феохромоцитома: сучасні підходи до діагностики та лікування. Клінічна ендокринологія та ендокринна хірургія. 2012;2:19-22.

11. Ляшук ПМ, Піддубна АА, Ляшук РП. Рідкісні захворювання та синдроми з практики терапевта-ендокринолога. Чернівці: Медуніверситет; 2017. 70-71 с.

12. Ляшук ПМ, Ляшук РП. Випадок феохромоцитомою із стабільною артеріальною гіпертензією. Клінічна та експериментальна патологія. 2016;15(2):247-8.

### References

1. Svischenko YeP, Bahrii AE, Yena LM, Koval' SM, Kovalenko VV, Mellina IM, et al. Rekomendatsii ukrains'koi asotsiatsii kardiologiv, ukrains'koi asotsiatsii endokrynnykh khirurhiv, asotsiatsii nefrolohiv Ukrainy z dyferentsiinoi diahnostryky arterial'nykh hipertenzii 2014 r [Recommendations of the Ukrainian Association of Cardiologists, the Ukrainian Association of Endocrine Surgeons, the Association of Nephrologists of Ukraine on the differential diagnosis of hypertension in 2014]. Mizhnarodnyi endokrynolohichnyi zhurnal. 2014;8:125-54. (in Ukrainian).

2. Cheren'ko SM, Larin OS, Tovkai OA. Dvobichni ob'iemni utvorennia nadnyrkovykh zaloz [Bilateral three-dimensional formations of the adrenal glands]. Klinichna endokrynolohiia ta endokryna khirurhiia. 2013;1:62-70. (in Ukrainian).

3. Liashuk PM, Stankova NI, Liashuk RP. Ektopichnyi AKTH-syndrom Kushynha, obumovlenyi bronkhial'nym kartsynoidom [Ectopic ACG-Cushing's syndrome caused by bronchial carcinoid]. Mizhnarodnyi endokrynnyi zhurnal. 2015;8:118-20. (in Ukrainian).

4. Marova EM, Kokmachina NV, Rozhinskaya LYa. AKTG – produtsiryushchie neyroendokrinnye opukholi grudnoy kletki [ACTH - producing neuroendocrine tumors of the chest]. Problemy endokrinologii. 2010;5(5):8-14. (in Russian).

5. Kirilyuk ML, Tedeveva MK. Ektopicheskiy sindrom Kushinga: AKTG-produtsiryushchyy kartsynoid legkogo. Sluchay iz praktiki [Ectopic Cushing's Syndrome: ACTH-producing lung carcinoid. A case from practice]. Mizhnarodnyi endokrynolohichnyi zhurnal. 2018;14(4):378-82. (in Russian).

6. Liashuk PM, Liashuk RP. Vypadok pervynnoho al'dosteronizmu [A case of primary aldosteronism]. Bukovyns'kyi medychnyi visnyk. 2016;20(3):235-6. (in Ukrainian).

7. Nykytiuk LA, Kravchenko AM, Pas'ko VS, Koval'ska AO. Pervynnyi hiperaldosteronizm: diahnostryka ta likuvannia [Primary hyperaldosteronism: diagnosis and treatment]. Mizhnarodnyi endokrynolohichnyi zhurnal. 2017;13(8):604-10. (in Ukrainian).

8. Liashuk RP, Stankova NI, Skhodnyts'kyi IV. Vypadok androsteromy [The case of androsteroma]. Bukovyns'kyi medychnyi visnyk. 2015;19(2):245-6. (in Ukrainian).

9. Liashuk PM, Pashkovs'ka NV, Protsenko VI, Liashuk RP. Nadmirna volosatist' u zhinok [Excessive hairiness in women]. *Klinichna ta eksperymental'na patolohiia*. 2013;12(1):206-10. (in Ukrainian).

10. Tovkai OA. Feokhromotsytoma: suchasni pidkhody do diahnozyky ta likuvannya [Pheochromocytoma: modern approaches to diagnosis and treatment]. *Klinichna endokrynolohiia ta endokryнна khirurgiia*. 2012;2:19-22. (in Ukrainian).

11. Liashuk PM, Piddubna AA, Liashuk RP. Ridkisini

zakhvoriuvannya ta syndromy z praktyky terapevta-endokrynoloha [Rare diseases and syndromes from the practice of an endocrinologist]. *Chernivtsi: Meduniversytet*; 2017. 70-71 p. (in Ukrainian).

12. Liashuk PM, Liashuk RP. Vypadok feokhromotsytomy iz stabil'noiu arterial'noiu hipertenziiu [A case of pheochromocytoma with stable arterial hypertension]. *Klinichna ta eksperymental'na patolohiia*. 2016;15(2):247-8. (in Ukrainian).

#### **Відомості про авторів**

Ляшук Петро Мефодійович – канд. мед. наук, доцент кафедри клінічної імунології, алергології та ендокринології Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці, Україна.

Ляшук Руслана Петрівна – канд. мед. наук, доцент кафедри клінічної імунології, алергології та ендокринології Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці, Україна.

#### **Сведения об авторах**

Ляшук Петр Мефодиевич – канд. мед. наук, доцент кафедры клинической иммунологии, аллергологии и эндокринологии Буковинского государственного медицинского университета, г. Черновцы, Украина.

Ляшук Руслана Петровна – канд. мед. наук, доцент кафедры клинической иммунологии, аллергологии и эндокринологии Буковинского государственного медицинского университета, г. Черновцы, Украина.

#### **Information about the authors**

Liashuk Petro – PhD, Associate Professor of the Department of Clinical Immunology, Allergology and Endocrinology, Bukovinian State Medical University, Chernivtsi, Ukraine.

Liashuk Ruslana – PhD, Associate Professor of the Department of Clinical Immunology, Allergology and Endocrinology, Bukovinian State Medical University, Chernivtsi, Ukraine.

*Надійшла до редакції 01.10.21*

*Рецензент – проф. Пlesh I.A.*

*© П.М. Ляшук, Р.П. Ляшук, 2021*