

ИСМАИЛОВ С.И., УРМАНОВА Ю.М., ХАЛИМОВА З.Ю., НАРИМОВА Г.Д., ШОРАИМОВА М.З.,  
БАХАДИРОВ С.К., БУРИЕВА Н.И.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии МЗ РУз,  
г. Ташкент, Республика Узбекистан

## ЧАСТОТА И ЭТИОЛОГИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА В ДЕТСКОМ, ПОДРОСТКОВОМ И ЮНОШЕСКОМ ВОЗРАСТЕ ПО ДАННЫМ РЕТРОСПЕКТИВНОГО АНАЛИЗА

**Резюме.** В данной статье авторы приводят данные литературы по частоте и структуре причин гиперкортицизма у детей и подростков. На основе анализа ретроспективных данных клиники за 10 лет установлено, что среди больных с различными формами гиперкортицизма в данном возрастном периоде преобладали пациенты с болезнью Иценко — Кушинга, то есть с микроаденомами гипофиза, — 26 чел. (66,6 %) по сравнению с больными с синдромом Иценко — Кушинга — 4 (10,2 %) и другими формами гиперкортицизма: юношеским диспитуитаризмом — 7 чел. (17,9 %), ожирением с нарушением ритма секреции АКТГ/кортизола — 1 (2,5 %) и ятрогенным гиперкортицизмом — 1 (2,5 %).

**Ключевые слова:** синдром и болезнь Иценко — Кушинга, гиперкортицизм, подростки, особенности течения.

### Введение

Болезнь Иценко — Кушинга (БИК) и другие формы гиперкортицизма в детском и подростковом периоде наблюдаются редко. По данным Исследовательского фонда поддержки больных синдромом Кушинга (Cushing's Support & Research Foundation, CSRF, www.CSRF.net, США, Массачусетс), созданного в 1995 г., частота встречаемости заболевания составляет 1 или 2 новых случая на 1 000 000 населения ежегодно. В целом 10 % всех случаев болезни — это синдром Кушинга у детей. В детском возрасте речь идет обычно о гиперплазии коры надпочечников; очень редко встречается опухоль коры надпочечников, крайней редко — базофильная аденома гипофиза.

Таким образом, для препубертатных детей с гиперкортицизмом причиной чаще является опухоль надпочечников. Более половины случаев опухоли коры надпочечников встречается у детей в возрасте до 3 лет, а 85 % — у детей младше 7 лет.

В настоящее время причиной этого заболевания у детей раннего возраста считают первичное увеличение объема ткани в результате новообразования клеток коры надпочечников. Иногда заболевают только дети в одной семье. Заболевание часто сочетается с миксомами (доброкачественная опухоль) сердца или кожи, опухолями яичек, гипофиза и молочных желез. В возрасте старше 7 лет первое место по частоте среди причин занимает двухстороннее увеличение надпочечников.

#### Классификация гиперкортицизма:

1. Болезнь Иценко — Кушинга (80–85 % случаев), или АКТГ-зависимый синдром Кушинга (АКТГ-секре-

тирующая опухоль гипофиза), наблюдается преимущественно в постпубертате, т.е. у подростков чаще, чем у детей.

2. Синдром Иценко — Кушинга (15–20 % случаев), или АКТГ-независимый синдром Кушинга, преобладает в препубертате, то есть чаще у детей, чем у подростков. Так, адренальная аденома может встречаться примерно в 40–50 % случаев, адренальная карцинома — ~ 40–50 %, первичная пигментная узелковая болезнь надпочечников — редко, макроузловая гиперплазия и аберрантные рецепторы — также редко.

3. АКТГ- или кортиколиберин-эктопированный синдром Иценко — Кушинга наблюдается в 1–2 % всех случаев гиперкортицизма.

4. Ятрогенный синдром Иценко — Кушинга.

5. Юношеский диспитуитаризм.

В литературе описан циклический синдром Кушинга, для которого характерно 3 пика и 2 спада секреции кортизола [11]. Заболевание встречается реже, чем нециклический синдром Кушинга, и может также наблюдаться в детском возрасте. У этих больных продолжительность цикла гиперкортицизма может быть как постоянной, так и варьировать от нескольких дней до нескольких месяцев. Всего в литературе описано 65 подобных случаев [12].

**Манифестация симптомов.** Первые признаки могут появиться уже в период новорожденности, а в возрасте до 1 года встречаются у 40 % больных. Среди больных раннего возраста девочек в 3 раза больше, чем мальчиков, и причиной заболевания обычно являются опухоли

коры надпочечников — карцинома, аденома. У маленьких детей болезнь проявляется в более тяжелой форме и выражена резче, чем у взрослых.

**Специфические симптомы БИК у детей.** Уменьшение линейного роста наряду с нарастающим ожирением [1]. Рост замедляется в силу ряда причин: избыток глюкокортикоидов подавляет секрецию ГР (гормона роста); ожирение в свою очередь также снижает секрецию ГР; эффект сдавления массы опухоли ГР-секретирующих клеток.

Авторы одной публикации указывают на то, что при обследовании детей с БИК ими был обнаружен полиморфизм гена рецептора ГР, что приводило к делеции или ретенции экон 3. Это послужило основой для предлагаемой ими гипотезы о полиморфизме рецептора ГР, что может служить причиной задержки роста у детей с БИК [3].

**Особенности течения.** У детей старшего возраста заболевание встречается с одинаковой частотой как у мальчиков, так и у девочек. Отмечается повышенная восприимчивость к инфекциям. Дети с болезнью Иценко — Кушинга обычно очень слабые. Иногда это забо-

левание у детей сочетается с врожденными пороками развития.

**Клиническая симптоматика у детей и подростков.** Наиболее важные и ранние симптомы БИК у детей — это прогрессирующее ожирение, снижение скорости роста, повышение артериального давления, а также преждевременный (нередко) рост волос в области наружных половых органов. Другие симптомы включают лунообразное лицо, головные боли, раздражительность, истончение кожи, багрянистые изменения на коже, напоминающие синяки, усталость, гипергликемию и истончение рук и ног.

У детей допубертатного периода имеет место преждевременное половое развитие (ППР), в то время как при начале БИК в постпубертатном периоде — задержка полового развития (ЗПР).

В табл. 2 приведены клинические признаки гиперкортицизма у детей и взрослых в сравнительном аспекте.

Хронический избыток глюкокортикоидов пагубно сказывается и на половом развитии подростков. Как известно, АКТГ в первую очередь стимулирует синтез кортизола, альдостерона, андрогенов в надпочечниках.

**Таблица 1. Дифференциация субтипов синдрома Кушинга**

| Основные группы            | Субтипы                                                                                                                                                        | Частота у детей и подростков                                                                                    |
|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| АКТГ-зависимый (80–85 %)   | АКТГ-секретирующая опухоль гипофиза (БИК) (80 %)<br>АКТГ-эктопированный синдром (20 %)<br>Кортиколиберин-эктопированный синдром                                | Чаще встречается у подростков, в постпубертате<br>У детей встречается редко<br><br>У детей встречается редко    |
| АКТГ-независимый (15–20 %) | Адренальная аденома<br><br>Адренальная карцинома<br>Первичная пигментная узелковая болезнь надпочечников<br>Макроузелковая гиперплазия и aberrantные рецепторы | Чаще встречается у детей, в препубертате (~ 40–50 %)<br>~ 40–50 %<br>Встречается редко<br><br>Встречается редко |

**Таблица 2. Клинические признаки гиперкортицизма у детей и взрослых в сравнительном аспекте**

|                                             |                                                                                                                                                                                                                                                           |
|---------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Кожа</b>                                 | Истончение кожи, гирсутизм, кушингоидное ожирение, акне. Стрий у детей в допубертатном периоде нет, они наблюдаются в подростковом периоде, неяркие                                                                                                       |
| <b>Сердечно-сосудистая система</b>          | Артериальная гипертензия                                                                                                                                                                                                                                  |
| <b>Опорно-двигательная система</b>          | Лунообразное лицо, матронизм, плетора, «горб буйвола», истончение конечностей, проксимальная мышечная слабость, атрофия мышц без некроза, боль в области позвоночника. Остеопороз. Переломы позвоночника. У детей — задержка роста и скелетного развития  |
| <b>Половая сфера</b>                        | У женщин — вторичная аменорея, бесплодие, вирилизация. У мужчин — снижение потенции, либидо. У детей в допубертатном периоде — преждевременное половое развитие, у подростков — задержка полового развития                                                |
| <b>Кожные покровы и подкожная клетчатка</b> | Повышенная сальность, множество акне, петехии, участки пигментации (лицо, плечи). Кушингоидное ожирение: лицо, плечи, живот на фоне атрофичных конечностей («лимон на палочках»). Гирсутизм. У детей и подростков эти симптомы практически не наблюдаются |
| <b>Метаболические нарушения</b>             | Гипергликемия, стероидный сахарный диабет, гипокалиемия. Нефролитиаз                                                                                                                                                                                      |
| <b>Психика</b>                              | У взрослых — эндокринная энцефалопатия, снижение критики, депрессии у детей нет, но может быть задержка психомоторного развития                                                                                                                           |

Избыток андрогенов и кортизола приводит к угнетению гонадотропной функции гипофиза, что сопровождается нарушением половой функции — задержкой пубертата. С другой стороны, явления гипогонадизма при БИК вызваны снижением секреции лютеинизирующего гормона, фолликулостимулирующего гормона, что обусловлено также эффектом сдавливания массы опухоли гонадотропных клеток [10]. У девочек после начала менструаций иногда наступает полное их прекращение. Избыточное производство андрогенов вызывает появление угрей, гирсутизма, иногда — вирилизацию.

Созревание скелета обычно замедлено, но может быть и нормальным. У детей с признаками БИК костный возраст, как правило, отстает от хронологического в среднем на 2 года. Нередко отмечают остеопороз, характеризующийся снижением плотности костей, наиболее выраженный на рентгеновских снимках позвоночника. Возможны патологические переломы [4].

Незначительное оволосение, которое более характерно для БИК, обусловлено умеренным повышением образования андрогенов гиперплазированной корой надпочечников.

**Диагностика заболевания.** Лечащий врач прежде всего должен сравнить динамику фото ребенка за несколько лет. Необходимо выполнить антропометрические измерения (рост, вес, скорость роста, индекс стандартного отклонения роста, веса и др.) на основе росто-весовой карты Таннера — Вайтхауза. Определить уровень свободного кортизола в суточной моче и в крови. Повышение кортизола плазмы в полночь является ранним чувствительным маркером БИК. Исследовать ритм секреции кортизола крови в течение суток. Определить уровень АКТГ крови. МРТ (КТ) гипофиза и надпочечников, грудной клетки. Проба с дексаметазоном.

**Цель исследования** — изучить структуру причин гиперкортицизма в детском, подростковом и юношеском возрасте по данным ретроспективного анализа.

## Материал и методы исследования

Нами был выполнен ретроспективный анализ архивных данных историй болезней пациентов с различными формами гиперкортицизма в возрасте от 9 до 21 года из трех отделений (детское отделение, отделение эндокринной хирургии и отделение нейроэндокринологии) РСНПМЦ эндокринологии МЗ РУз за период с 1999 по 2011 г. Всего за этот период было госпитализировано 39 больных с различными формами гиперкортицизма, из них мальчиков — 19 (48,7 %), девочек — 20 (51,3 %). Средний возраст мальчиков составил 16,05 года, а девочек — 16,15 года.

Всем больным был выполнен спектр исследований, включавший изучение эндокринного статуса, общеклинические, биохимические, гормональные (АКТГ, соматотропный гормон, кортизол, ритм секреции кортизола, пролактин, малая и большая пробы с дексаметазоном, свободный кортизол мочи и др.), рентгенологические (КТ/МРТ турецкого седла и надпочечников, рентгенограмма грудной клетки) и другие исследования.

## Результаты исследования

В зависимости от причин гиперкортицизма нами были выделены 5 групп больных: первая группа — БИК — 26 (66,6 %) чел., вторая группа — синдром Иценко — Кушинга — 4 (10,3 %), третья — юношеский диспитуитаризм — 7 (18 %), четвертая группа — ожирение с нарушением ритма секреции АКТГ/кортизола — 1 (2,5 %) и пятая группа — ятрогенный гиперкортицизм — 1 (2,5 %). Все больные получили консервативную терапию, при этом операцию по удалению одного надпочечника выполнили 4 больным второй группы, лучевую терапию гипофиза — двум больным первой группы, трансназальную селективную гипофизэктомию (ТСГ) — двум больным первой группы. В послеоперационном периоде у одного больного первой группы наблюдался рецидив роста опухоли гипофиза. Распределение больных по полу и возрасту представлено в табл. 3.

Исследование гормонального статуса выявило, что у больных всех групп средний уровень базального кортизола был повышен — в среднем 953 нмоль/мл, в то время как базальные уровни АКТГ достоверно не повышались (43 пг/мл) ни в одной из групп. У пациентов первой группы был обнаружен тотальный гиперкортицизм: суточный ритм секреции кортизола был нарушен и в среднем достигал уровней 1200 нмоль/мл (8 ч) — 1005 нмоль/мл (18 ч) — 971 нмоль/мл (24 ч). Проведение большой пробы с дексаметазоном у больных первой и второй групп выявило соответствующие изменения, а именно: в первой группе отмечалось достоверное снижение уровня кортизола (в среднем до 234 нмоль/л), в то время как у больных остальных групп достоверного снижения более чем на 50 % не отмечалось. В табл. 4 приведены средние значения кортизола и АКТГ по группам.

КТ/МРТ гипофиза выявило следующие изменения: у 26 больных с БИК имели место микроаденомы гипофиза интраселлярной локализации, при этом у всех больных первой группы наблюдалась двусторонняя гиперплазия надпочечников. Среди больных же второй группы наблюдались: односторонняя опухоль надпочечника — у одного, гиперплазия надпочечников — у трех больных. Поля зрения и острота зрения у всех больных были в норме.

**Таблица 3. Распределение больных по полу и возрасту (по классификации ВОЗ)**

| Возраст, лет                                                     | Мальчики | Девочки |
|------------------------------------------------------------------|----------|---------|
| 1–3 года, раннее детство                                         | –        | –       |
| 4–7 лет, первое детство                                          | –        | –       |
| 8–12 лет, мальчики<br>8–11 лет, девочки                          | 3        | 2       |
| 13–16 лет, мальчики<br>12–15 лет, девочки<br>Подростковый период | 6        | 8       |
| 17–21 год<br>Юношеский период                                    | 8        | 12      |
| Всего (n = 39)                                                   | 17       | 22      |

Таблица 4. Средние значения АКТГ и кортизола по группам

| Гормоны            | 1-я группа, n = 26 | 2-я группа, n = 4 | 3-я группа, n = 7 | 4-я группа, n = 1 | 5-я группа, n = 1 |
|--------------------|--------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|
| АКТГ, пг/мл        | 52, 3              | 34, 4             | 23,8              | 22,5              | 21,6              |
| Кортизол, нмоль/мл | 1200               | 1156              | 879               | 964               | 899               |
| p*                 | > 0,5              | > 0,5             | > 0,5             | > 0,5             | > 0,5             |
| p**                | < 0,5              | < 0,5             | < 0,5             | < 0,5             | < 0,5             |

Примечания: достоверность различий по сравнению с нормой: \* — для АКТГ; \*\* — для кортизола.

В табл. 5 представлена частота осложнений гиперкортицизма в целом во всех группах больных.

Следует отметить, что ни у одного ребенка в допубертатном периоде стрий нами на наблюдалось.

Среди сопутствующих заболеваний наблюдались: хронический пиелонефрит — 4 (10,2 %) чел., хронический гепатит — 6 (15,4 %), диффузный зоб I–II ст. — 5 (12,8 %), астеноневротический синдром — 3 (7,7 %), гипотиреоз — 3 (7,7 %), хронический гломерулонефрит — 2 (5,1 %) чел., хронический холецистит — 2 (5,1 %), хронический колит — 1 (2,5 %), хронический панкреатит — 1 (2,5 %), анемия — 1 (2,5 %), внутричерепная гипертензия — 1 (2,5 %).

## Обсуждение данных литературы и полученных результатов

В литературе нет сведений о частоте ППР и ЗПР у детей и подростков с БИК, об особенностях нарушений полового развития, времени наступления пубертата и др. Имеются сообщения как об ускорении скелетного развития, так и об отставании его более чем на 2 года [6, 7].

Имеется сообщение (США), включавшее 33 детей с БИК (17 девочек и 16 мальчиков). Средний возраст — 13

Таблица 5. Частота осложнений гиперкортицизма в пяти группах больных

| Характер осложнения                                             | Число больных, n (%) |
|-----------------------------------------------------------------|----------------------|
| Кушингоидное ожирение                                           | 24 (61,5)            |
| Диффузный остеопороз                                            | 24 (61,5)            |
| Низкорослость                                                   | 22 (56,4)            |
| Задержка пубертата                                              | 18 (46,1)            |
| Артериальная гипертензия                                        | 15 (38,5)            |
| Мочекаменная болезнь                                            | 3 (7,7)              |
| Вторичная аменорея                                              | 3 (7,7)              |
| Патологический перелом позвонков в торакально-поясничном отделе | 2 (5,1)              |
| Опсоменорея                                                     | 2 (5,1)              |
| Гирсутизм                                                       | 2 (5,1)              |
| Гидронефроз                                                     | 1 (2,5)              |
| Нарушение толерантности к глюкозе                               | 1 (2,5)              |
| Коксартроз                                                      | 1 (2,5)              |
| Некроз шейки бедренной кости                                    | 1 (2,5)              |
| Острый коронарный синдром                                       | 1 (2,5)              |

лет. Типичные симптомы: ожирение (91 %), задержка роста (83 %), лунообразное лицо (61 %), гирсутизм (58 %), головные боли (45 %), абдоминальные стрии (42 %), акне (3 %), аменорея (24 %), АГ (24 %). В 67 % случаев при МРТ выявлена опухоль гипофиза. 55 % пациентов подверглись адrenaлэктомии и 45 % — гипофизэктомии. Через 44 мес. после лечения признаки ремиссии сохранялись у 91 % детей [5].

Имеется другое сообщение (Индия), в котором авторы предлагают свой 20-летний опыт наблюдения (1988–2008) за 48 детьми и подростками (29 мальчиков и 19 девочек) с БИК. Средний возраст — 14,5 года. 27 (56 %) больных достигли ремиссии благодаря трансназальной гипофизэктомии, особенно в случае микроаденомы (75 %). 8 больных после ТСГ подверглись радиотерапии, из них у четырех наступила ремиссия. Отмечают, что ремиссия труднее наступает в случае макроаденомы и после первой операции, что является причиной повторной ТСГ [6].

По данным других авторов, первичная пигментирующая узелковая болезнь надпочечников также может быть причиной синдрома Кушинга. Это редкое заболевание надпочечников, характеризующееся гиперсекрецией кортизола. Сообщается о случае заболевания у девочки 7 лет. Оно является редкой причиной синдрома Кушинга. Клиника типична для БИК у детей. Больная была подвергнута адrenaлэктомии. На второй год после операции кортизол мочи был повышен. Остеопения. После операции отмечен скачок роста, но рост оставался низким следующие 2 года. При достижении возраста пубертата в терапию были включены агонисты гонадолиберина, что инициировало скачок роста. Через 5 лет — адrenaлэктомия слева. В целом наступила ремиссия [8].

АКТГ-эктопированный синдром Кушинга у детей встречается редко. Об этом сообщают авторы из Франции в мультицентровом исследовании, объединившем 18 клиник. По их данным, наблюдали 10 подростков в возрасте от 14 до 20 лет с 1985 по 2008 г. 8 больных имели высокодифференцированные нейроэндокринные опухоли: 5 — бронхиальные карциноиды, 1 — опухоль медиастинального лимфоузла, 1 — тимуса. Один больной страдал малодифференцированной карциномой вилочковой железы, еще один — стромальной опухолью печени. 9 больных после удаления опухоли достигли ремиссии. Один больной умер. Авторы также рекомендуют выполнять у детей весь диагностический спектр исследований, как и у взрослых [9].

Синдром Мак-Кьюна — Олбрайта — редкое заболевание, которое также может протекать с синдромом Кушинга. Оно включает полиоссальную фиброзную остеодисплазию,



преждевременное половое развитие и пятна цвета кофе с молоком, которые характеризуются равномерной светло-коричневой окраской. Синдром чаще встречается у девочек и обусловлен соматической мутацией гена, кодирующего Gs альфа-белок. Пятна более крупные, чем при нейрофиброматозе, имеют неровные границы и нередко — одностороннюю локализацию, обрываясь у срединной линии. Могут встречаться при этом и другие эндокринные заболевания: тиреотоксикоз, синдром Кушинга (билатеральная адrenaльная аденома), акромегалия.

Полученные нами результаты подтверждают данные литературы о доминировании АКТГ-зависимого синдрома Кушинга в подростковом периоде: число мальчиков и девочек с кортикотропиномами, средний возраст которых составил 16 лет, достигало 26 (66,6 %) из 39, в то время как АКТГ-независимый встречался всего в четырех случаях (10,2 %). Вместе с тем больных с ППП мы не наблюдали.

## Выводы

1. Среди больных с различными формами гиперкортицизма в данном возрастном периоде преобладали пациенты с болезнью Иценко — Кушинга, то есть с микроаденомами гипофиза, — 26 чел. (66,6 %) по сравнению с пациентами с синдромом Иценко — Кушинга — 4 (10,2 %).

2. В постпубертатном периоде из манифестаций БИК чаще всего наблюдалась ЗПР — 18 больных (46,1 %).

## Список литературы

1. Марова Е.И., Воронкова И.А. Циклический синдром Кушинга // Проблемы эндокринологии. — 2010. — № 4. — С. 44-51.
2. Эндокринология. Национальное руководство / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко. — М., 2009. — 597 с.
3. Cushing's syndrome in childhood / Killinger D.W., Hudson R.W., Volpe R. // Can. Med. Assoc. J. — 1972. — Vol. 106 (2). — P. 131-135.

Ісмаїлов С.І., Урманова Ю.М., Халімова З.Ю., Наримова Г.Д., Шораїмова М.З., Бахадіров С.К., Бурієва Н.І.

Ташкентський педіатричний медичний інститут  
Республіканський спеціалізований науково-практичний  
медичний центр ендокринології МОЗ РУз, м. Ташкент,  
Республіка Узбекистан

## ЧАСТОТА Й ЕТІОЛОГІЯ РІЗНИХ ФОРМ ГІПЕРКОРТИЦИЗМУ В ДІТЯЧОМУ, ПІДЛІТКОВОМУ І ЮНАЦЬКОМУ ВІЦІ ЗА ДАНИМИ РЕТРОСПЕКТИВНОГО АНАЛІЗУ

**Резюме.** У цій статті автори наводять дані літератури щодо частоти й структури причин гіперкортицизму в дітей і підлітків. На підставі аналізу ретроспективних даних клініки за 10 років встановлено, що серед хворих із різними формами гіперкортицизму в цьому віковому періоді переважали пацієнти із хворобою Іценка — Кушинга, тобто з мікроаденомами гіпофіза, — 26 чол. (66,6 %) порівняно з хворими із синдромом Іценка — Кушинга — 4 (10,2 %) й іншими формами гіперкортицизму: юнацьким диспітуїтаризмом — 7 чол. (17,9 %), ожирінням з порушенням ритму секреції АКТГ/кортизолу — 1 (2,5 %) і ятрогенним гіперкортицизмом — 1 (2,5 %).

**Ключові слова:** синдром і хвороба Іценка — Кушинга, гіперкортицизм, підлітки, особливості перебігу.

4. Cushing disease in children and adolescents: twenty years' experience in a tertiary care center in India / Shah N.S., George J., Acharya S.V., Lila A.R., Sarathi V. et al. // Endocr. Pract. — 2011. — Vol. 17 (3). — P. 369-376.

5. Childhood Cushing disease: a challenge in diagnosis / Shah N.S., Lila A. // Horm. Res. Paediatr. — 2011. — Vol. 76, Suppl. 1. — P. 65-70.

6. Primary pigmented nodular adrenocortical disease: a case report in a 7-year-old girl / Leka S., Kousta E., Anyfandakis K. et al. // Pediatr. Endocrinol. Metab. — 2011. — Vol. 24 (3-4). — P. 197-202.

7. Ectopic ACTH syndrome in children and adolescents / More J., Young J., Reznik Y. et al. // Clin. Endocrinol. Metab. — 2011. — Vol. 96 (5). — P. 1213-1222.

8. Single-center experience with pediatric Cushing's disease / Kanter A.S., Diallo A.O., Jane J.A. et al. // J. Neurosurg. — 2005. — Vol. 103, Suppl. — P. 413-420.

9. Factors influencing skeletal maturation at diagnosis of paediatric Cushing's disease / Peters C.J., Ahmed M.L., Storr H.L. et al. // JCEM. — 2003. — Vol. 88, № 9. — P. 4153-4157.

10. Known VDR polymorphisms are not associated with bone mineral density measures in pediatric Cushing disease / Lodish M.B., Mastroyannis S.A., Sinai N., Boikos S.A., Stratakis C.A. // J. Pediatr. Endocrinol. Metab. — 2012. — Vol. 25 (1-2). — P. 221-223.

11. Cyclic Cushing syndrome: a clinical challenge / Meinardi J.R., Wolffenbutte B.H.R., Dullaart R.P.F. // Eur. J. Endocrinol. — 2007. — Vol. 157, № 3. — P. 245-254.

12. The growth hormone receptor (GHR) polymorphism in growth-retarded children with Cushing disease: lack of association with growth and measures of the somatotrophic axis / Drori-Herishanu L., Lodish M., Verma S. et al. // J. Endocrinol. Metab. — 2006. — Vol. 22. — P. 414-416.

Получено 16.06.12 □

Ismailov S.I., Urmanova Yu.M., Khalimova Z.Yu., Narimova G.D., Shoraimova M.Z., Bakhadirov S.K., Burieva N.I.

Tashkent Pediatric Medical Institute  
Republican Specialized Scientific and Practical Medical  
Centre of Endocrinology of Ministry of Public Health of  
Republic of Uzbekistan, Tashkent, Uzbekistan

## INCIDENCE AND ETIOLOGY OF VARIOUS TYPES OF HYPERCORTICOIDISM IN CHILDHOOD, ADOLESCENCE AND YOUTH ACCORDING TO RETROSPECTIVE ANALYSIS

**Summary.** In this article authors discussed data regarding incidence and structure of hypercorticism causes in children and adolescents. On the basis of retrospective data of patients during 10 years they established, that among patients with various forms of hypercorticism in this age period there were more patients with Itsenko — Cushing's disease (pituitary microadenomas) — 26 (66.6 %) as compared with patients with Itsenko — Cushing's syndrome — 4 (10.2 %) and other form of hypercorticism: juvenile dispituitarism — 7 (17.9 %), obesity with disorder of ACTH/cortisol rhythm secretion — 1 (2.5 %), and iatrogenic hypercorticism — 1 (2.5 %).

**Key words:** Itsenko — Cushing's syndrome and disease, hypercorticism, adolescents, features of clinical course.