



Федеральное государственное бюджетное учреждение
национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Врачебная комиссия № 460 от 20.04.2026

ФИО пациента: Иванов Иван Иванович

Дата рождения пациента: 15.03.1979

Номер истории болезни: 700 000 000

Канал финансирования: ОМС

Подразделение: Эндокринологическое отделение

Диагноз стационарный

Основной: АКТГ-зависимый гиперкортицизм. Источник АКТГ не уточненной локализации. Вторичный сахарный диабет. Вторичная артериальная гипертензия. Дефицит витамина D. Ожирение второй степени. Ятрогенный гипотиреоз.

Конкурирующий: Острый гнойный эндобронхит. Катетер ассоциированная инфекция кровотока. ИМВП. Пневмоцистная пневмония. Гипопротенемия. Анемия легкой-средней степени тяжести.

Сопутствующий: Кисты обеих почек (Bosniak I, справа в верхней трети Bosniak IIF). Начальная катаракта OU. Дислипидемия Органическое расстройство личности и поведения, обусловленное болезнью, повреждением или дисфункцией головного мозга, не уточненное. Гипертоническая болезнь, 2 ст. Целевые цифры 120-129/70-79 мм. рт. ст. Целевые цифры не достигнуты. ГЛЖ. Вторичная полиневропатия верхних и нижних конечностей, сенсо-моторная форма. Вялый проксимальный умеренный тетрапарез. Энцефалопатия смешанного генеза (дисметаболическая, дисциркуляторная) 2ст, когнитивные нарушения.

Вопрос, решаемый врачебной комиссией:

назначение по жизненным показаниям лекарственного препарата с отклонением от зарегистрированной инструкции

Краткий анамнез: Пациентка 46 лет доставлена сан. транспортом. Из анамнеза известно, что в течение последних 4-5 месяцев отмечилось ухудшение контроля АД. Со слов пациентки и ее дочери с конца марта 2026 года стала путаться в событиях, появилась забывчивость, сонливость, прибавка в весе (исходя из данных медицинской документации, набор веса с декабря 2025 года - 12 кг), головные боли, мышечная слабость - снижение мышечной силы в конечностях (трудности при вставании с кровати). Со слов дочери, в связи с ухудшением состояния (соматического и псих. статуса) больная была госпитализирована в терапевтическое отделение Лебяжеской ЦРБ с 06.04.2026 — 13.04.2026г, однако имел место эпизод острого психоза(?): у пациентки наблюдались бредовые идеи (считала себя покойником, организовывала собственные похороны). Пациентка была переведена в КОГБУЗ ЦППЗ им. Бехтерева (медицинская документация не предоставлена), находилась 13.04.2026 — 05.05.2026г. В выписке указан диагноз F07.9 (Органическое расстройство личности и поведения, обусловленное болезнью, повреждением или дисфункцией головного мозга, не уточненное). За время нахождения в КОГБУЗ ЦППЗ им. Бехтерева впервые выявлена гипокалемия (минимально 2,27 ммоль/л). Для уточнения генеза гипокалиемии больная переведена в терапевтическое отделение Лебяжеской ЦРБ, а затем в КОГБУЗ «Кировская областная клиническая больница» Эндокринологическое отделение 19.05.26 - 16.06.2026 г. Проводилось дообследование для диагностики эндогенного гиперкортицизма: Кортизол крови в 12.00 3226 нмоль/л (133-537). Кортизол крови в 22.00 1398 нмоль/л (133-537). Кортизол свободный в слюне 427,9 нмоль/л (0-20,3), проба с 1 мг дексаметазона - кортизол 21.05.2026: 1667 нмоль/л - без подавления. АКТГ 71,94 -> 78,12 пг/мл (7,2 - 63,3) - не супрессирован.

22.05.2026 КТ ОГК: по КТ-картине - выпот в левой плевральной полости. Участки уплотнения средней доли справа, верхней доли слева, нижней долей обеих лёгких (участки гиповентиляции? течение воспалительного процесса?). Данных за НЕО не получено.

22.05.2026 КТ ОБП и забрюшинного пространства с в/в контрастированием: Кисты обеих почек (Bosniak I, справа в верхней трети Bosniak IIF), зоны пониженного накопления контраста в верхних отделах обеих почек. Данных за НЕО не получено.

04.06.2026 МРТ гипофиза с в/в контрастированием: МРТ-признаков аденомы гипофиза не выявлено.

Выполнен пересмотр дисков МСКТ ОГК (без КУ) и ОБП (с КУ) от 22.05.2026 с зав. отд. лучевой диагностики Берковичем Г.В. Определяются участки субплевральных компрессионных ателектазов ?/ гиповентиляции? незначительный гидроторакс слева, менее выражено справа. Дополнительных образований ОГК не определяется. Надпочечники диффузно утолщены.

Выполнен пересмотр диска МРТ ХСО с КУ совместно с зав. отделением магнитно-резонансной томографии Рыжковым А.В. данных за наличие образования ХСО нет. Качество визуализации оптимальное, потребности в выполнении МРТ 3 ТЛ нет.

Складывается представление об АКТГ-зависимом эндогенном гиперкортицизме. С учетом тяжелой гипокалиемии, стремительного развития клиники заболевания, отсутствия МР-данных за аденому гипофиза нельзя исключить эктопическую продукцию АКТГ, однако возможно наличие МР-негативной аденомы гипофиза. В настоящую госпитализацию оценены: Кортизол (вечер) 738.30 нмоль/л (64.00 — 327.00), Адrenокортикотропный гормон (утро) 84.91 pg/ml (7.20 — 63.30).

Таким образом, имеет место АКТГ-зависимый гиперкортицизм. Источник АКТГ неуточненной локализации.

С целью уменьшения степени гиперкортизолемии инициирована пробная терапия аналогами соматостатина - р-р октреотид короткого действия 100 мкг*3/сутки от 22.06.2026. 24.06.26 проведен консилиум в составе зав. каф. эндокринологии с клиникой ИМО НМИЦ им. В.А.Алмазова, д.м.н., проф., чл-корр РАН Гринева Е.Н., зав. НИЛ Нейроэндокринологии, к.м.н. Цой У.А., проф. кафедры эндокринологии с клиникой Бабенко А.Ю., зав. отд. эндокринологии Белоусовой Л.В., лечащего врача Погосян К.А. на фоне инициации терапии р-р Октреотид 100 мкг*3/сут оценены лаб. показатели: от 24.06.26 Кортизол (утро) 1682.00 нмоль/л (171.00 — 536.00), Кортизол (в 23.00) 1528.50 нмоль/л (101.20 — 535.70), Адrenокортикотропный гормон 67.88 pg/ml (7.20 — 63.30). Т.о., на фоне проводимой терапии отмечается снижение уровня АКТГ (20%), отчетливой динамики уровня кортизола крови не фиксируется. Пациентка отмечает диффузную болезненность в нижних и верхних конечностях, при пальпации грудной клетки, брюшной стенки - что может быть свидетельством снижении степени тяжести гиперкортизолемии. Нельзя исключить эффективность терапии аналогами соматостатина, в связи с чем доза увеличена до 200 мкг*3/сут. С учетом тяжести состояния больной, сохраняющейся высокой степени гиперкортизолемии показано добавить к терапии Т. Осилдростат 2 мг утром и вечером.

29.06.26 проведен консилиум в составе зав. каф. эндокринологии с клиникой ИМО НМИЦ им. В.А.Алмазова, д.м.н., проф., чл-корр РАН Гринева Е.Н., зав. НИЛ Нейроэндокринологии, к.м.н. Цой У.А., зав. отд. эндокринологии Белоусовой Л.В., лечащего врача Погосян К.А. при контроле от 29.06.2026 Адrenокортикотропный гормон 34.58 pg/ml (7.20 — 63.30), Кортизол (утро) 593.60 нмоль/л (171.00 — 536.00), Кортизол (вечер) 458.80 нмоль/л (64.00 — 327.00). Отмечается существенное снижение уровня АКТГ, кортизола на фоне проводимой терапии аналогами соматостатина. Таким образом, принимая во внимание эффективность пробной терапии аналогов соматостатина - р-р октреотид короткого действия, рекомендована терапия аналогами соматостатина пролонгированного действия — р-р Октреотид Лонг 30 мг 1 раз в 28 дней по жизненным показаниям, под контролем клинико-лабораторных данных.

Обоснование индивидуального назначения: принимая во внимание тяжесть состояния больной, наличие АКТГ-зависимого гиперкортицизма, неуточненную локализацию источника продукции АКТГ, эффективность пробной терапии аналогами соматостатина - р-р октреотид короткого действия (значимое снижения уровня АКТГ и кортизола крови), рекомендована терапия аналогами соматостатина пролонгированного действия — р-р Октреотид Лонг 30 мг 1 раз в 28 дней по жизненным показаниям, под контролем клинико-лабораторных данных, препарата, не зарегистрированного по данным показаниям на территории РФ.

МНН лекарственного препарата: октреотид

Лекарственная форма и дозировка: лиофилизат для приготовления суспензии для в/м введения с пролонгированным высвобождением в виде лиофилизированного порошка, 30 мг, 1 упаковка

Торговое наименование (если применимо): Октреотид-лонг

Режим дозирования и путь введения: 30 мг. 1 раз в 28 дней, внутримышечно

Количество, необходимое на курс терапии: 1 флакон 30 мг на 28 дней 1 упаковка

Наиболее частые побочные эффекты лекарственного препарата: анорексия, боли в животе, тошнота, рвота, вздутие живота, диарея, стеаторея; нарушение толерантности к глюкозе; редко - сильные боли в эпигастрии, болезненность при пальпации, напряженность мышц брюшной стенки, острый гепатит, гипербилирубинемия, повышение активности ферментов печени; при длительном применении в отдельных случаях - образование камней в желчном пузыре; боль, жжение, зуд, покраснение, припухлость в месте инъекции.

Решение врачебной комиссии: принимая во внимание тяжесть состояния больной, наличие АКТГ-зависимого гиперкортицизма, неуточненную локализацию источника продукции АКТГ, эффективность пробной терапии аналогами соматостатина - р-р октреотид короткого действия (значимое снижения уровня АКТГ и кортизола крови), рекомендована терапия аналогами соматостатина пролонгированного действия — р-р Октреотид Лонг 30 мг 1 раз в 28 дней по жизненным показаниям, под контролем клинико-лабораторных данных, препарата, не зарегистрированного по данным показаниям на территории РФ. Рассматриваемая лекарственная терапия необходима по жизненным показаниям. Альтернативные варианты лечения с не меньшей эффективностью и безопасностью, не требующие коллегиального решения, отсутствуют. Комиссия постановила одобрить назначение рассматриваемого лекарственного препарата или продукта специализированного питания в соответствии с изложенными выше данными.

Пациент/законный представитель пациента проинформирован о пользе и возможных рисках при применении назначаемого лекарственного препарата. Получено добровольное информированное согласие.

Председатель комиссии: зам. главного врача
по лечебной работе ГКК УК



В.И. Попов

Заместитель председателя:
зав. отделом клинической фармакологии



К.А. Загородникова

Члены врачебной комиссии:

Зам. гл. врача по клинико-экспертной работе УК



И.П. Ефимова

Врач-клинический фармаколог ФИО:



Н.В. Добрылина

Заведующий отделением ФИО:

Л.В. Белоусова

Лечащий врач ФИО:



К.А. Погосян

