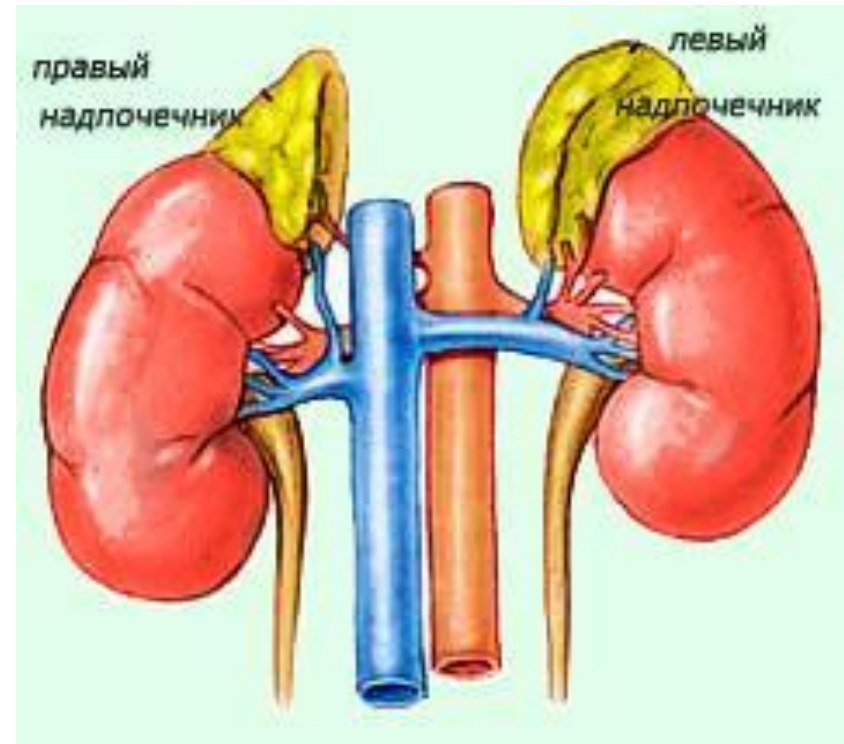
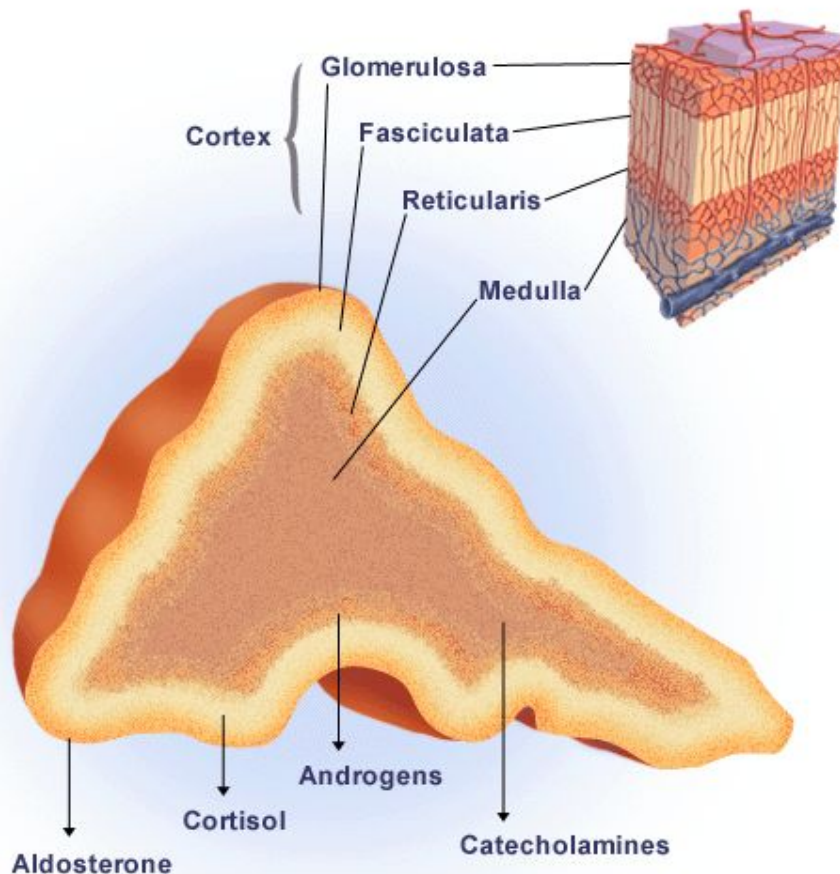


Болезнь и синдром Иценко-Кушинга



Надпочечник – парная железа внутренней секреции, расположенная в забрюшинном пространстве над верхним полюсом почки.



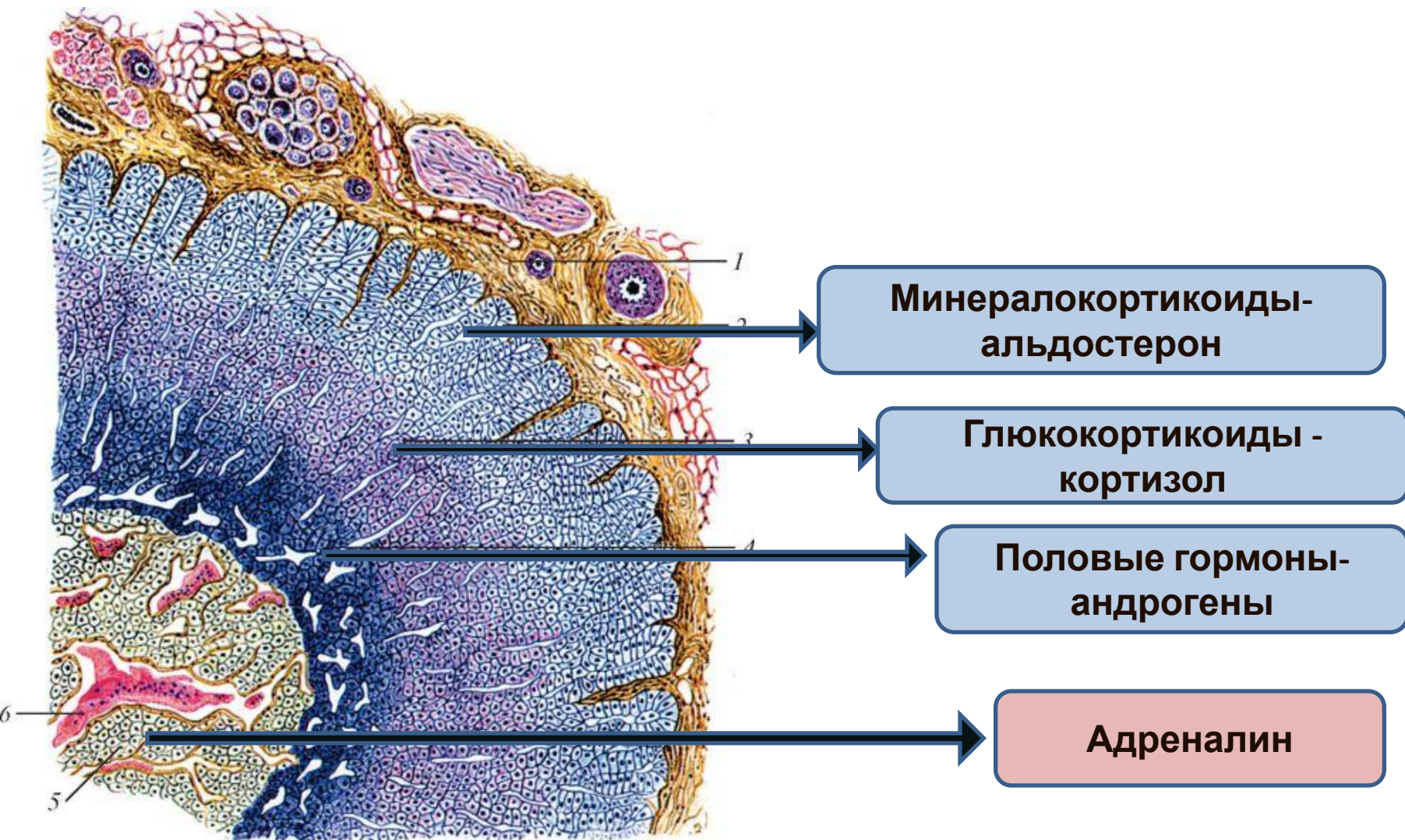
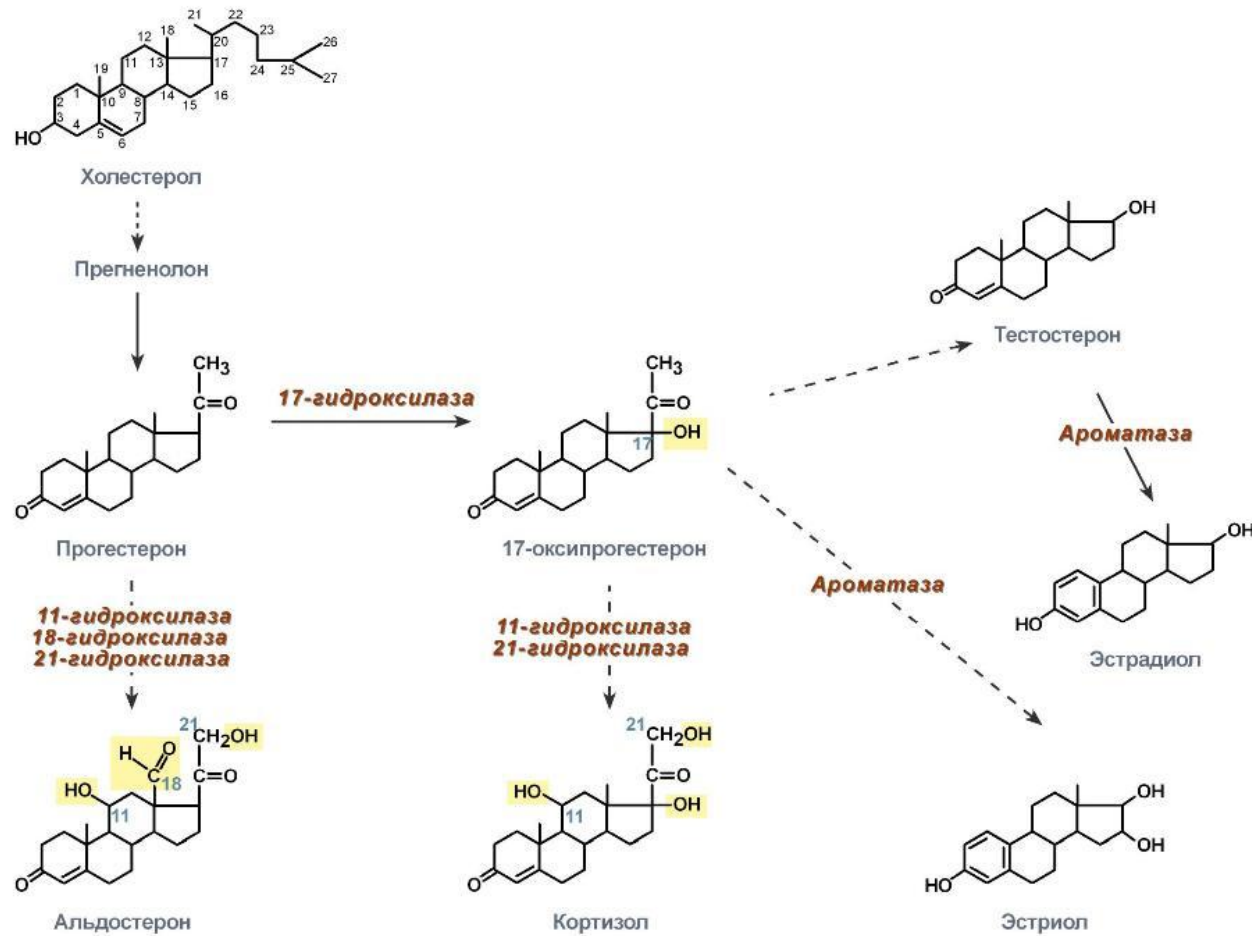


Схема биосинтеза кортикостероидов



Альдостерон

- регуляция гомеостаза воды и электролитов
- поддержание системного артериального давления

Кортизол

- катаболизм белков 
- печеночный глюконеогенез и гликогеногенез 
- липолиз на периферии и липогенез на туловище и лице 
- обладает мощным противовоспалительным действием

Андрогены

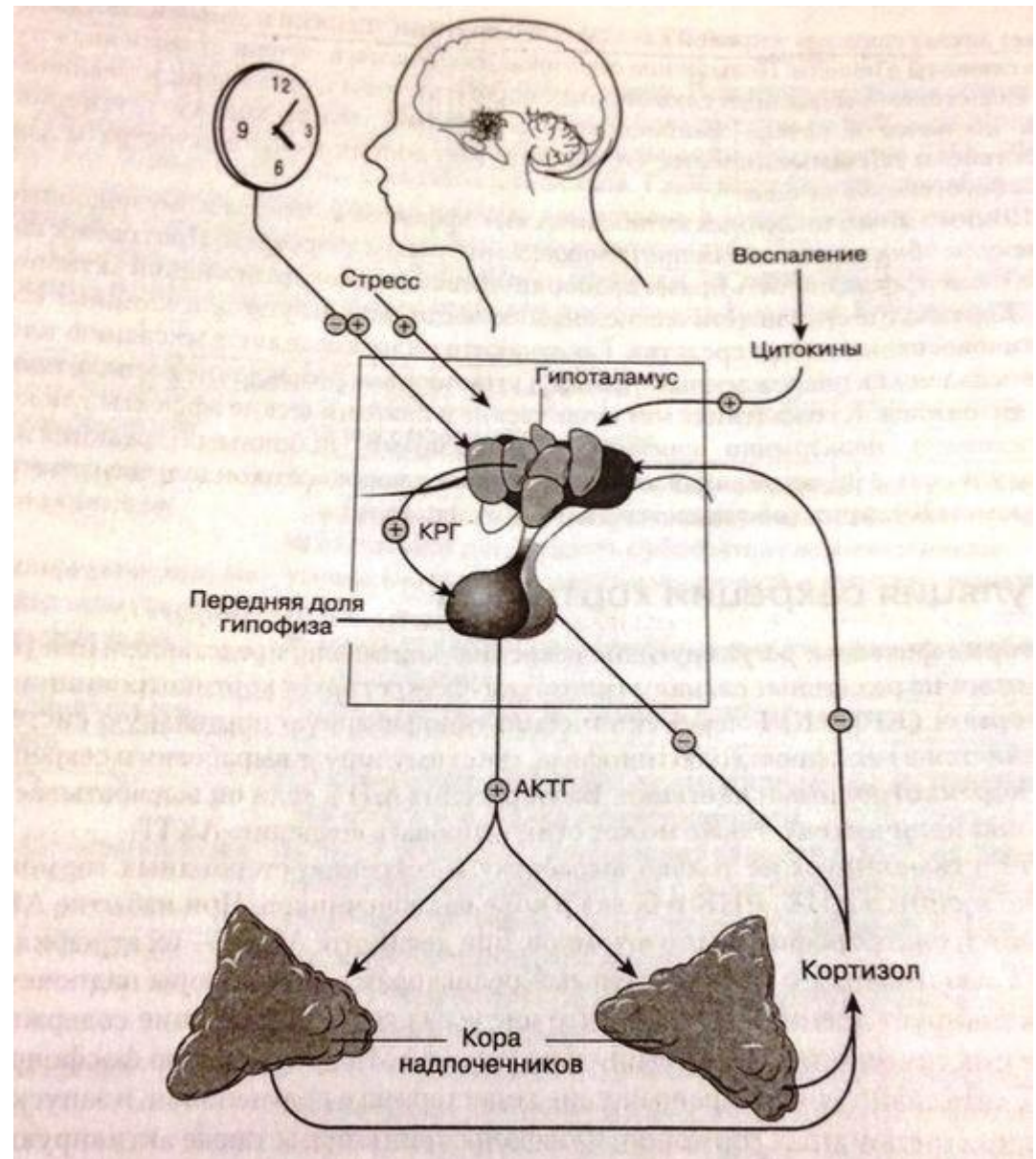
-  функцию мужских половых органов и развитие вторичных половых признаков

Адреналин

- адаптация организма к острому стрессу ( липолиза, мобилизация глюкозы  продукции инсулина)

Кора надпочечника:

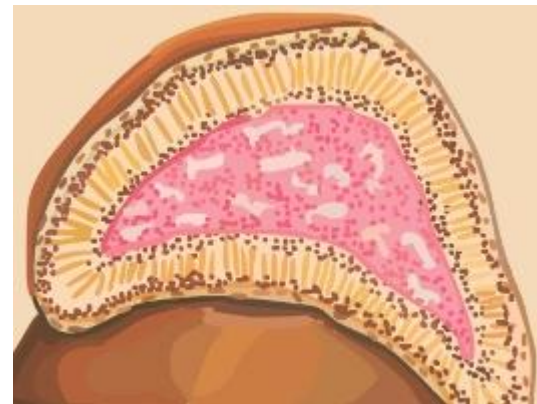
- АКТГ-независимая часть – клубочковая зона
- АКТГ-зависимая – пучковая и сетчатая зоны



Синдром Кушинга (гиперкортицизм)– клинический синдром, обусловленный эндогенной гиперпродукцией или длительным экзогенным приемом кортикостероидов.

АКТГ - зависимый	АКТГ –независимый	Экзогенный
Болезнь Кушинга – аденома гипофиза	Кортикостерома надпочечника	Прием препаратов ГКС
Эктопированный АКТГ-синдром – гиперпродукция АКТГ некоторыми опухолями	Карцинома надпочечника	
	Нодулярная гиперплазия надпочечников	

1. экзогенный СК – самый частый вариант;
2. эндогенный СК:
 - в 8-15 раз чаще развивается у женщин;
 - возраст 20-40 лет;
 - на каждые 5 случаев БК -1 случай кортикостеромы



Патогенез

в основе – гиперпродукция кортизола

Катаболизм белков –
дистрофические и атрофические
явления в органах

Элетролитные расстройства –
артериальная гипертензия

Нарушение углеводного обмена

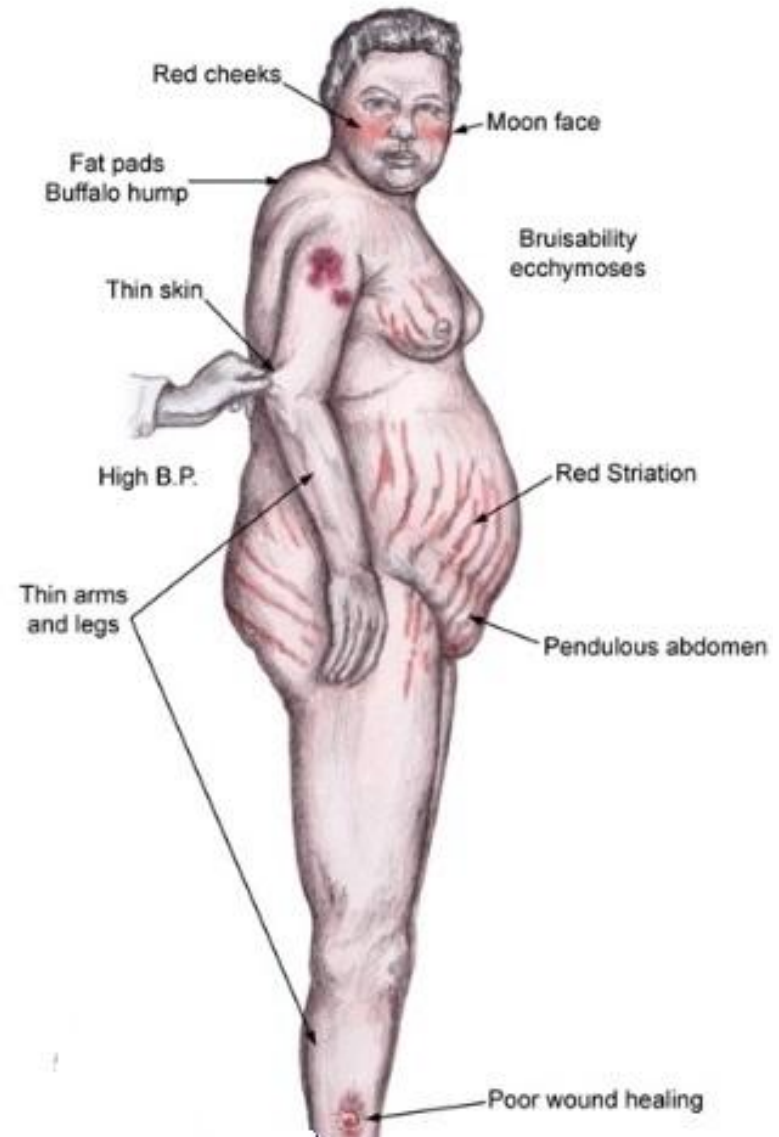
–
 глюконеогенеза и гликолиза –
гипергликемия (стероидный
диабет)

Иммуносупрессивное действие –
склонность к инфекциям

Жировой обмен: липолиз на
периферии, липогенез на
туловище и лице

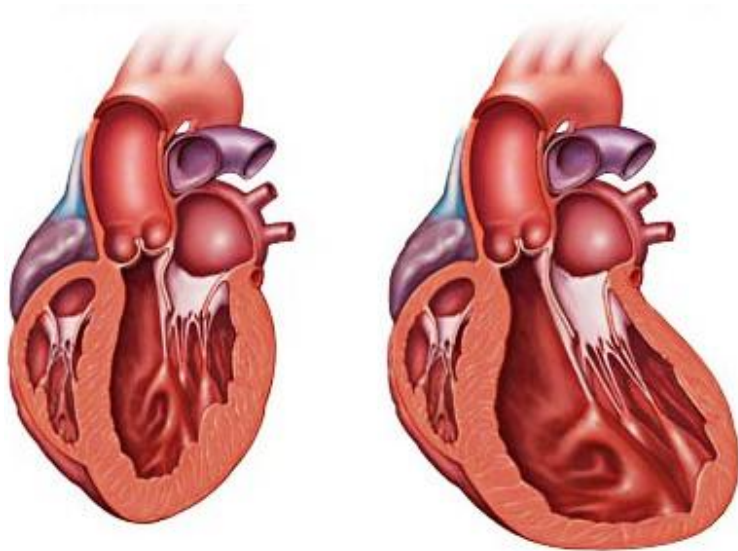
Клинические проявления

- **Ожирение** (90% больных) - *кушингоидный тип ожирения; «матронизм»; «климактерический горбик»;*
- **Атрофия мышц** – *«скошенные ягодицы», «лягушачий живот»;*
- **Кожа** сухая, мраморный вид с подчеркнутым сосудистым рисунком; *стрии; гиперпигментация*

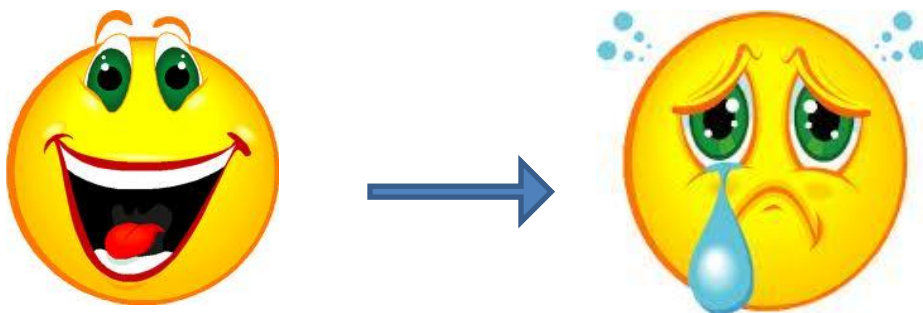




- **Остеопороз** (90% пациентов);
- **Кардиомиопатия** (катаболические эффекты стероидов и артериальная гипертензия);

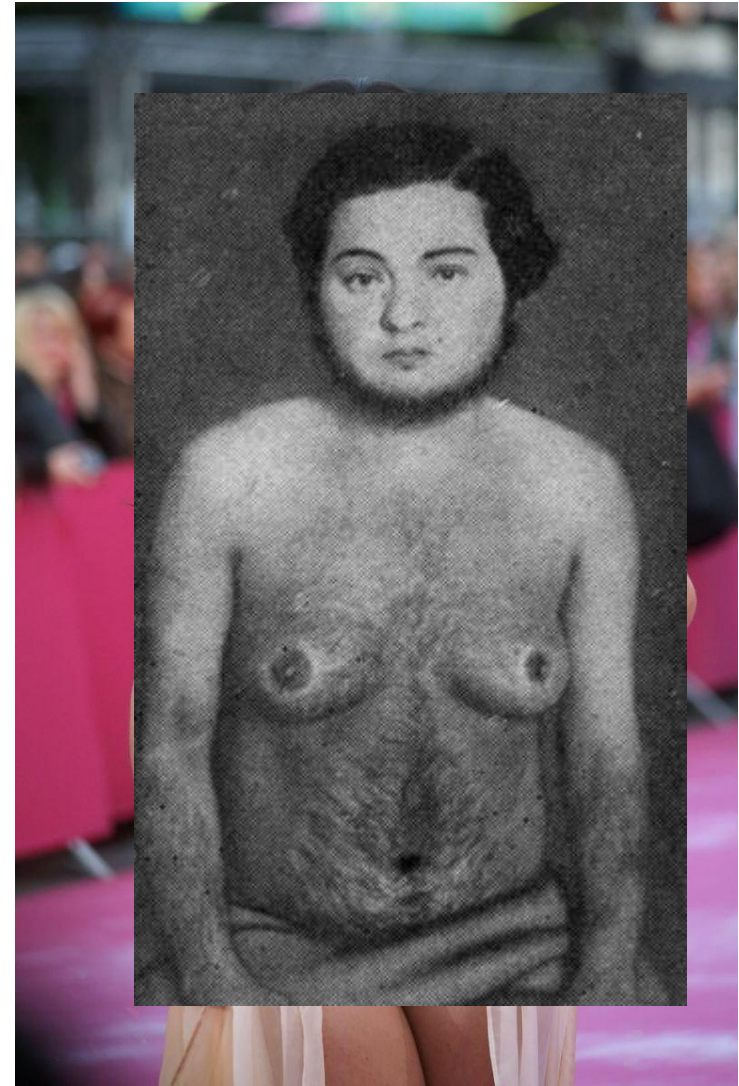
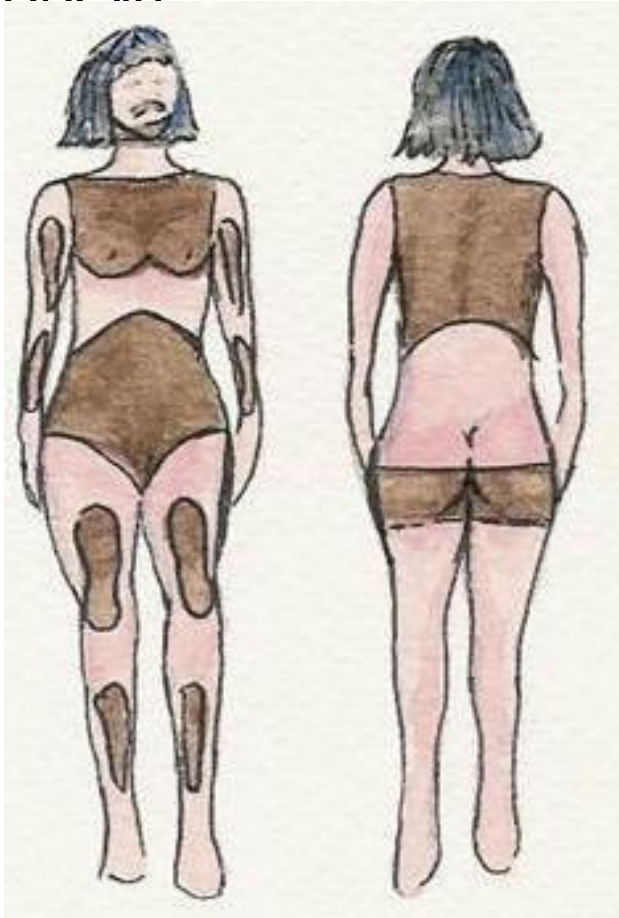


- **Нервная система** (от заторможенности и депрессии до эйфории и стероидных психозов);



- **Стероидный сахарный диабет** (легкое течение и компенсация на фоне диетотерапии и приема ТСП);

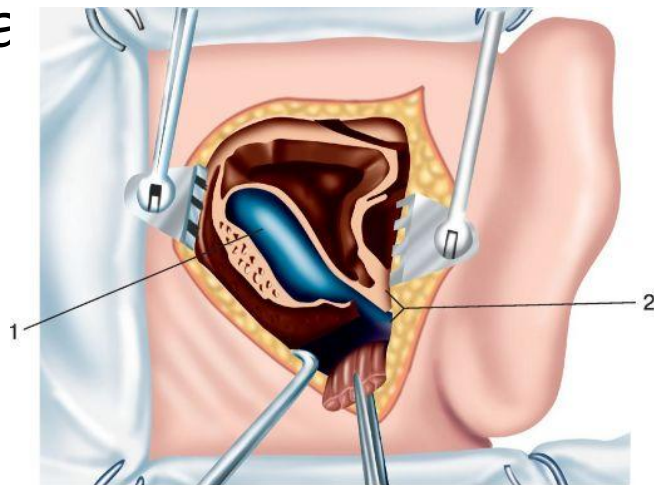
- **Половая система** (избыток андрогенов обуславливает развитие гирсутизма у женщин и аменореи)



Диагностика

- Определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой;
- Определение дневного ритма кортизола плазмы;
- Малая и большая дексаметазоновая пробы;
- Тест стимуляции кортикотропин-рилизинг-гормоном (100 мкг овечьего КРГ в/в
кортизол > 120% и/или АКТГ > 150%
гипофизарное заболевание-БК);

- Кε ых синусов



МАЛАЯ ДЕКСАМЕТАЗОНОВАЯ ПРОБА

доказать или опровергнуть эндогенную гиперпродукцию
кортизола



норма

 кортизола > чем в 2 раза
изменяется



гиперкортицизм

уровень кортизола не

БОЛЬШАЯ ДЕКСАМЕТАЗОНОВАЯ ПРОБА



*Болезнь Кушинга
эктопированный*



кортизола > 50%



кортикостерома и

АКТГ-синдром

снижение кортизола не

Подозрение на синдром Кушинга

```
graph TD; A[Подозрение на синдром Кушинга] --> B[Малая дексаметазоновая проба<br/>или<br/>суточная экскреция свободного<br/>кортизола]; B --> C[Большая дексаметазоновая проба<br/>Определение циркадного ритма экскреции<br/>кортизола]; C --> D[Подтверждение синдрома<br/>Кушинга];
```

Малая дексаметазоновая проба
или
суточная экскреция свободного
кортизола

Большая дексаметазоновая проба
Определение циркадного ритма экскреции
кортизола

**Подтверждение синдрома
Кушинга**

Подтверждение синдрома Кушинга

АКТГ-плазмы



АКТГ-зависимый

**Надпочечниковая
этиология**

КРГ-тест

Большая дексаметазоновая проба
Катетеризация нижних каменных
минусов

*КТ надпочечников
Радиоизотопное
сканирование
с ^{131}I -
холестерином*

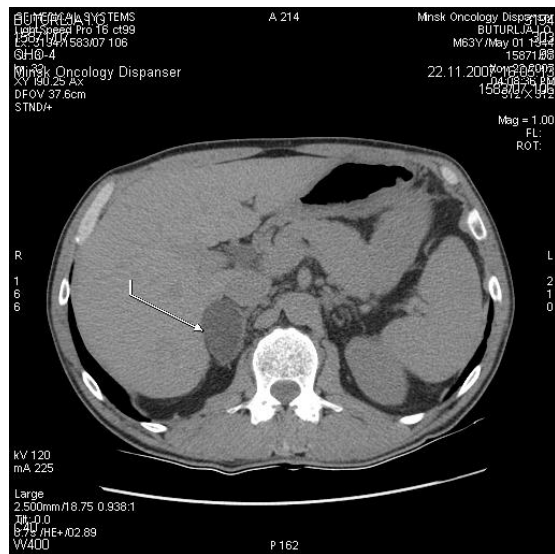
**Гипофизарный
источник**

**Эктопический
источник**

МРТ гипофиза

*Р-графия грудной
клетки
КТ грудной клетки и
брюшной полости
Маркеры опухоли*

-



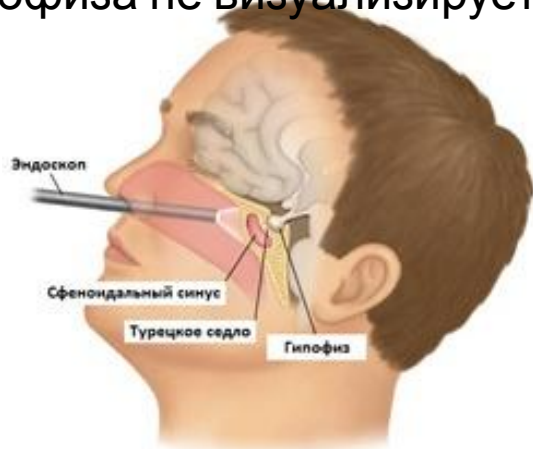
- И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.Ф. Фадеев / Эндокринология. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 432 с., ил.: 192-194

Лечение

ингибиторы стероидогенеза
(хлодитан, аминоглютетимид)

Болезнь Кушинга

- Трансфеноидальное удаление кортикотропиномы гипофиза (при визуализации аденомы при МРТ)
- Протоноterapia (аденома гипофиза не визуализируется)



Трансфеноидальная аденомэктомия

Кортикостерома

- Адреналэктомия – основной метод лечения;
- * **односторонняя адреналэктомия** при тяжелом течении БК для уменьшения симптомов гиперкортицизма.

Лечение

Эктопический АКТГ-синдром

- Зависит от локализации и распространенности опухолевого процесса

Симптоматическая терапия

- Гипотензивные препараты;
- Препараты калия;
- Сахароснижающие препараты;
- Препараты для лечения остеопороза



Спасибо за внимание !