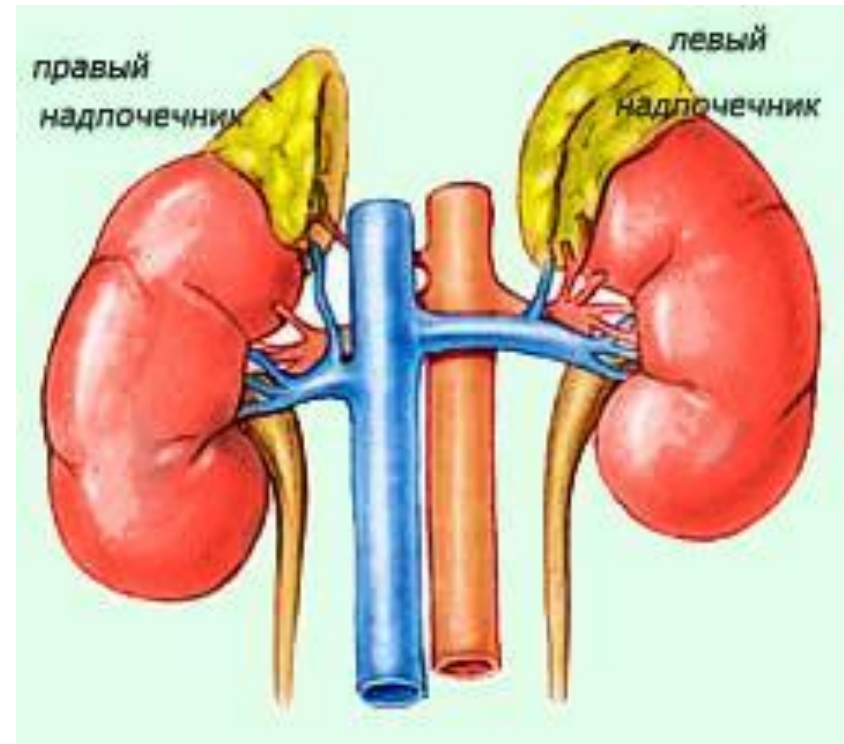
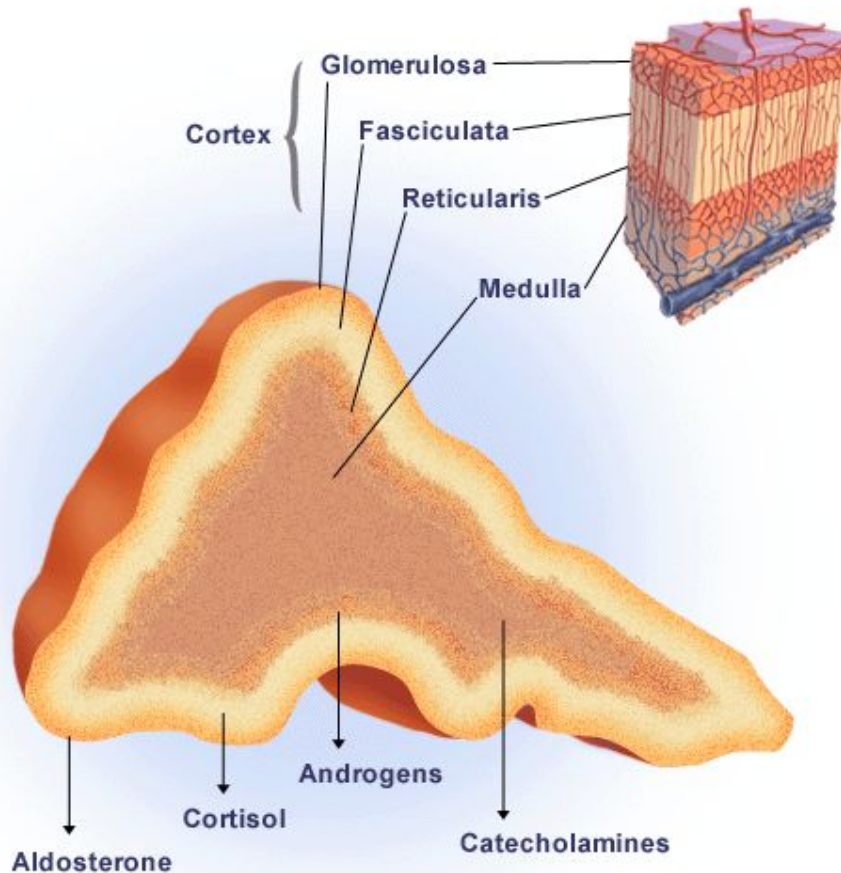
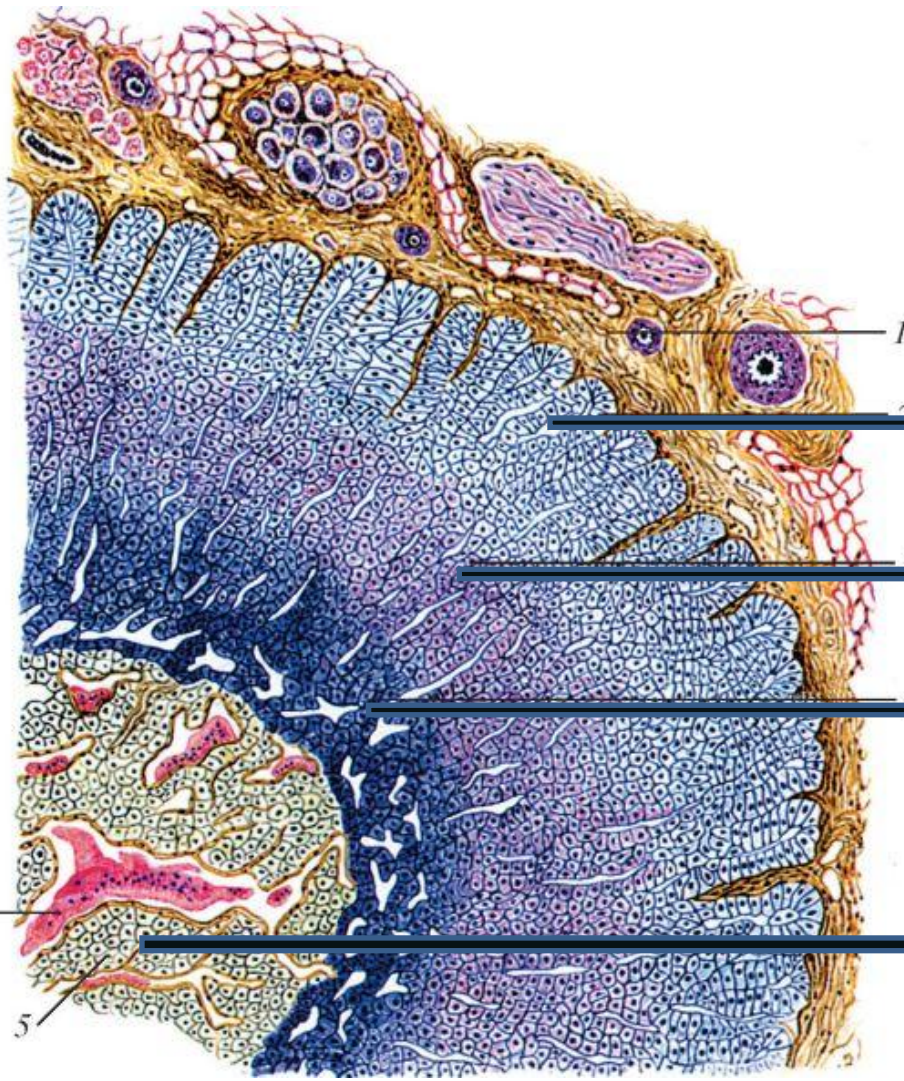


Болезнь и синдром Иценко-Кушинга



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





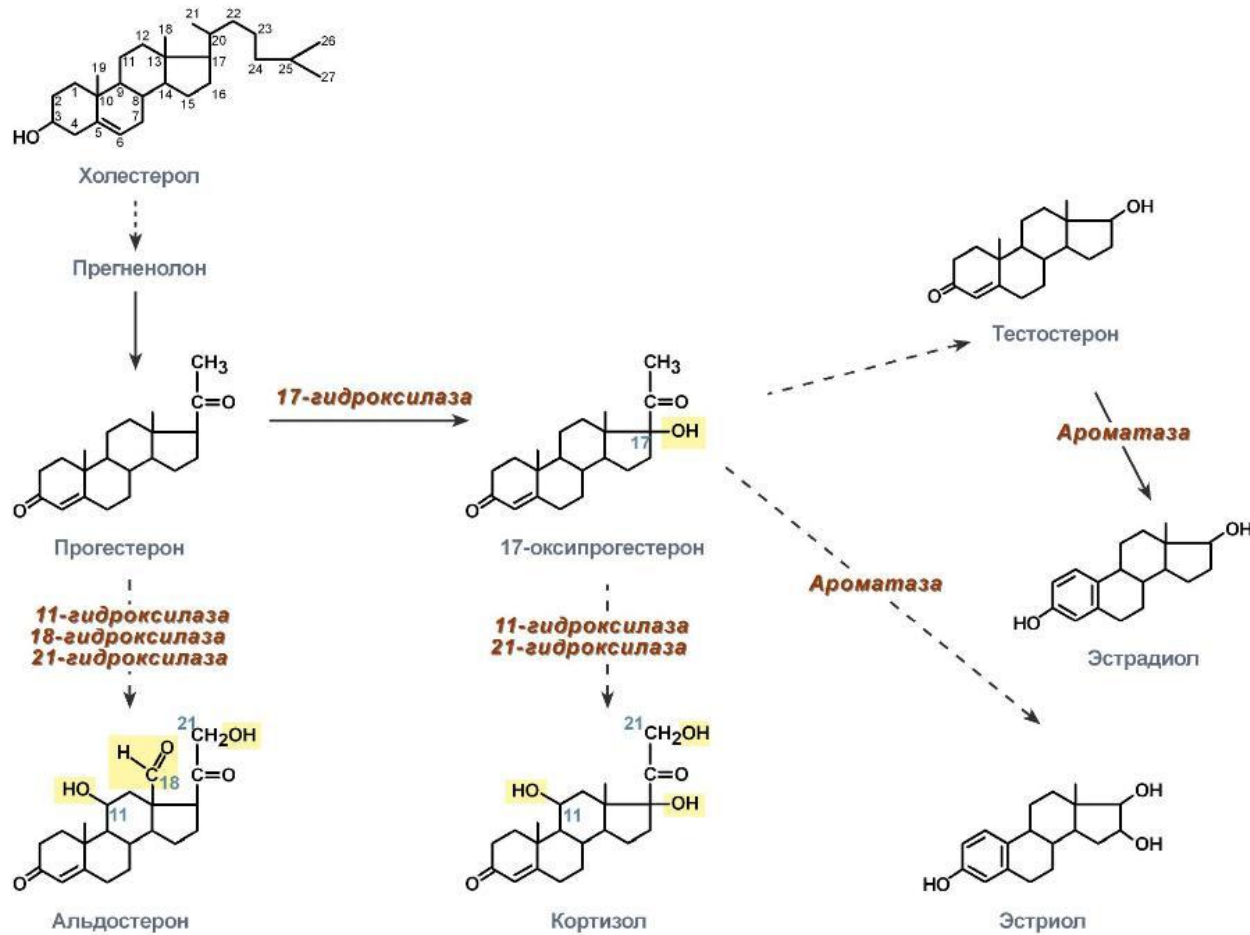
**Минералокортикоиды -
альдостерон**

**Глюкокортикоиды -
кортизол**

**Половые гормоны -
андрогены**

Адреналин




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

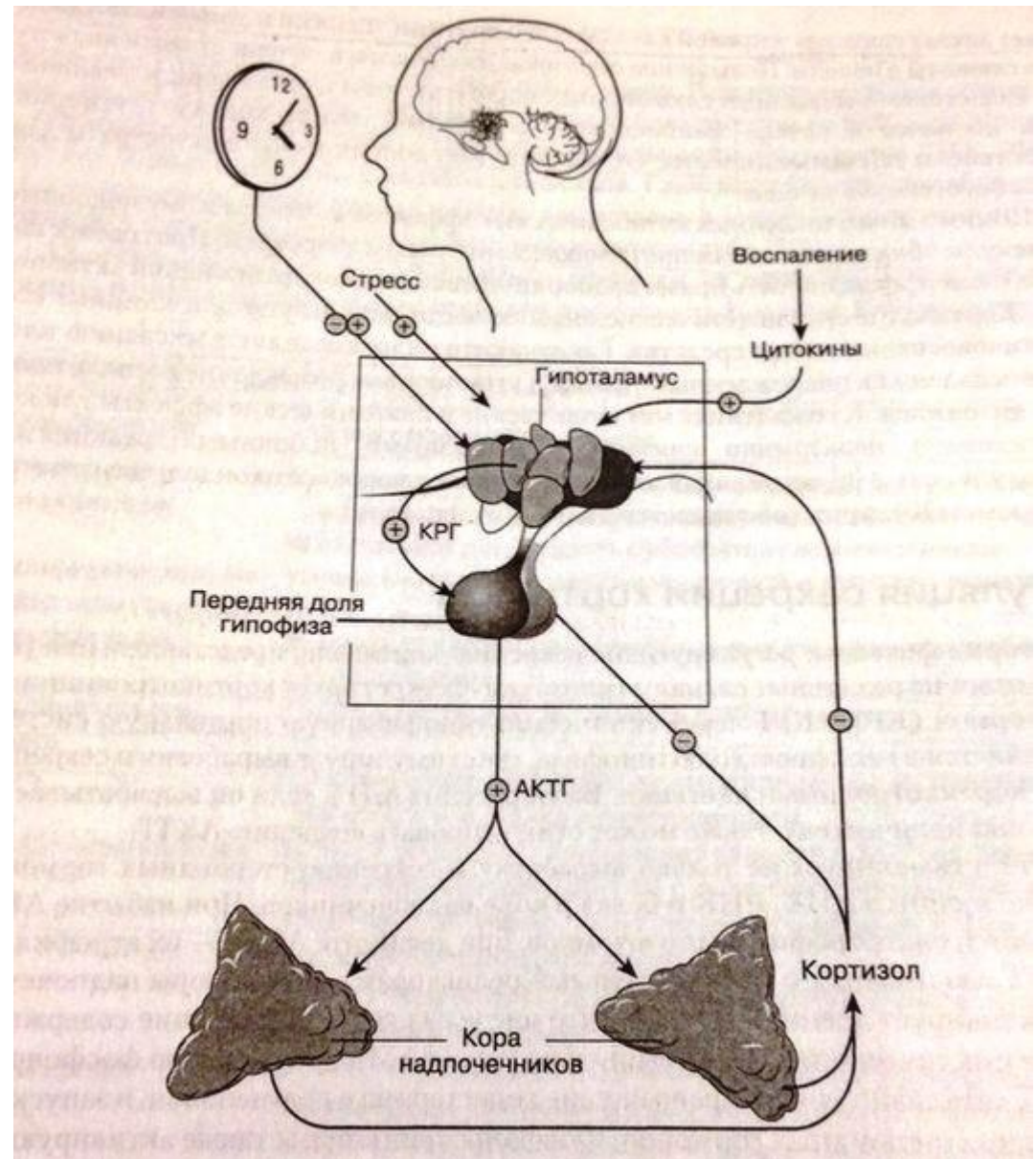
-  функцию мужских половых органов и развитие вторичных половых признаков

Адреналин

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

Кора надпочечника:

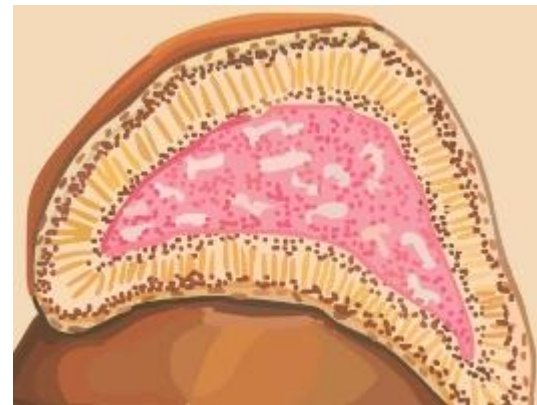
- АКТГ-независимая часть – клубочковая зона
- АКТГ-зависимая-пучковая и сетчатая зоны



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

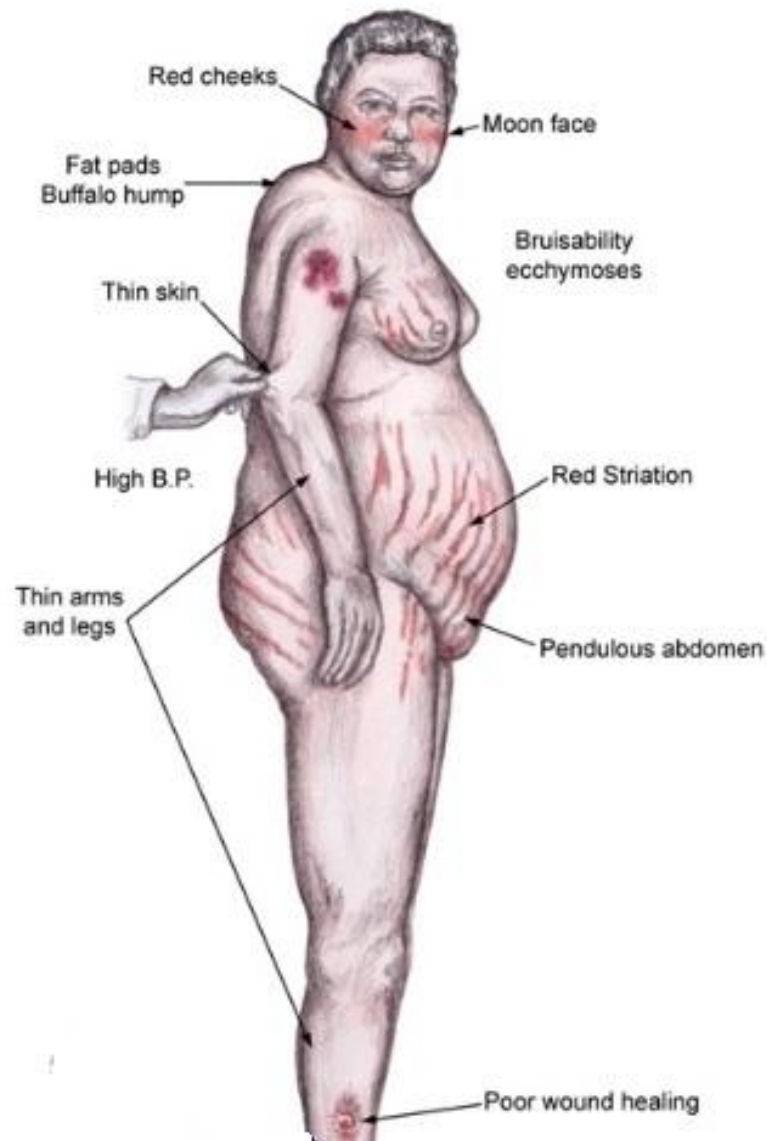
↑
– глюконеогенеза и гликолиза – гипергликемия (стероидный диабет)

Иммunosuppressивное действие – склонность к инфекциям

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

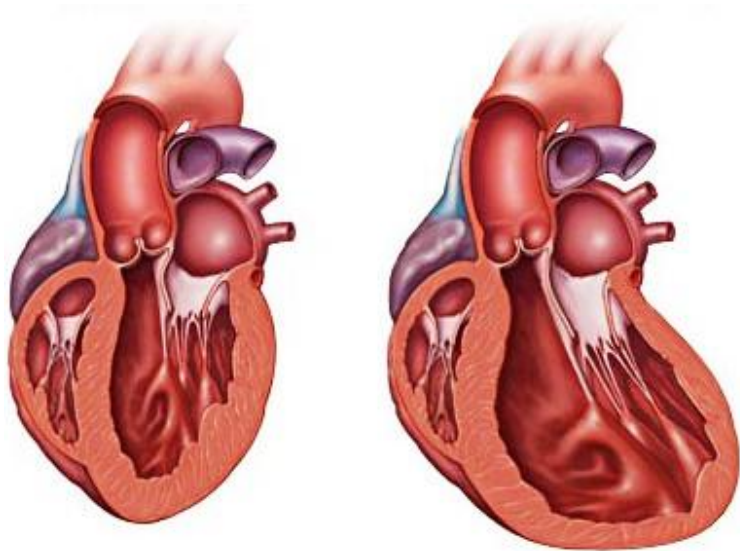
Клинические проявления

- **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*

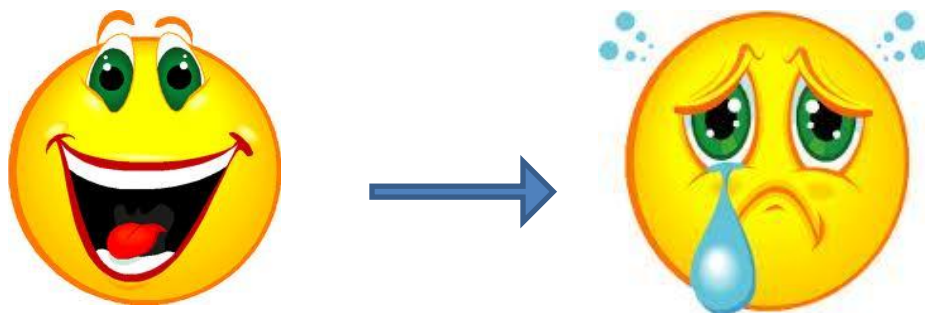




- **Остеопороз (90% пациентов);**
- **Кардиомиопатия (катаболические эффекты стероидов и артериальная гипертензия);**

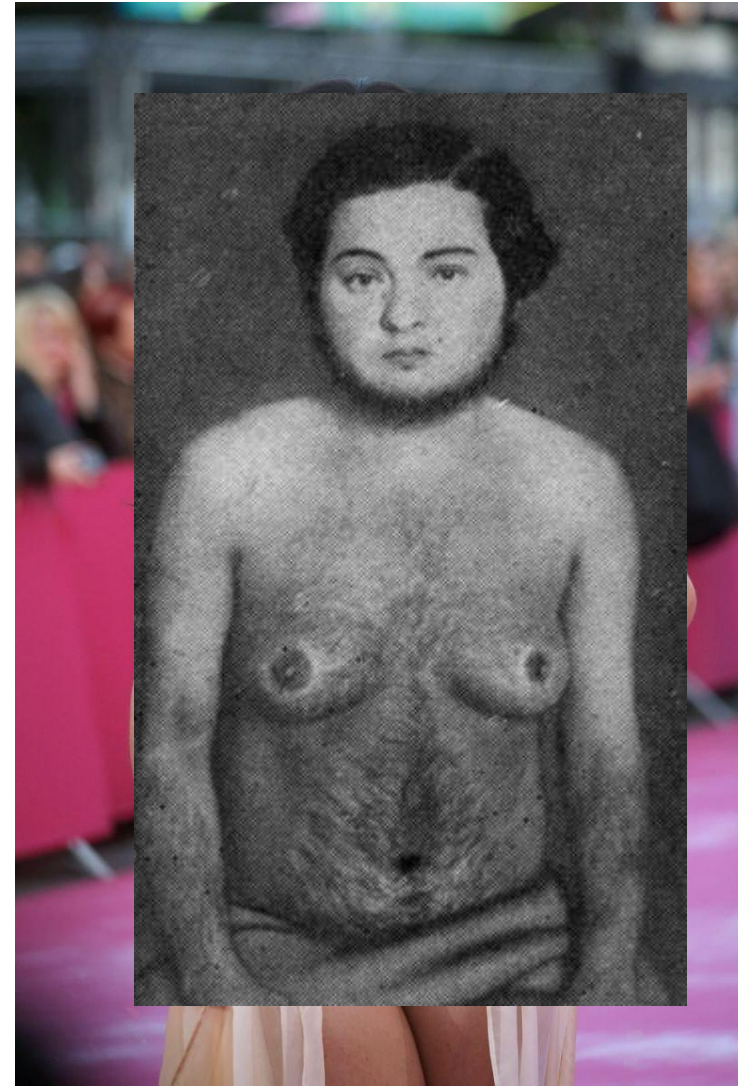
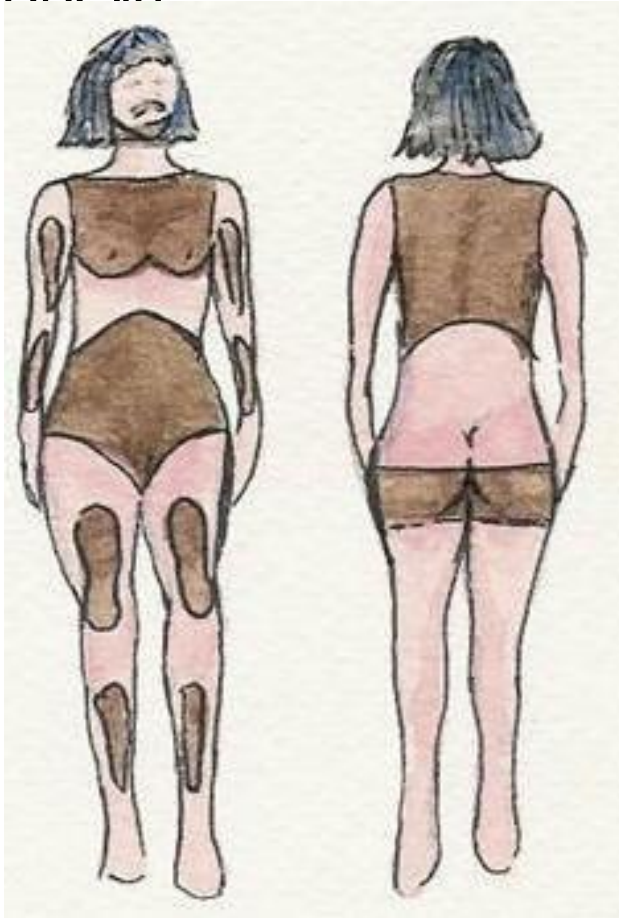


- **Нервная система** (от заторможенности и депрессии до эйфории и стероидных психозов);



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

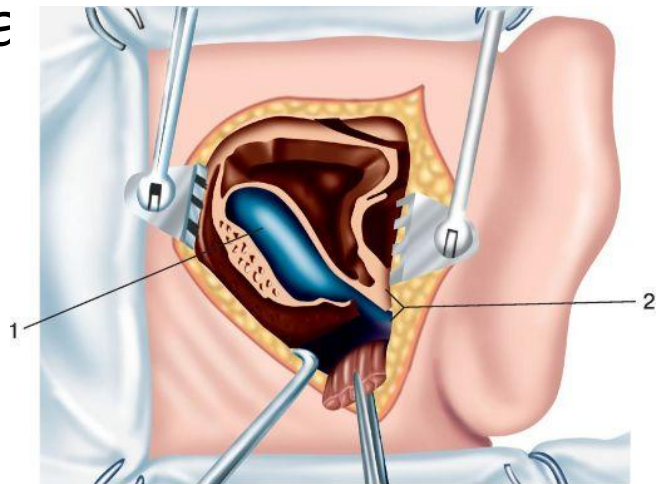
- **Половая система** (избыток андрогенов обуславливает развитие гирсутизма у женщин и аменореи)



Диагностика

- Определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой;
- Определение дневного ритма кортизола плазмы;
- Малая и большая дексаметазоновая пробы;
- Тест стимуляции кортикотропин-рилизинг-гормоном (100 мг 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  
или  
суточная экскреция свободного  
кортизола]; B --> C[Большая дексаметазоновая проба  
Определение циркадного ритма экскреции  
кортизола]; C --> D[Подтверждение синдрома  
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 ¹³¹I-
холестерином*

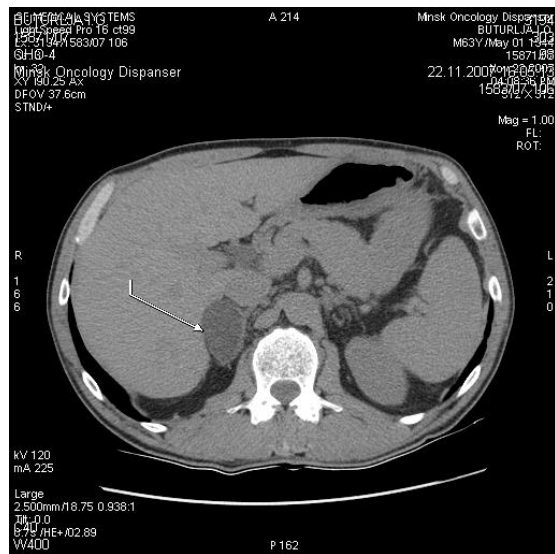
**Гипофизарный
источник**

**Эктопический
источник**

МРТ гипофиза

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

- МРТ гипофиза
- КТ/МРТ надпочечников



- Диагностика осложнений
 - Рентгенография позвоночника
 - Биохимическое исследование крови

Лечение

ингибиторы стероидогенеза
(хлодитан, аминоглютетимид)

Болезнь Кушинга

- Транссфеноидальное удаление кортикотропиномы гипофиза (при визуализации аденомы при МРТ)
- Протонотерапия (аденома гипофиза не визуализируется)



Транссфеноидальная 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 !