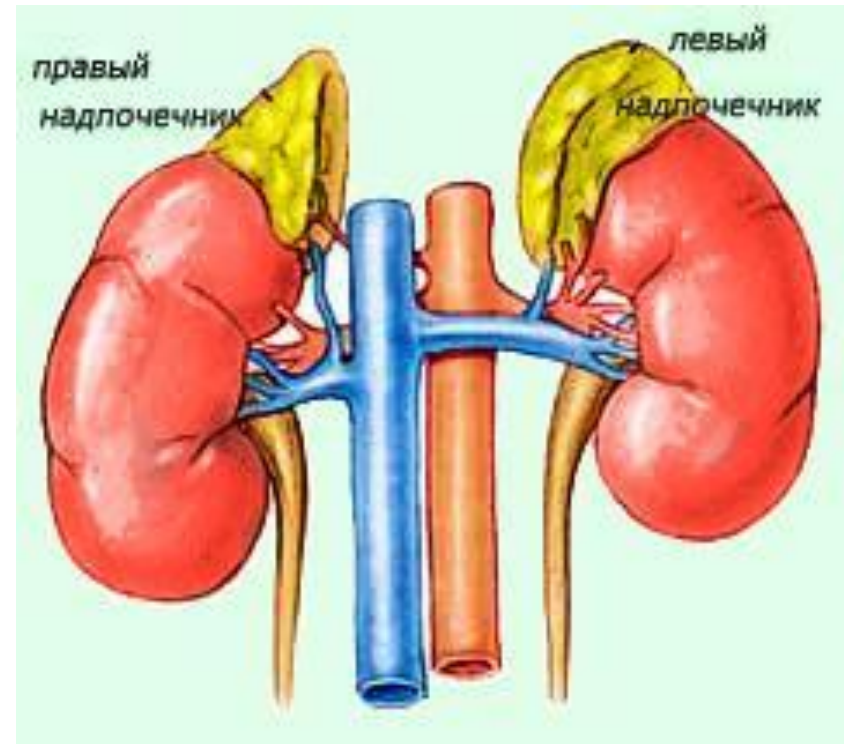
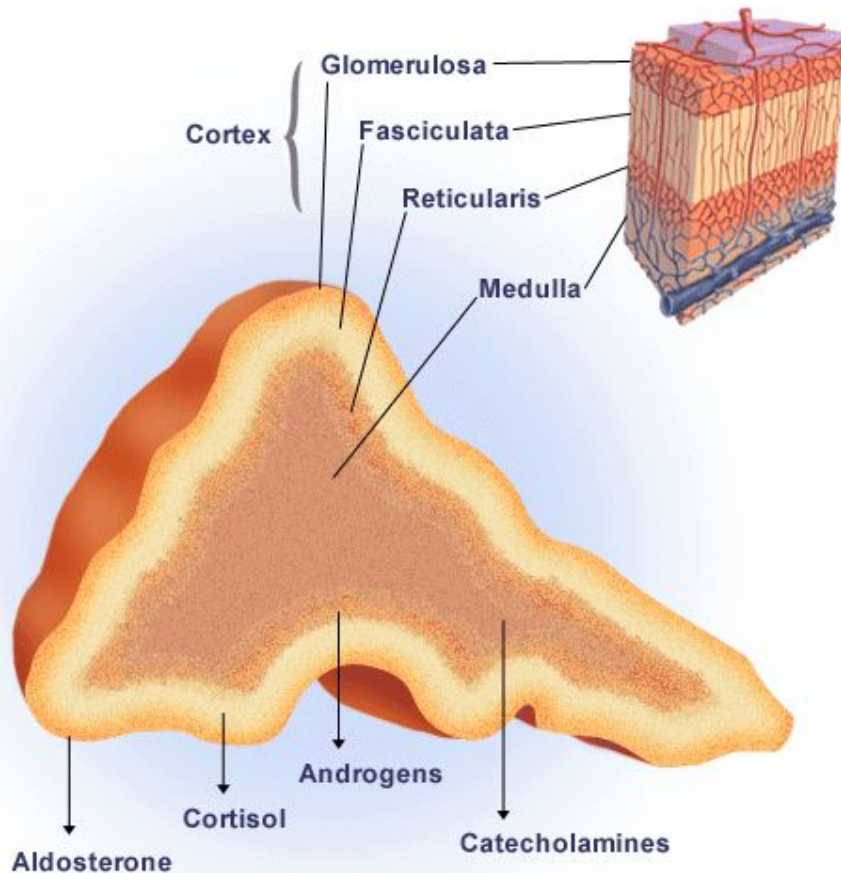
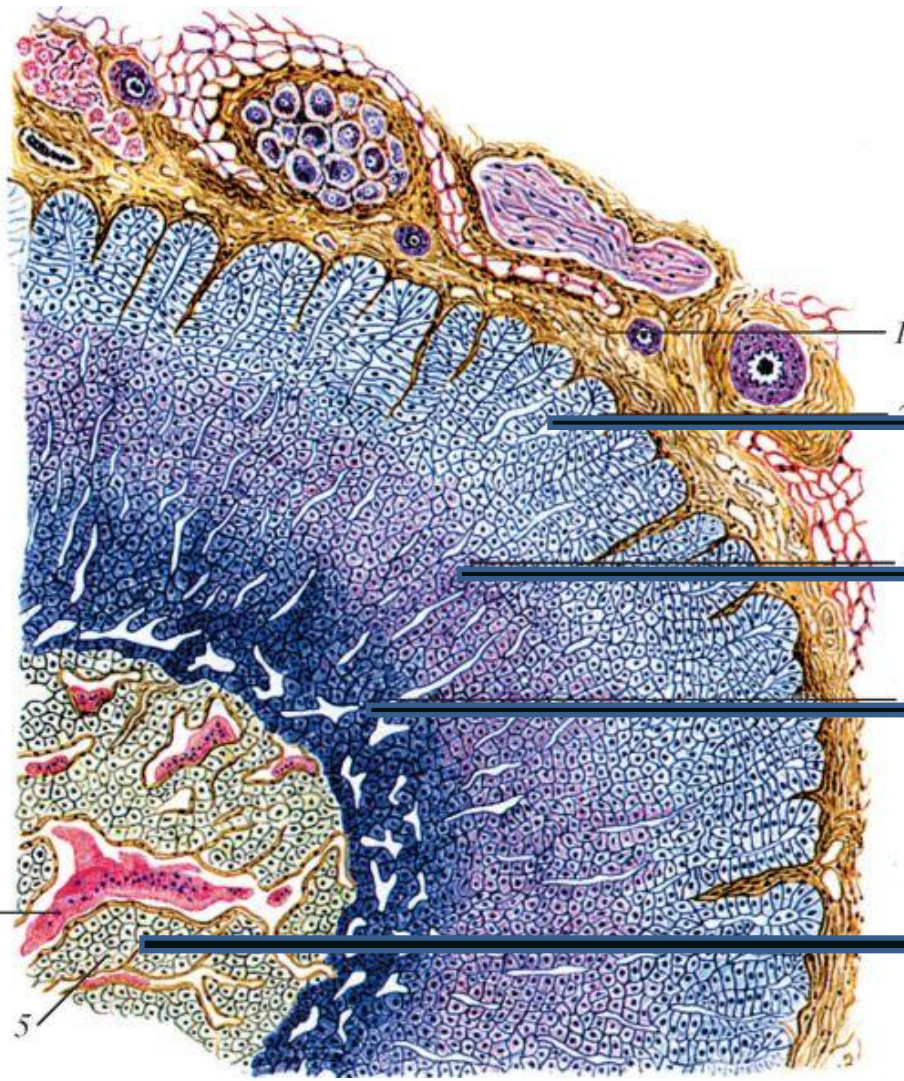


# Болезнь и синдром Иценко-Кушинга



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





**Минералокортикоиды -  
альдостерон**

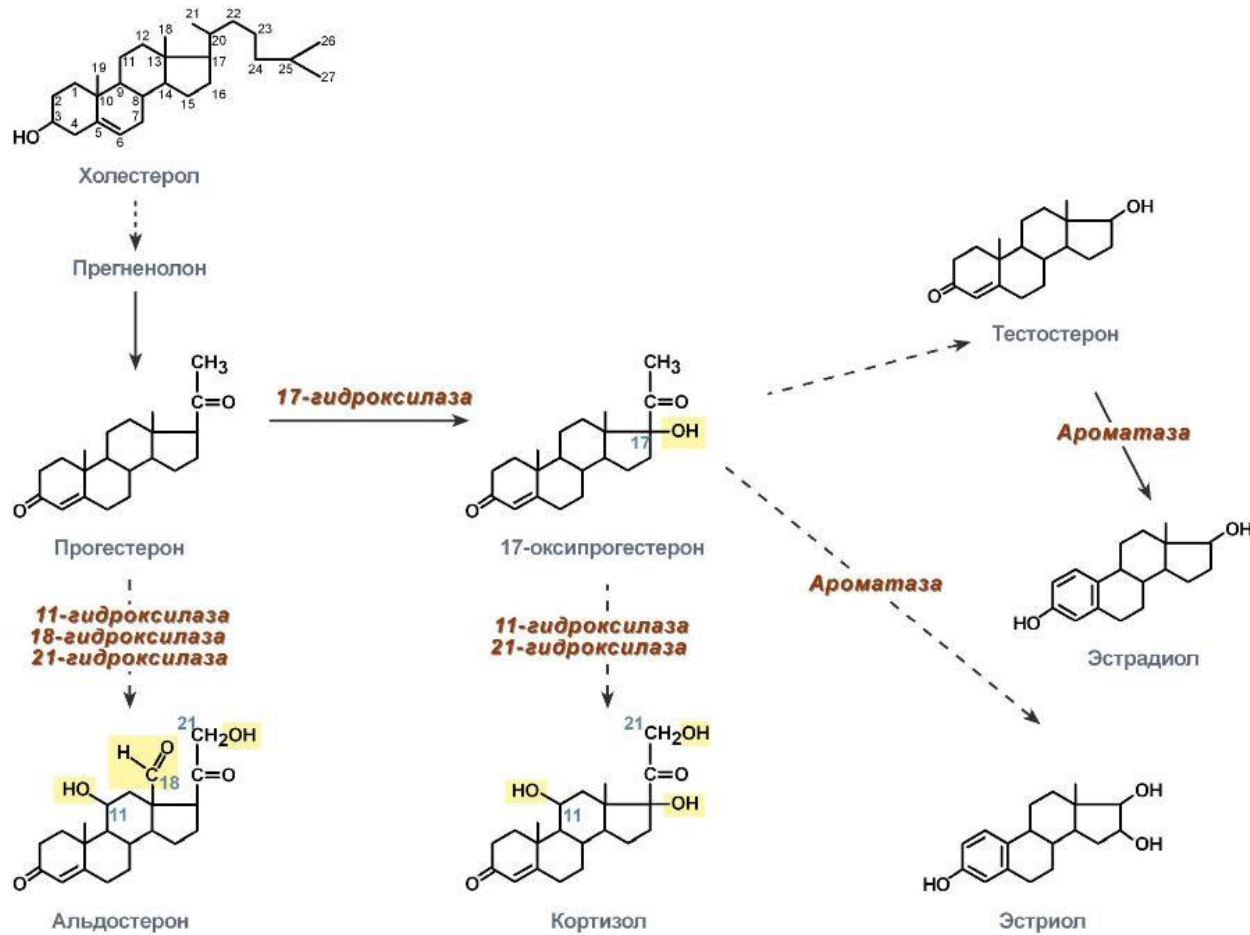
**Глюкокортикоиды -  
кортизол**

**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

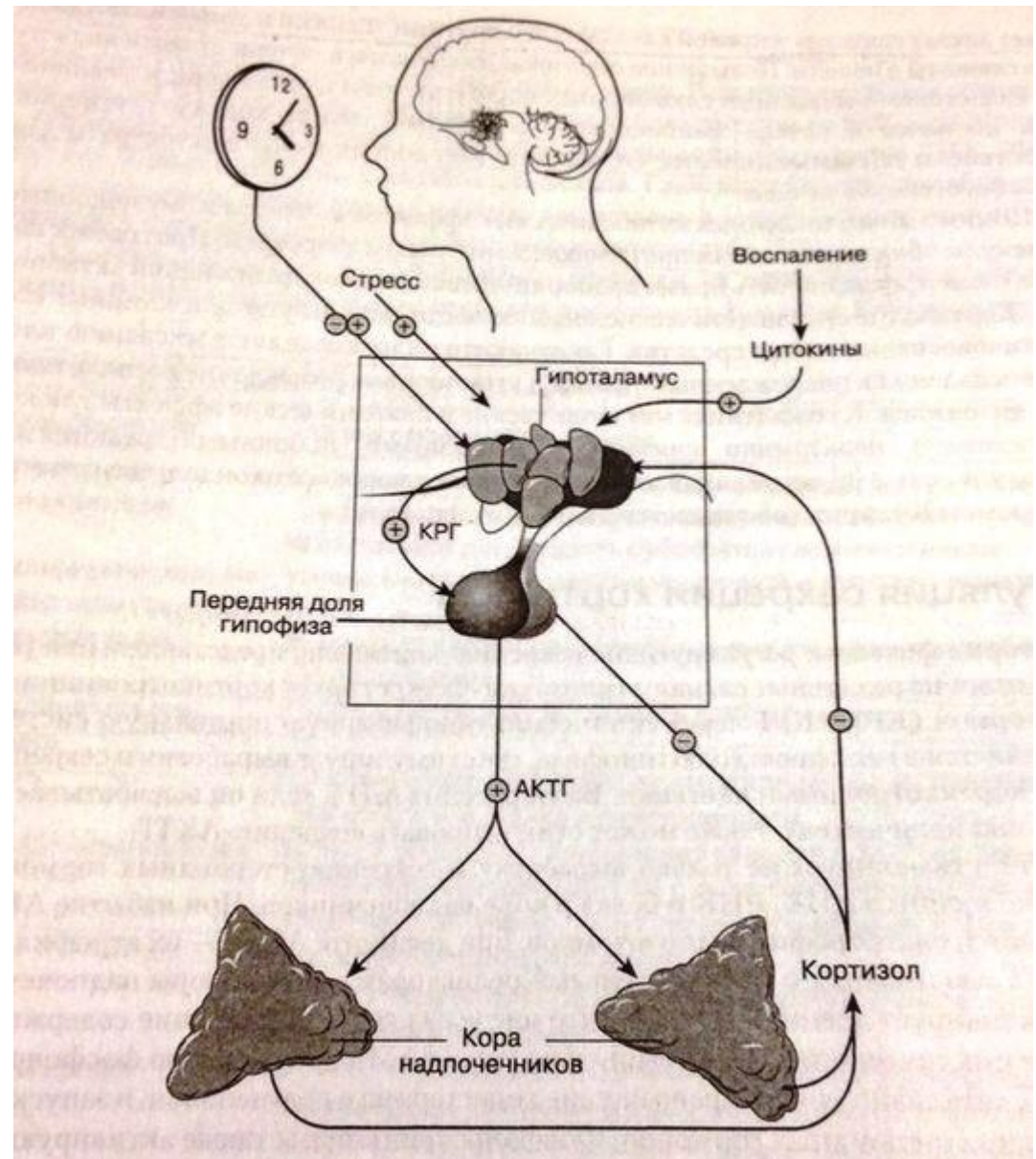
-  функцию мужских половых органов и развитие вторичных половых признаков

## Адреналин

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

## Кора надпочечника:

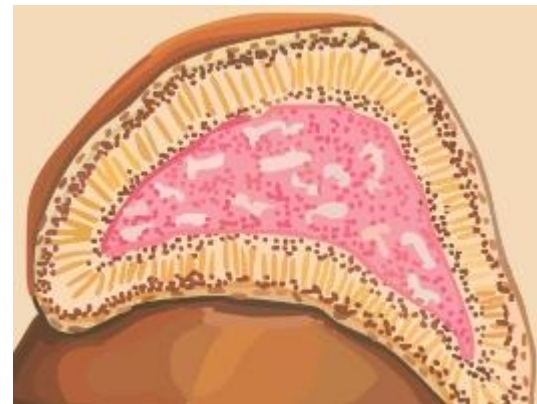
- АКТГ-независимая часть – клубочковая зона
- АКТГ-зависимая-пучковая и сетчатая зоны



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

АКТГ - зависимый	АКТГ –независимый	Экзогенный
<i>Болезнь Кушинга</i> – аденома гипофиза	Кортикостерома надпочечника	Прием препаратов ГКС
<i>Эктопированный АКТГ-синдром</i> – 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**

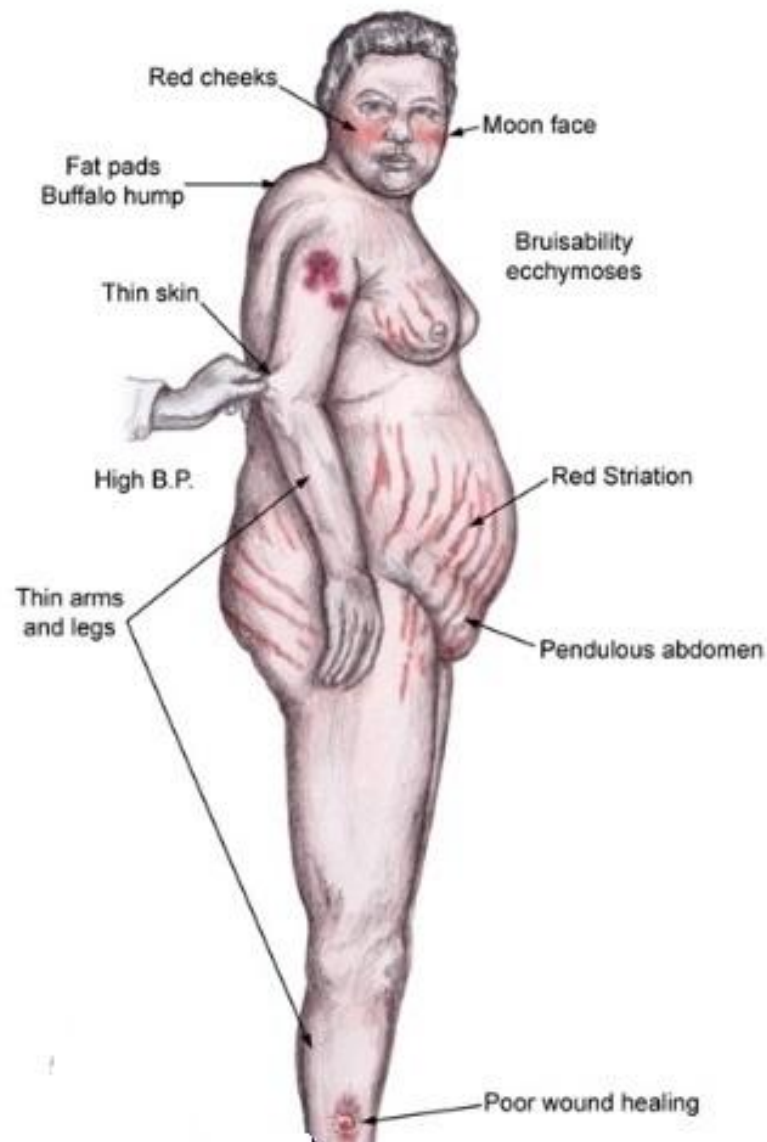
↑  
– глюконеогенеза и гликолиза – гипергликемия (стероидный диабет)

**Иммunosuppressивное действие** – склонность к инфекциям

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

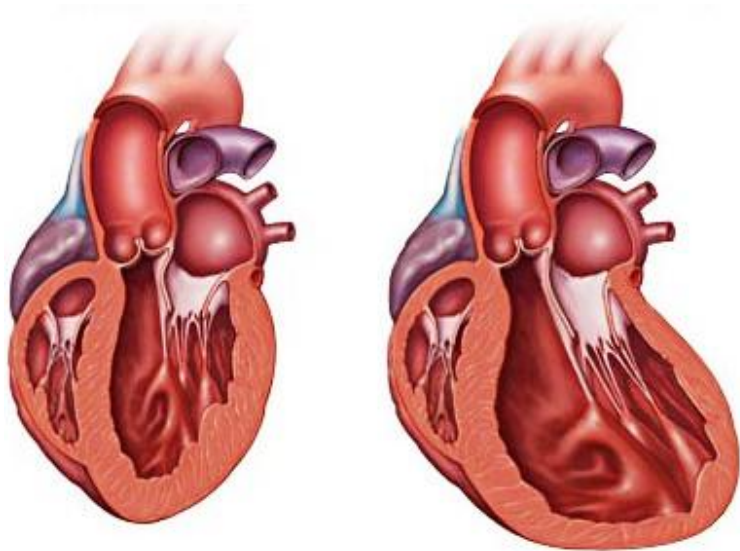
# Клинические проявления

- **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*



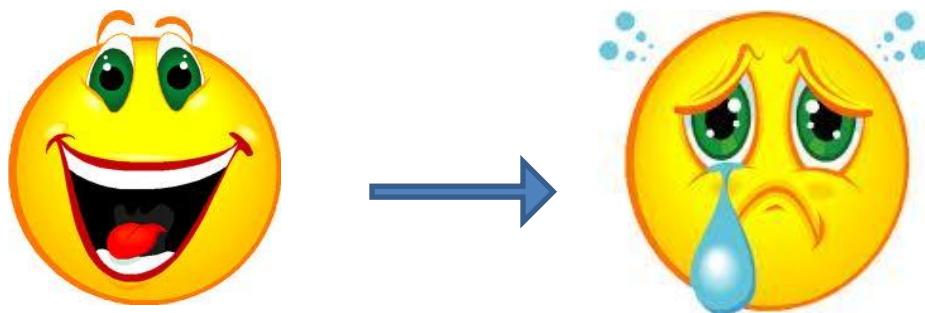


- **Остеопороз (90% пациентов);**
- **Кардиомиопатия (катаболические эффекты стероидов и артериальная гипертензия );**



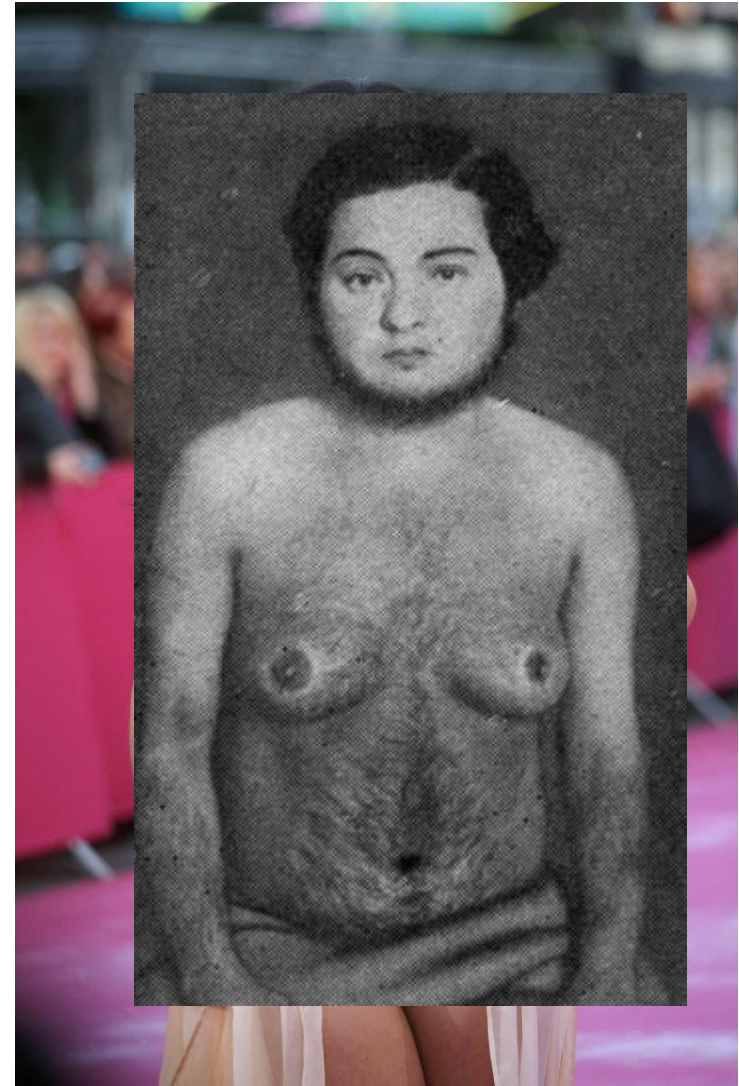
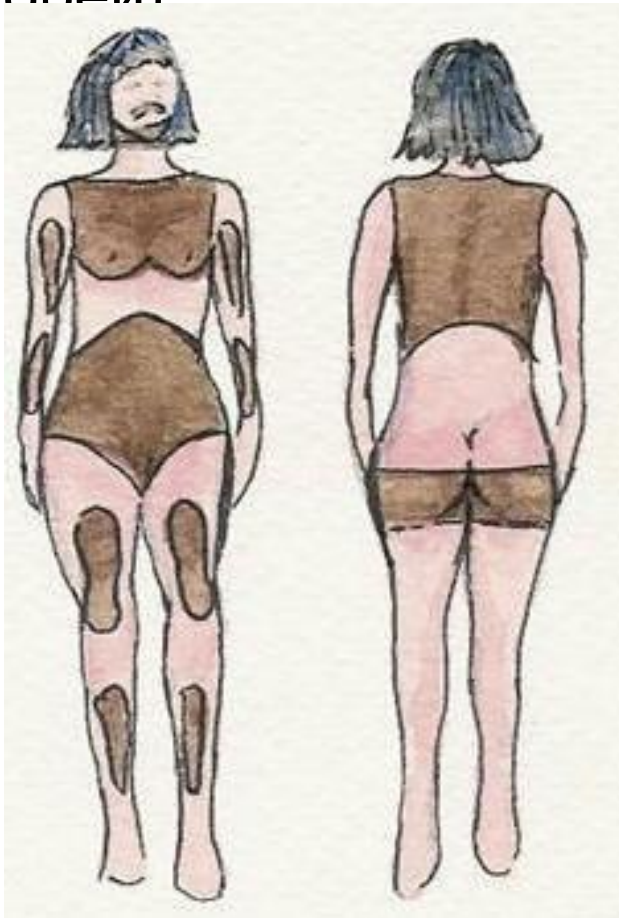


- **Нервная система** (от заторможенности и депрессии до эйфории и стероидных психозов);



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

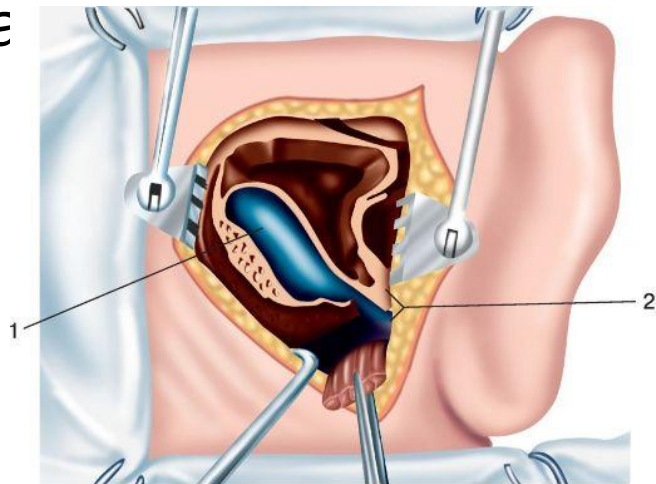
- **Половая система** (избыток андрогенов обуславливает развитие гирсутизма у женщин и аменореи)



# 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*



*гиперкортицизм*

 кортизола > чем в 2 раза  
изменяется

уровень кортизола не

# ***БОЛЬШАЯ ДЕКСАМЕТАЗОНОВАЯ ПРОБА***



*Болезнь Кушинга  
эктопированный*

*кортикостерома и*



*АКТГ-синдром*

кортизола >50%

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 <sup>131</sup>I-  
холестерином*

**Гипофизарный  
источник**

**Эктопический  
источник**

*МРТ гипофиза*

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

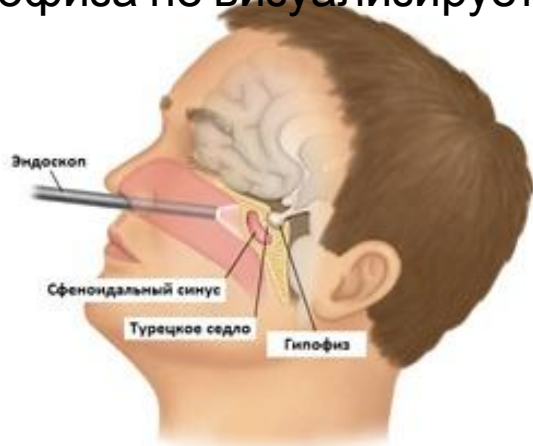


# Лечение

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 !***