

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ  
АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ  
МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.  
АСФЕНДИЯРОВА**

**СӨЖ**

**Тақырыбы: Кушинг синдромы және  
Иценко-Кушинг ауруы**

Орындаған: Абуова Жанбота

Қабылдаған:

Факультет: Терапия

Тобы: 712-2

# Кушинг синдромы

Кушинг синдромы немесе гиперкортицизм – кортикостероидтардың эндогенді гиперфункциясынан немесе оларды ұзақ уақыт экзогенді қабылдаудан туындаған клиникалық синдром. Алғаш рет эндогенді гиперкортицизмді 1912 ж Гарвей Кушинг суреттеген болатын.





## Кушинг синдромының этиологиясы

| Кушинг синдромы | Этиологиясы                         | Жалпы құрылымдағы үлесі |
|-----------------|-------------------------------------|-------------------------|
| АКТГ-тәуелді    | Гипофиз кортикотропиномасы (КА)     | 70%                     |
|                 | АКТГ-нің эктопиялық өнімі           | 10%                     |
|                 | КРГ-нің эктопиялық өнімі            | <1%                     |
| АКТГ-тәуелсіз   | БҮБ-нің кортикостеромасы            | 10%                     |
|                 | БҮБ-нің карциномасы                 | 8%                      |
|                 | БҮБ-нің нодулярлы гиперплазиясы     | 1%                      |
| Экзогенді       | Глюкокортикоидты дәрілерді қабылдау | ?                       |

## Кушинг синдромының патогенезі

Кортизолдың артық өндірілуі → кортизол ақуыздық құрылымдарға, тіндер матрицаларына катаболикалық әсер көрсетеді → оларда айқын дистрофиялық, атрофиялық өзгерістер дамиды.

Көмірсу алмасуының бұзылысы → Гипергликемия (бұлшықеттер мен бауырда гликолиздің және глюконеогенездің тұрақты ынталануымен түсіндіріледі.)

Май алмасудың бұзылысы → дененің бір бөлігінде май тіндері артық жиналса, екінші бөлігінде май тіндерінің атрофиясы анықталады.

Электролитті бұзылыстар → гипокалиемия, гипернатриемия → АГ, миопатияның ауырлауы, жүрек жеткіліксіздігі, аритмияларға әкелетін кардиомиопатиялар көрініс береді.



# Кушинг синдромының клиникалық көрінісі

- Науқастардың 90% семіздік дамиды. Кушингоидты семіру типі
- Бұлшықет атрофиясы иық белдеуі мен аяқта айқын дамиды. Бөксе мен сан бұлшықеттерінің атрофиясы анықталады. Науқаста отыру және тұру секілді қимылдар ауыр тиеді. Құрсак қуысы бұлшықеттерінің алдыңғы қабырғасы атрофияланады.
- Терісі жұқа, айқын қантамырлар суреті мрамор тәріздес түр береді.
- Остеопороз 90% науқастарда көрініс береді.
- КС кезінде кардиомиопатиялар аралас генезді.
- Жүйке жүйесі симптоматикасы науқастың тежелуі мен депрессиядан эйфория мен стероидты психоздарда дейін ауытқиды.
- Стероидты қант диабеті науқастардың 10-20% көрініс береді.
- Жыныс жүйесі. Бүйрек үсті безі андрогендерінің көп синтезделуі әйелдерде гирсутизмнің дамуына әкеледі.

# Синдром Кушинга





## Кушинг синдромының диагностикасы

- Кортизол мен АКТГ – ның базалды деңгейін анықтау
- Науқаста КС симптомдары мен көріністері анықталғанда, ең алдымен кіші дексаметазон сынағы көмегімен кортизолдың эндогенді гиперпродукциясын жоққа шығару қажет.
- Үлкен дексаметазон сынағы жүргізіледі.
- КА кезінде топикалық диагностика гипофиз аденомасын анықтау мақсатында МРТ орындалады.





## Клиническая картина синдрома Кушинга

- Лунообразное лицо
- Абдоминальное распределение жира
- Стрии (растяжки) на коже
- Тонкая кожа
- Бактериальные и грибковые инфекции кожи
- Мышечная слабость
- Стероидный психоз



Внешний вид больного с синдромом Кушинга



# КУШИНГ ауруы

Гипофизарлы АКТГ-тәуелді Кушинг синдромы дәстүрлі **Кушинг ауруы** терминімен белгілі. Кушинг ауруының патогенетикалық негізі кортикотропиноманың түзілуі немесе гипофиз кортикотрофтарының гиперплазиясы болып табылатын нейроэндокринді ауру және ол кортизолдың ингибирлеуші әсеріне гипоталамус-гипофиз жүйесінің сезімталдық шегінің жоғарлауымен ұштасады, нәтижесінде АКТГ секрециясының тәуліктік динамикасы бұзылып, бүйрек үсті безі қыртысының екі жақты гиперплазиясы дамиды. Сонымен кортизолдың шамадан тыс артық өндірілуіне қарамастан, қалыпты жағдайдағыдай АКТГ өндірілуін тежей алмайды. Осылайша, **кортизол секрециясының теріс кері байланыс механизмі** бұзылады. Кушинг ауруының морфологиялық субстраты – моноклоналді ісік гипофиз аденомасы болып табылады. Кушинг ауруы кезінде эктопирленген АКТГ-синдромынан айырмашылығы, гипофиз аденомасымен АКТГ өндірілуі толық автономды болмайды.

| Показатели                    | Болезнь Иценко—Кушинга                             | Синдром Иценко—Кушинга  | Юношеский диспитуитаризм | Гипоталамический синдром |
|-------------------------------|--|---|--------------------------|--------------------------|
| Скорость секреции кортизола   | ↑  | ↑   | Н↑                       | Н↑                       |
| Содержание в моче:            |  |   |                          |                          |
| 17-ОКС                        | ↑  | ↑   | Н↑                       | Н                        |
| 17-КС                         | Н↑   | ↑Н  | ↑Н                       | Н                        |
| Содержание в крови кортизола: |  |   |                          |                          |
| утром                         | ↑Н   | ↑   | Н↑                       | Н↑                       |
| ночью                         | ↑  | ↑   | Н↑                       | Н                        |
| АКТГ:                         |  |   |                          |                          |
| утром                         | ↑Н   | Н↓  | Н↑                       | Н                        |
| ночью                         | ↑  | Н↓  | Н↑                       | Н                        |
| Пробы с дексаметазоном:       |  |   |                          |                          |
| малая, 2 мг за 2 сут          | —  | —   | +                        | +                        |
| большая, 8 мг за 2 сут        | ±  | —   | +                        | +                        |
| Проба с АКТГ                  | +  | —   | +                        | +                        |
| Сканирование надпочечников    | Повышенное накопление изотопа в двух надпочечниках | Повышенное накопление изотопа в надпочечнике, поражённом аденомой | =                        | =                        |

Примечание. Н — норма; (↑) — повышение; (↓) — понижение; (+) — положительная; (—) — отрицательная; (±) — сомнительная; (=) — нет накопления изотопа.



## Кушинг синдромы мен Кушинг ауруының негізгі айырмашылығы

| Критерий                              | Болезнь Иценко-Кушинга   | Другие причины гиперкортицизма (синдром Кушинга)   |
|---------------------------------------|--|--|
| <b>Уровень АКТГ в крови</b>           | Повышен из-за патологических изменений в гипофизе.   | Нормальный или пониженный ( <i>так как механизм обратной связи может действовать</i> ).  |
| <b>Инструментальные исследования</b>  | Магнитно-резонансная томография (МРТ) часто выявляет опухоли или гиперплазию ( <i>разрастание клеток</i> ) гипофиза. | Компьютерная томография (КТ), МРТ и рентгенография выявляют гиперплазию или опухоль надпочечников, но в гипофизе изменений нет.                          |
| <b>Большая дексаметазоновая проба</b> | Уровень кортикостероидов после введения дексаметазона снижается более чем вдвое, по сравнению с исходным.            | Введение дексаметазона не вызывает выраженного снижения уровня кортикостероидов.   |
| <b>Влияние других факторов</b>        | Не удается выявить влияние других факторов ( <i>помимо АКТГ</i> ) на надпочечники.                                   | В результате тщательного исследования обнаруживают другие опухоли ( <i>вызвавшие паранеопластический синдром</i> ) либо еще какие-либо причины синдрома. |

## ЕМІ

- ❖ Стероидогенез ингибиторлары – хлодитан, аминоглютетимид – диагноз қойылғаннан кейін эндогенді гиперкортицизммен сырқаттанған науқастардың басым көпшілігіне тағайындалады.
- ❖ Гипофиздегі кортикотропиноманы трансфеноидальды алып тастау Кушинг ауруы кезінде МРТ көмегімен аденома анық визуализацияланғанда орындалады.
- ❖ Протондық терапия гипофиз аденомасы визуализацияланбағанда Кушинг ауруымен сырқаттанған науқастардың барлығында дерлік гипофиз аймағына жасалады.
- ❖ Адреналэктомия бүйрек үсті безінің кортикостеромасын емдейтін басты әдіс.
- ❖ Симптоматикалық дәрілер – гипотензивті дәрілер, калий, қант деңгейін төмендететін дәрілер. Остеопорозды емдеуге берілетін дәрілер.



## Пайдаланған әдебиеттер

<http://medportal.ru/enc/endocrinology/gipofiz/6/>

Дедов И.И, Мельниченко, Фадеев «Эндокринология» оқулығы 169-178 беттер

Синдром Иценко-Кушинга: Монография /  
Под ред. В. Г. Баранова, А. И. Нечая. — М.:  
Медицина, 1988. — 224 с. (в пер.)