





это одна из форм метаболический  
миопатии, возникающая в  
результате терапии ГКС, или  
наличии эндокринной патологии

# Историческая справка



Харви Кушинг



Филип Хенч

# Актуальность проблемы

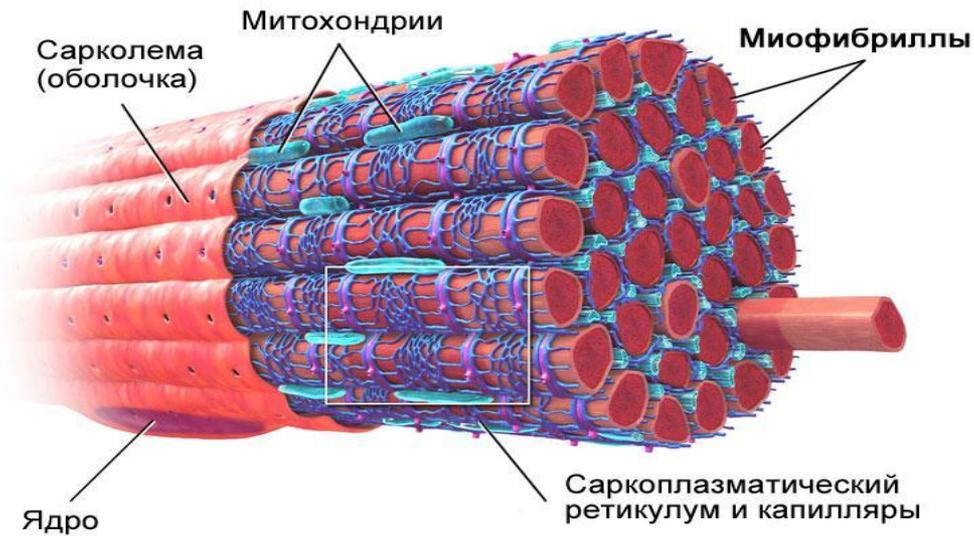
1. ГК , являются препаратами выбора при большом количестве заболеваний
2. Слабая осведомленность врачей о миопатических эффектах ГК
3. Миопатия, как усугубляющий фактор при БА.

# Эпидемиология

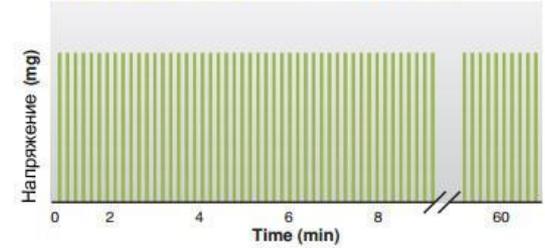
- **Систематических исследований нет.**
- **60 % с синдромом Кушинга имеется миопатия**
- **Женщины более подвержены развитию данной миопатии**
- **жалобы на регулярное ощущение слабости в ногах высказывают 65% пациентов, употребляющих кортикостероиды более 1 года**
- **эпизоды дисфонии отмечают до 70% пациентов с бронхиальной астмой, длительно получающих ингаляторные кортикостероиды.**

# Патогенез

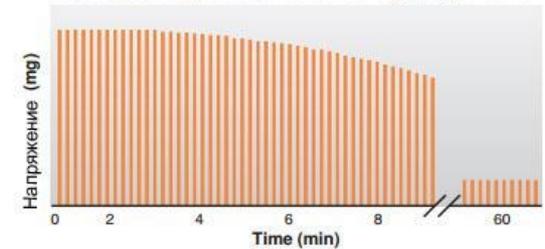
## Мышечное волокно



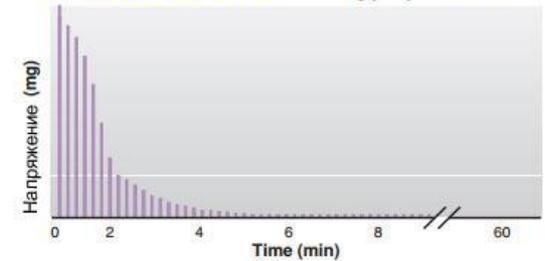
### Волокна I типа Slow-oxidative fibers



### Волокна IIa типа Fast-oxidative-glycolytic fibers



### Волокна IIb типа Fast-glycolytic fibers



# МИОПАТИЯ

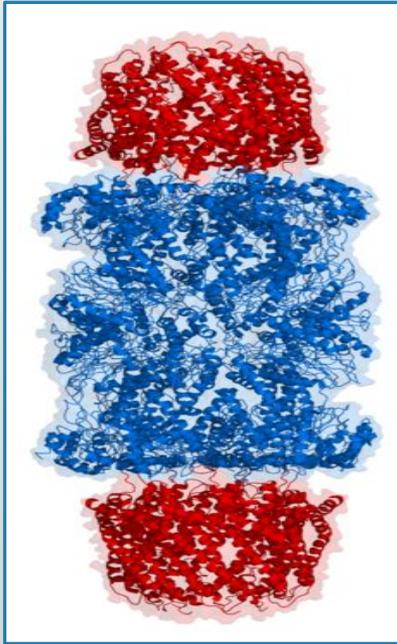
```
graph BT; A[Активация мышечного протеолиза] --> B(МИОПАТИЯ); C[Ингибирование синтеза белка] --> B; D[Другие механизмы мышечной атрофии] --> B;
```

Активация  
мышечного  
протеолиза

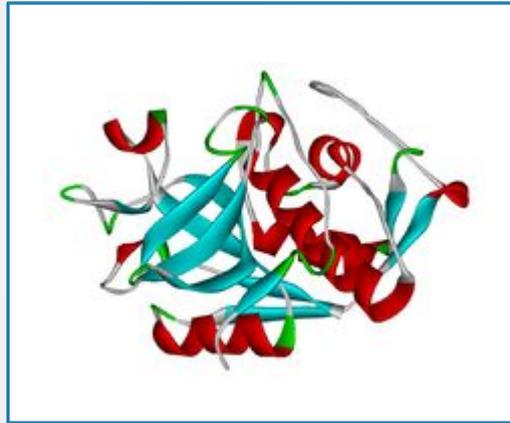
Ингибирование  
синтеза белка

Другие  
механизмы  
мышечной  
атрофии

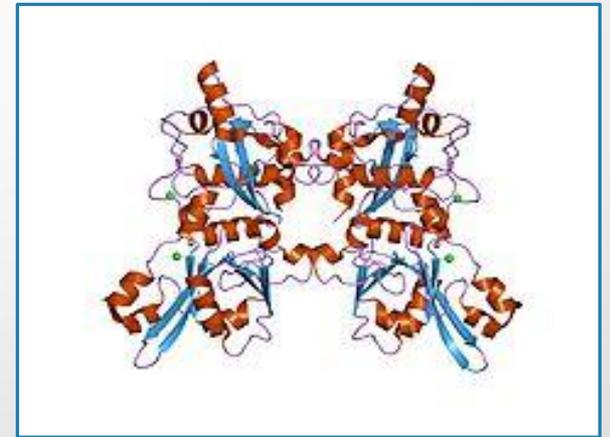
## Мышечный протеолиз



1. ubiquitin-proteasome system (UPS)



2. Катепсины



3. Кальпаин - член широкого семейства цитозольных  $\text{Ca}^{2+}$ -активируемых

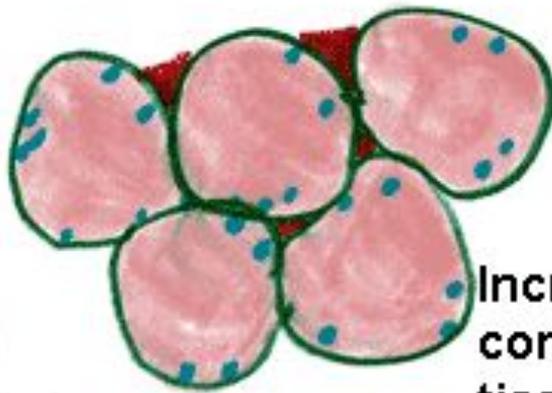
## Ингибирование синтеза белка

1. Транспорт АК  в клетку
2. Анаболический эффекты инсулина, ИФР-1  на клетку
3. Регулирующие действие миогенина  рост мышечных волокон

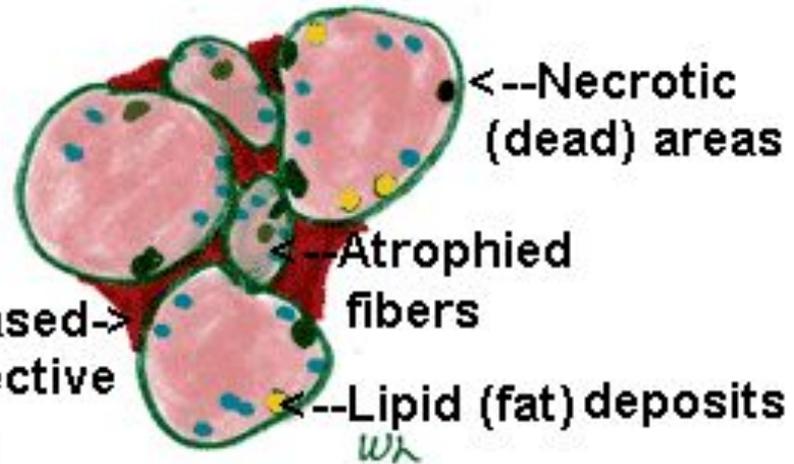
 ингиб.эффект  
ГКС



Normal muscle fibers



Myopathic muscle fibers



Increased →  
connective  
tissue

# Стероидная миопатия

```
graph TD; A[Стероидная миопатия] --> B[• острая форма]; A --> C[• хроническая форма];
```

- острая форма

- хроническая форма

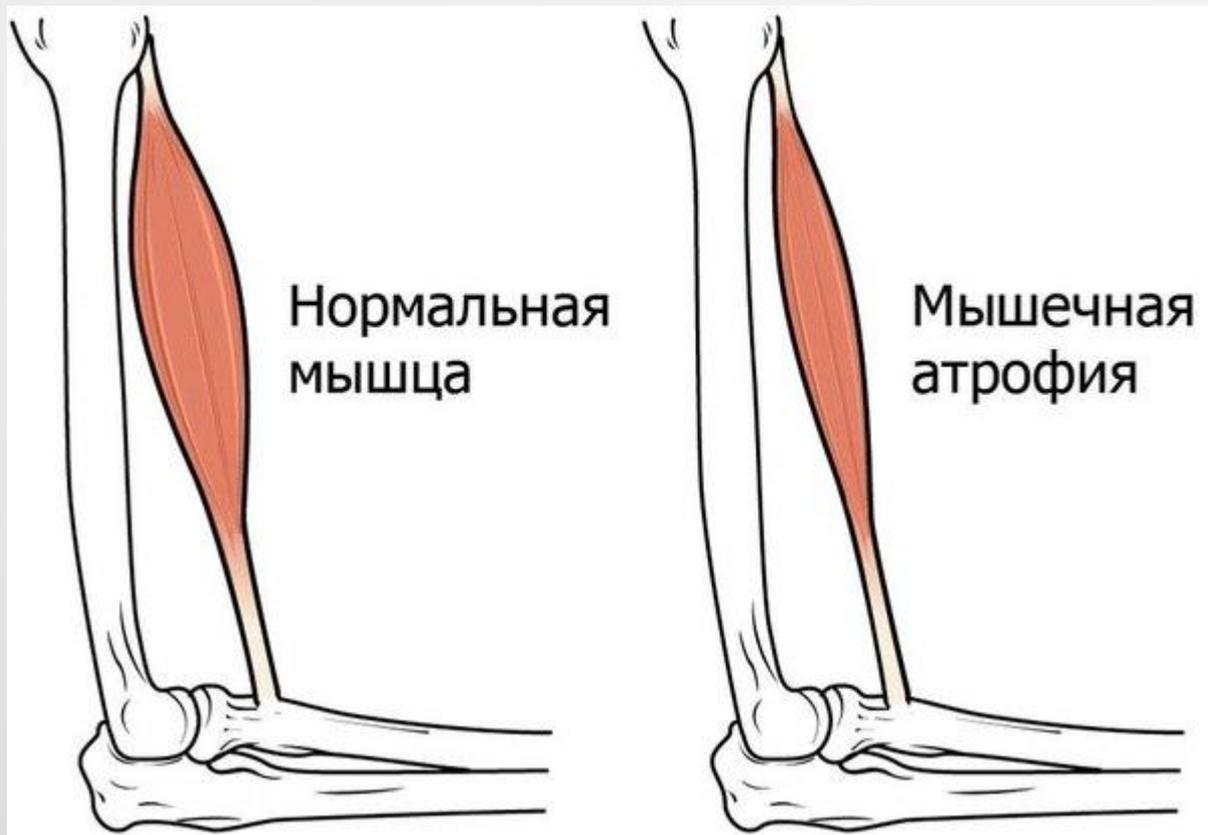
# Клинические проявления



Слабость и атрофия мышц тазового, плечевого пояса и проксимальных отделов конечностей, особенно нижних



Возможно наличие миалгии, носит рассеянный характер



- Мышечная масса обычно сохранена, однако встречается и атрофия



- Миотатические рефлексy сохранены



- Чувствительность сохранена

# Диагностический подход

- Анамнестические данные
- Измерение уровня креатинина, креатининкиназы
- Биопсия мышцы
- ЭМГ

# Дифф.диагностика

- Миастения
- Диабетическая нейропатия
- Болезни двигательного нейрона
- Полинейропатия критических состояний
- Миастенический синдром Ламберта-Итона
- Другие токсические миопатии

# Факторы риска

- Длительность приема и высокие дозы ГК
- Регулярность приема
- Ингаляционные и системные ГК
- Пожилой возраст
- Масса тела
- Миорелаксанты
- Дыхательная недостаточность

# Лечение и профилактика

- Снижение дозы или отмена ГКС  
(замена на нефторированные, альтернирующий режим)
- Регулярная физическая активность
- Витамин D
- Аминокислоты
- Стимуляция продукции факторов роста
- Ингибирование продукции миостатина
- Назначение андрогенов

День	Преднизолон (мг)	День	Преднизолон (мг)
1	60	6	20
2	40	7	90
3	70	8	10
4	30	9	95
5	80	10	5
Далее уменьшить до:			
11	90	21	85
12	5	22	5
13	90	23	80
14	5	24	5
15	90	25	80
16	5	26	5
17	85	27	80
18	5	28	5
19	85	29	80
20	5	30	0



СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!