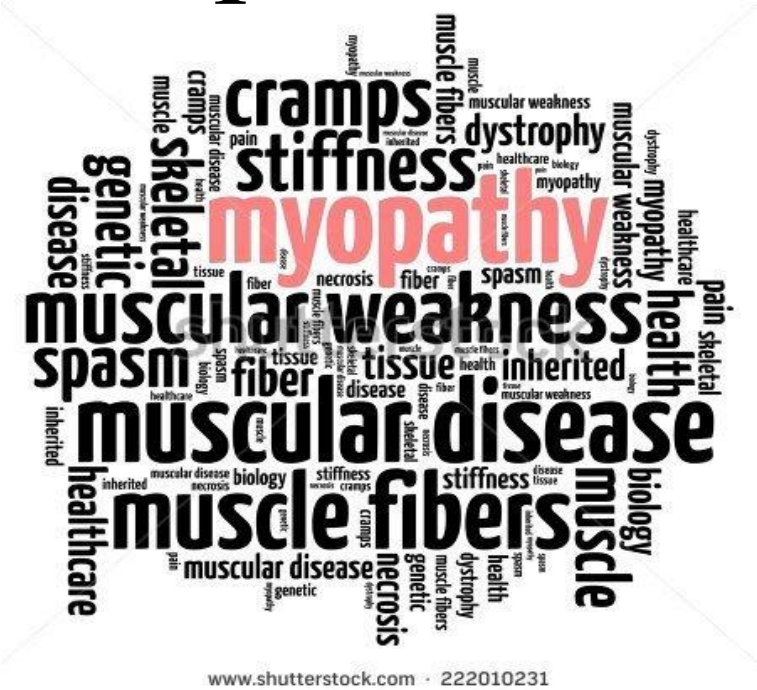
Стероидная миопатия



докладчик: Зиров К.Ю

4 курс 17 группа педиатрический факультет

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

Историческая справка

Харви Кушинг

Филип Хенч

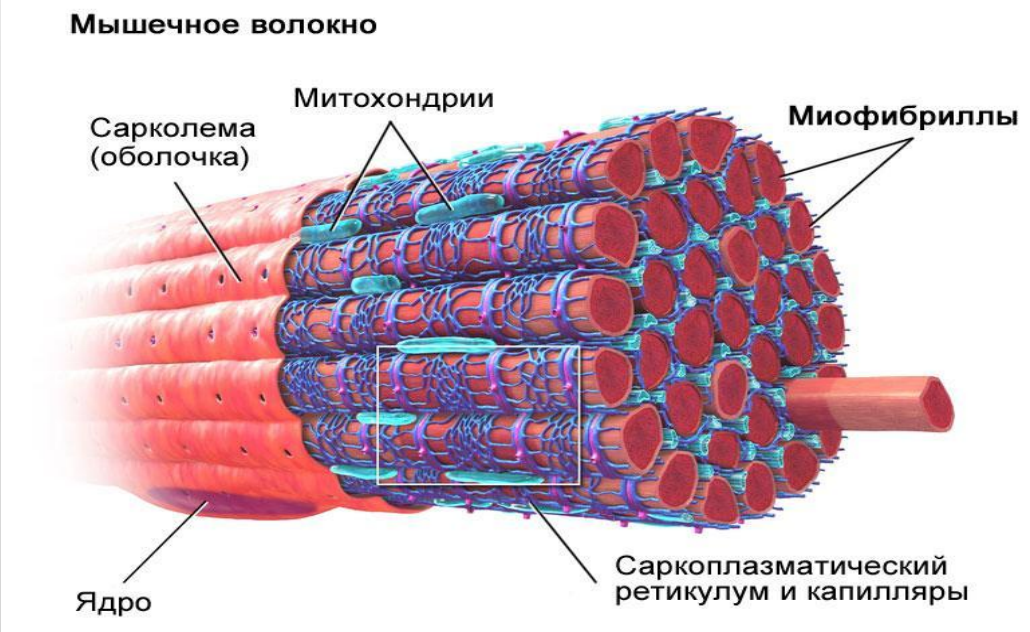
Актуальность проблемы

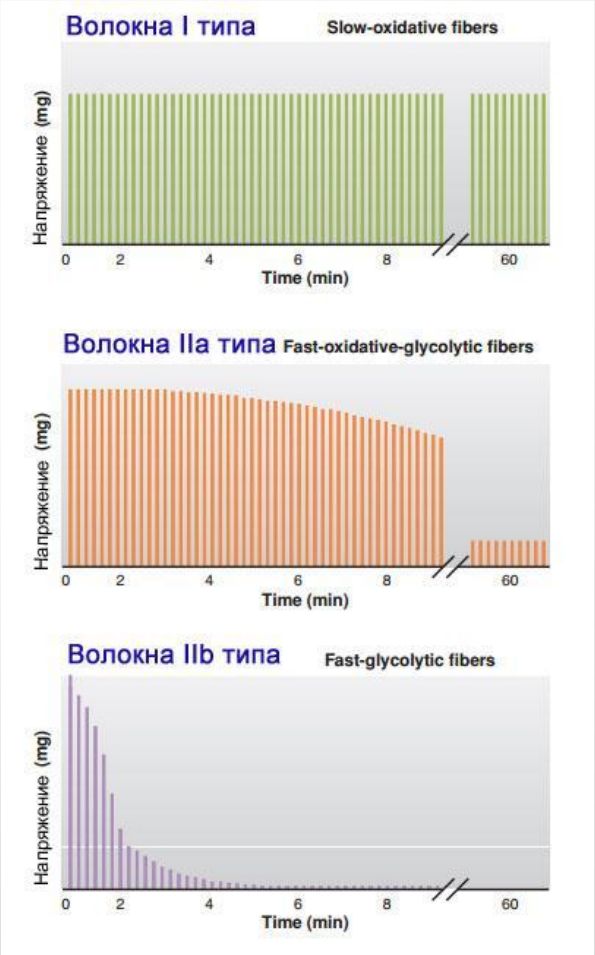
1. ГК , являются препаратами выбора при большом количестве заболеваний
2. Слабая осведомленность врачей о миопатических эффектах ГК
3. Миопатия, как усугубляющий фактор при БА.

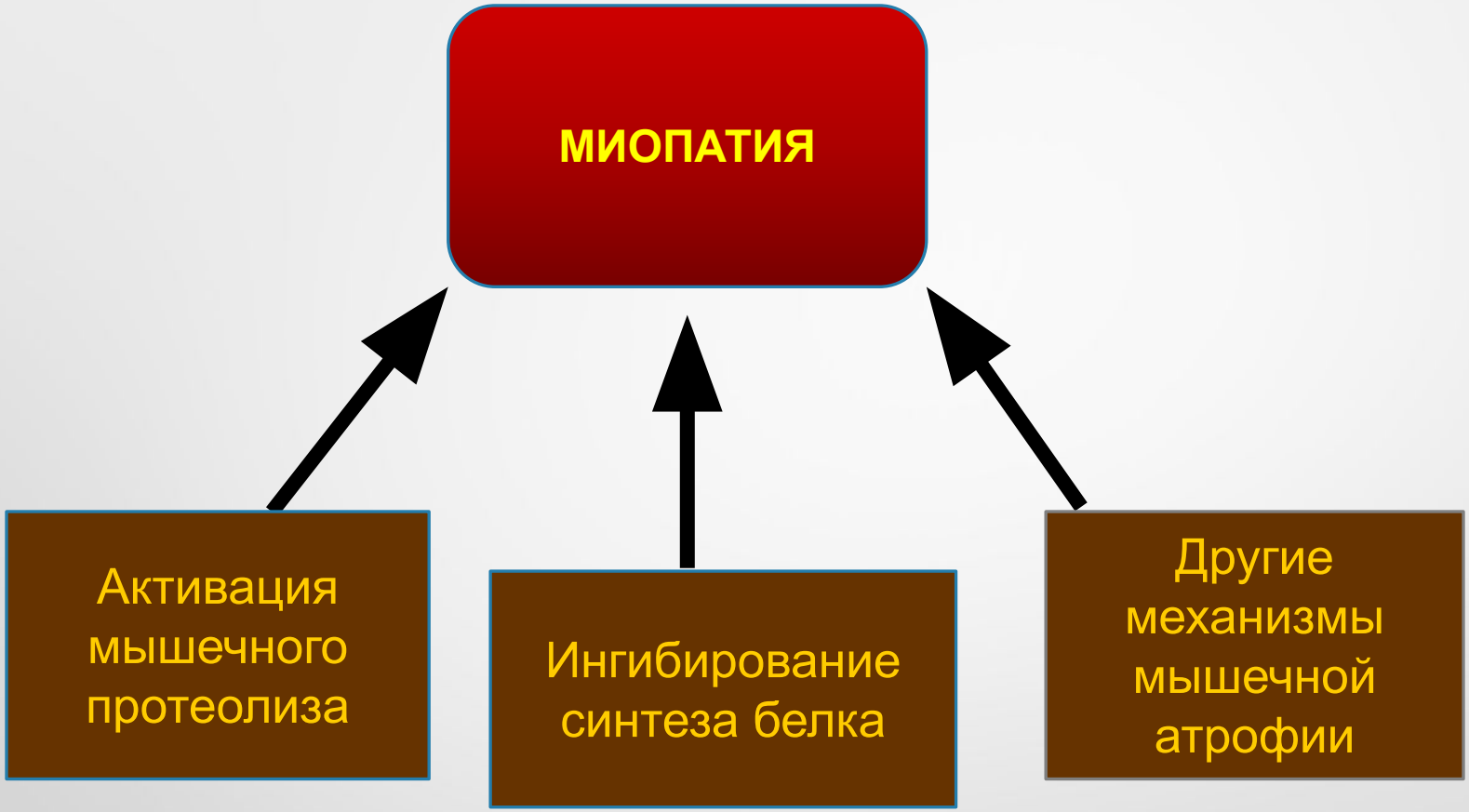
Эпидемиология

- **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.**

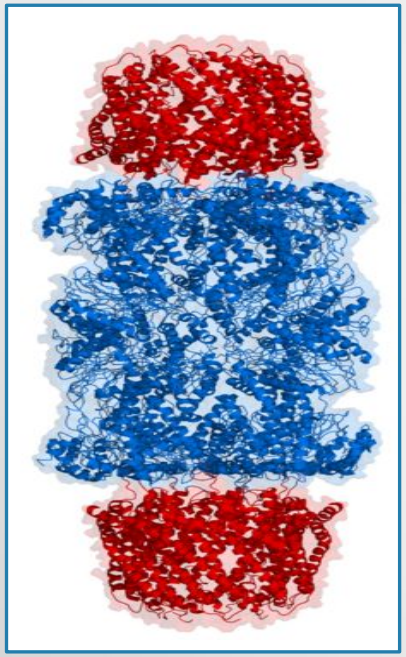
Патогенез


Мышечное волокно
Митохондрии
Сарколема
(оболочка)
Миофибриллы
Ядро
Саркоплазматический
ретикулум и капилляры

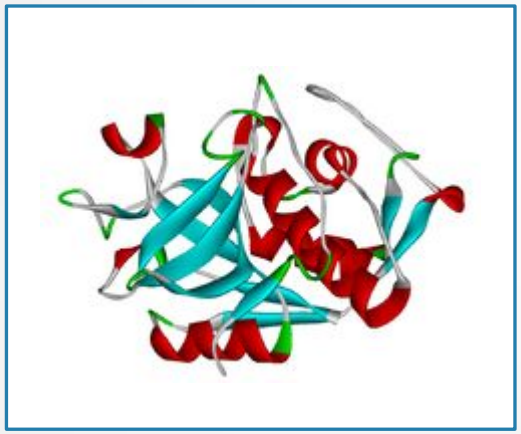

Волокна I типа
Slow-oxidative fibers
Напряжение (mg)
0
2
4
6
8
60
Time (min)
Волокна IIa типа
Fast-oxidative-glycolytic fibers
Напряжение (mg)
0
2
4
6
8
60
Time (min)
Волокна IIb типа
Fast-glycolytic fibers
Напряжение (mg)
0
2
4
6
8
60
Time (min)


МИОПАТИЯ
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 Ca2+-активируемых

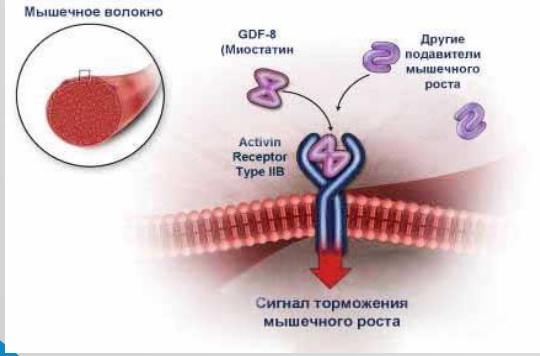
Ингибирование синтеза белка

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

✚ ингиб.эффект ГКС

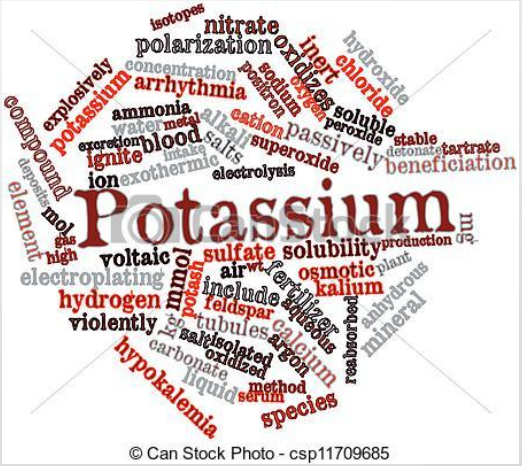
Другие механизмы мышечной атрофии

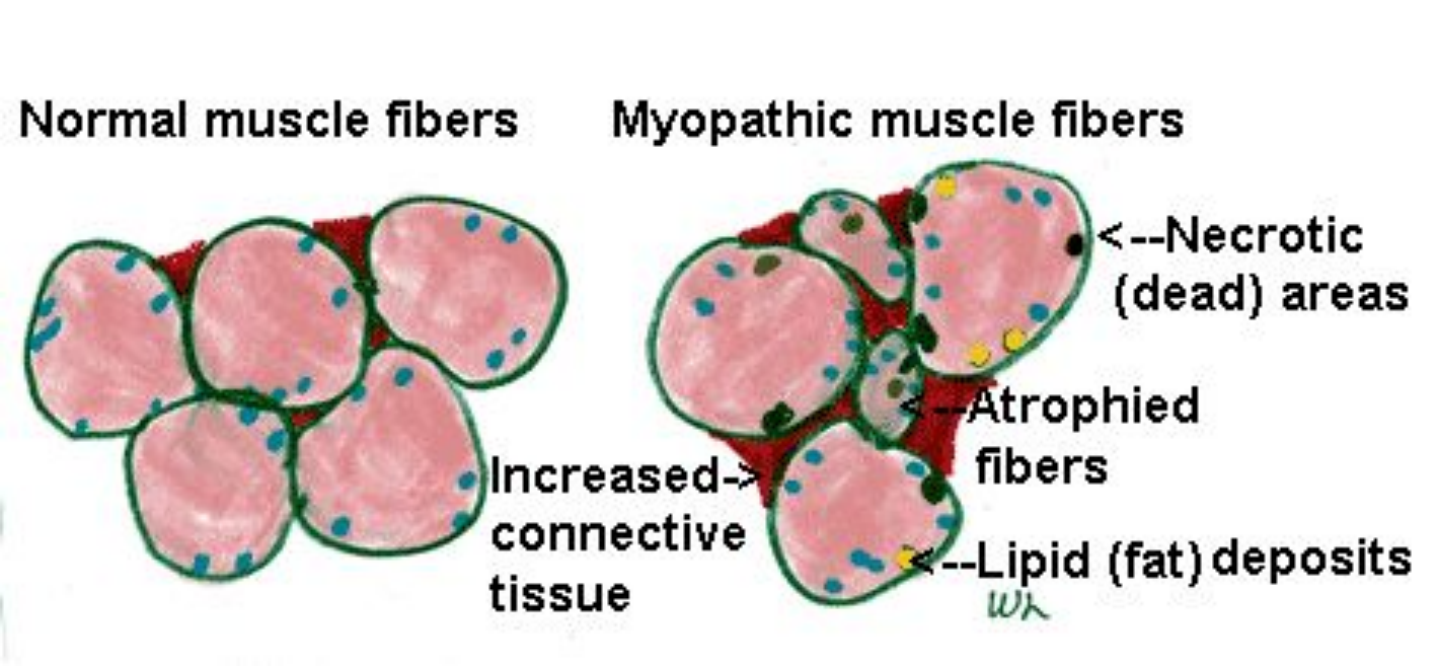
Стимуляция выработки миостатина



Митохондриальная дисфункция

Снижения уровня калия и фосфатов




Normal muscle fibers
Myopathic muscle fibers
<--Necrotic (dead) areas
<--Atrophied fibers
Increased-> connective tissue
<--Lipid (fat) deposits

Стероидная миопатия

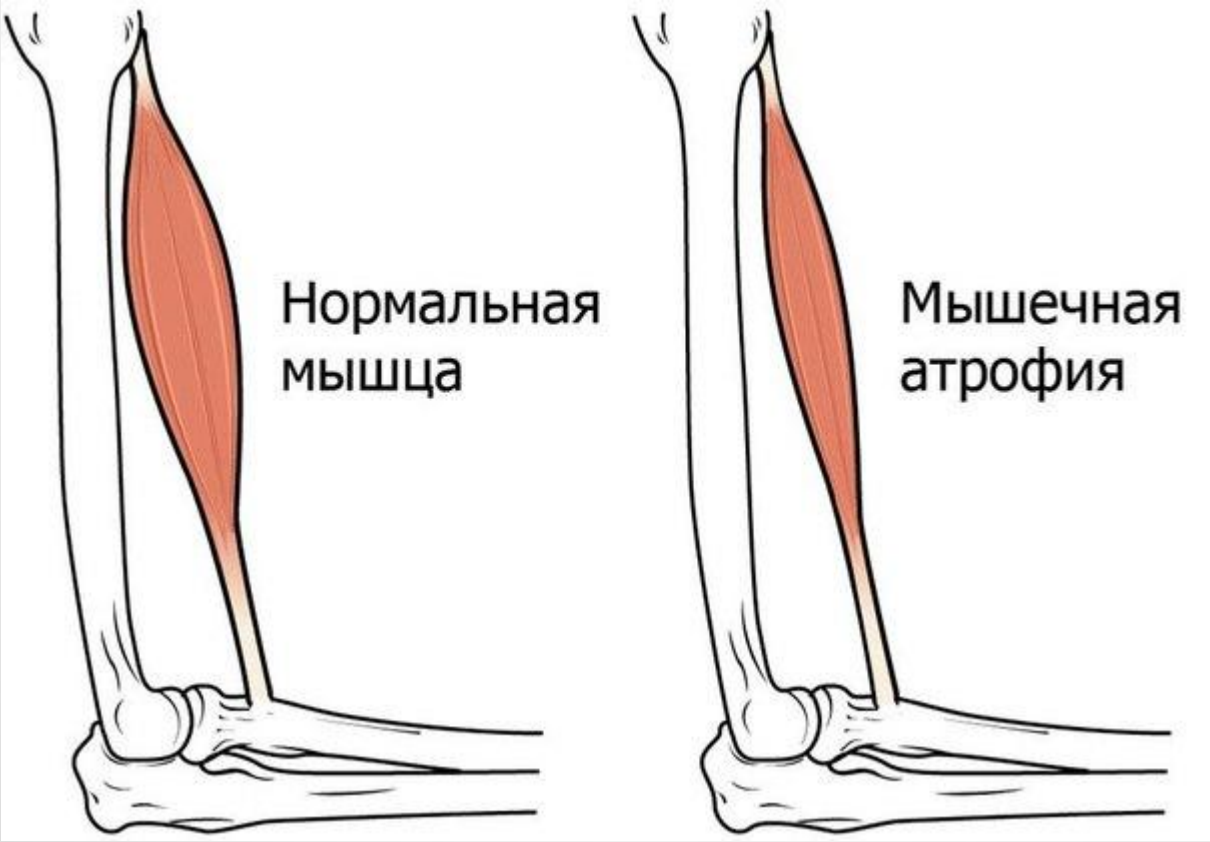
- острая форма

- 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 рефлексы 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!