



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

Историческая справка



Харви Кушинг



Филип Хенч

Актуальность проблемы

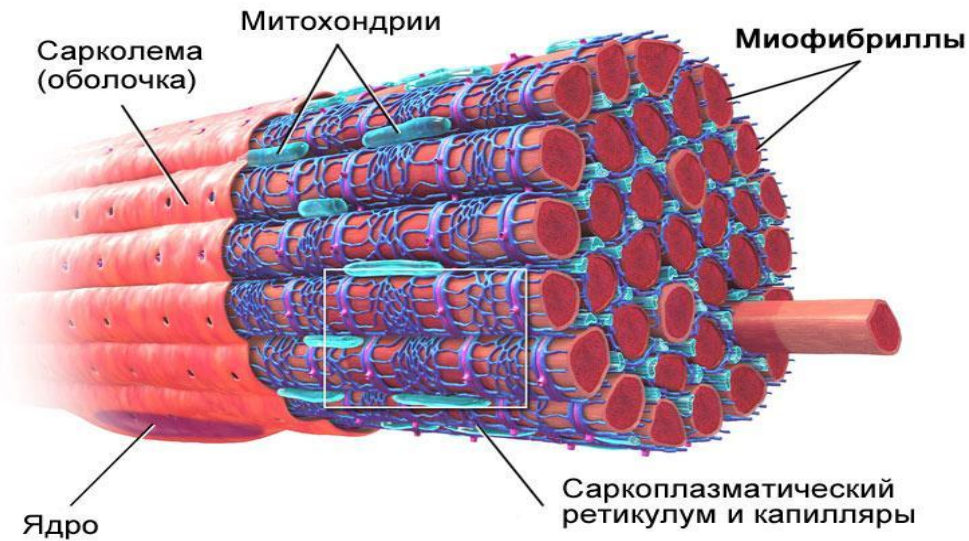
1. ГК , являются препаратами выбора при большом количестве заболеваний
2. Слабая осведомленность врачей о миопатических эффектах ГК
3. Миопатия, как усугубляющий фактор при БА.

Эпидемиология

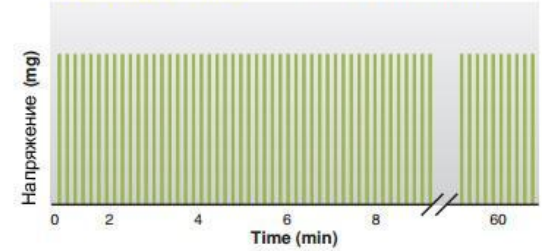
- **Систематических исследований нет.**
- **60 % с синдромом Кушинга имеется миопатия**
- **Женщины более подвержены развитию данной миопатии**
- **жалобы на регулярное ощущение слабости в ногах высказывают 65% пациентов, употребляющих кортикостероиды более 1 года**
- **эпизоды дисфонии отмечают до 70%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

Патогенез

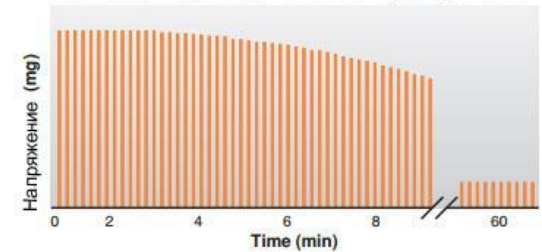
Мышечное волокно



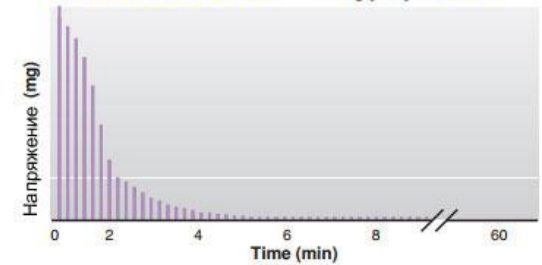
Волокна I типа Slow-oxidative fibers



Волокна IIa типа Fast-oxidative-glycolytic fibers



Волокна IIb типа Fast-glycolytic fibers



МИОПАТИЯ

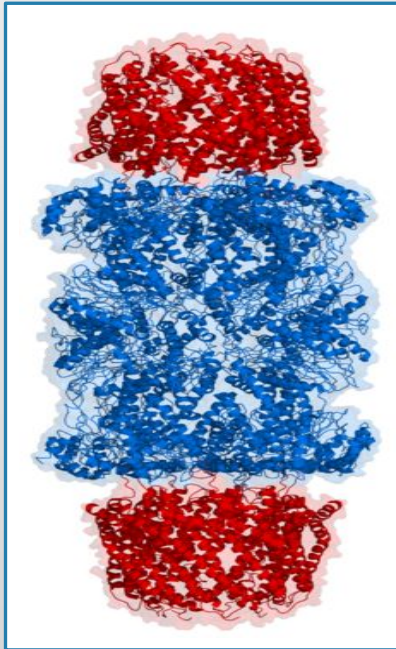
```
graph BT; A[Активация мышечного протеолиза] --> B(МИОПАТИЯ); C[Ингибирование синтеза белка] --> B; D[Другие механизмы мышечной атрофии] --> B;
```

Активация
мышечного
протеолиза

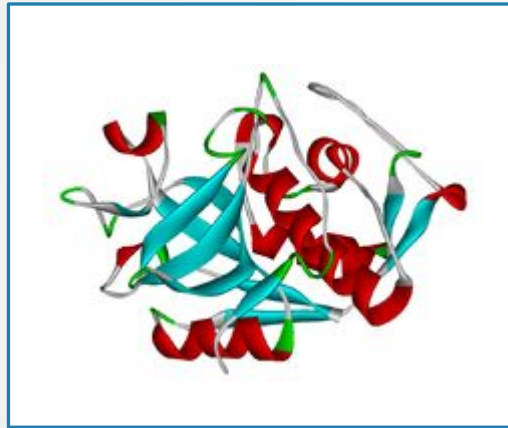
Ингибирование
синтеза белка

Другие
механизмы
мышечной
атрофии

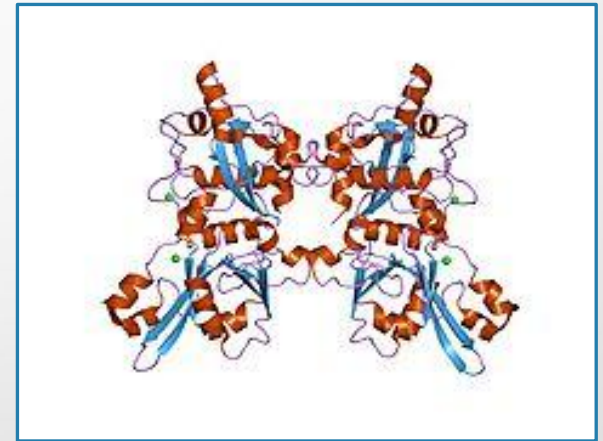
Мышечный
протеолиз



1. ubiquitin-proteasome system (UPS)







2. Катепсины



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

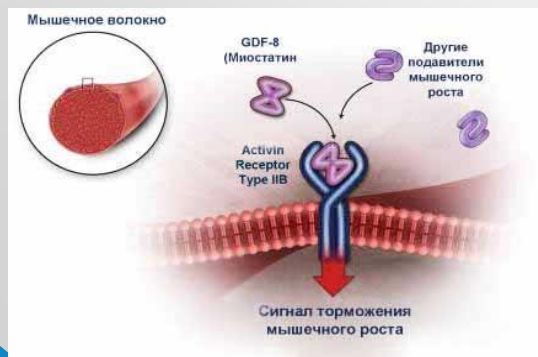
Ингибирование синтеза белка

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

 ингиб.эффект
ГКС

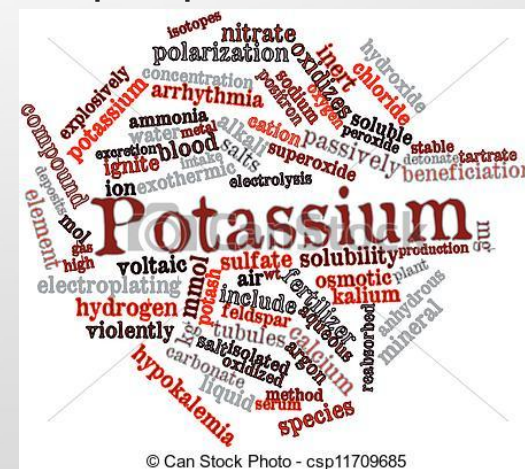
Другие механизмы мышечной атрофии

Стимуляция выработки миостатина

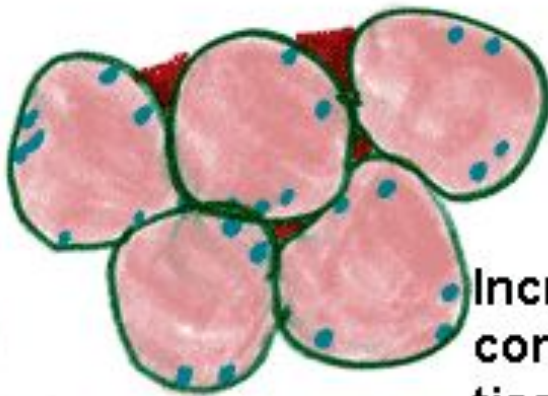


Митохондриальная дисфункция

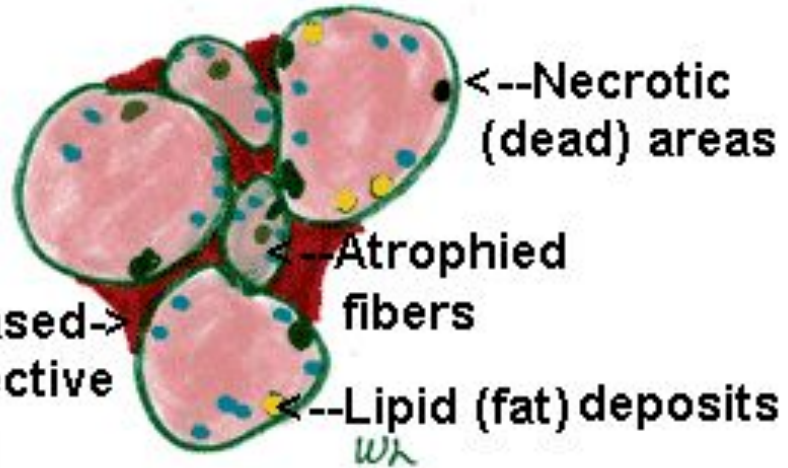
Снижения уровня калия и фосфатов



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 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!