

# Obsah

<b>Předmluva.....</b>	<b>11</b>
<b>Úvod.....</b>	<b>13</b>
<b>1. Kůra nadledvin, anatomie, steroidogeneze, fyziologie .....</b>	<b>15</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
1.1. Anatomie kůry nadledvin .....	15
1.2. Histologie kůry nadledvin .....	16
1.3. Hypotalamo-hypofýzo-adrenokortikální osa a její základní součásti.....	17
1.3.1. Kortikoliberin .....	17
1.3.1.1. Sekrece kortikoliberinu .....	17
1.3.1.2. Účinky kortikoliberinu na sekreci ACTH.....	18
1.3.2. Adrenokortikotropní hormon .....	18
1.3.2.1. Sekrece adrenokortikotropního hormonu .....	18
1.3.2.2. Účinky adrenokortikotropního hormonu na steroidogenezi .....	19
1.4. Steroidogeneze v kůře nadledvin.....	20
1.4.1. Funkční stratifikace kůry nadledvin.....	20
1.4.2. Sekrece kortisolu a její regulace .....	21
1.4.3. Metabolismus kortisolu .....	23
<b>2. Biologické účinky kortisolu .....</b>	<b>25</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
2.1. Účinky na metabolismus sacharidů.....	26
2.2. Účinky na metabolismus proteinů .....	27
2.3. Účinky na metabolismus tuků .....	27
2.4. Účinky na vodní a iontový metabolismus .....	27
2.5. Účinky na kostní tkáň .....	27
2.6. Účinky na imunitní systém .....	28
2.7. Účinky na kardiovaskulární systém.....	28
2.8. Účinky na centrální nervový systém.....	29
<b>3. Definice Cushingova syndromu.....</b>	<b>33</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
<b>4. Historie Cushingova syndromu .....</b>	<b>35</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	

<b>5. Etiologie Cushingova syndromu .....</b>	<b>37</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
5.1. ACTH-dependentní formy .....	38
5.1.1. Hypofyzární nadprodukce adrenokortikotropního hormonu.....	38
5.1.2. Ektopická nadprodukce adrenokortikotropního hormonu .....	39
5.1.3. Ektopická nadprodukce kortikoliberinu .....	40
5.2. ACTH-independentní formy .....	40
5.2.1. Unilaterální postižení nadledvin jako příčina ACTH-independentního Cushingova syndromu .....	40
5.2.1.1. Adenomy kůry nadledvin .....	41
5.2.1.2. Karcinomy kůry nadledvin.....	42
5.2.2. Bilaterální postižení nadledvin jako příčina ACTH-independentního Cushingova syndromu .....	43
5.2.2.1. Primární pigmentovaná adrenální nodulární nemoc a Carneyho komplex.....	43
5.2.2.2. ACTH-independentní makronodulární adrenální hyperplazie.....	46
 <b>6. Klinický obraz Cushingova syndromu.....</b>	<b>53</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
6.1. Vzestup hmotnosti, obezita .....	54
6.2. Kožní změny .....	55
6.3. Svalová slabost, atrofie .....	55
6.4. Osteopenie, osteoporóza .....	55
6.5. Psychické změny .....	56
6.6. Arteriální hypertenze .....	56
6.7. Porucha glukózové tolerance, diabetes mellitus .....	57
6.8. Porucha metabolismu lipoproteinů .....	57
6.9. Kardiovaskulární riziko u pacientů s Cushingovým syndromem .....	57
6.10. Porucha funkce gonád a sexuálních funkcí .....	58
6.11. Ostatní endokrinní poruchy .....	58
6.12. Porucha imunity a infekční komplikace .....	59
6.13. Odchytky dalších laboratorních parametrů.....	59
6.14. Některé specifické situace .....	59
6.15. Závěrečné poznámky k hodnocení klinického obrazu .....	60
 <b>7. Diagnostika a diferenciální diagnostika Cushingova syndromu .....</b>	<b>65</b>
<i>(Michal Kršek)</i>	
7.1. Diagnostika Cushingova syndromu.....	65
7.1.1. Vylučování volného močového kortisolu.....	65
7.1.2. Cirkadiánní variabilita kortisolémie .....	66
7.1.3. Dexamethasonový supresní test s nízkou dávkou dexamethasonu .....	68
7.1.3.1. Úskalí a interpretace dexamethasonových supresních testů .....	69
7.1.4. Stanovení koncentrace kortisolu ve slinách.....	70
7.1.5. Kortikoliberinový test po dexamethasonové supresi .....	70
7.1.6. Další testy .....	71
7.1.7. Souhrn a poznámky.....	71

7.2.	Diferenciální diagnostika ACTH-dependentních a ACTH-independentních forem.....	73
7.3.	Diferenciální diagnostika ACTH-dependentních forem	
	Cushingova syndromu .....	74
7.3.1.	Nedynamické testy .....	75
7.3.2.	Dexamethasonový supresní test s vysokou dávkou dexamethasonu .....	76
7.3.3.	Kortikoliberinový test.....	77
7.3.4.	Desmopressinový test .....	77
7.3.5.	Metyraponový (metopironový) test .....	78
7.3.6.	Katetrizace sinus petrosi inferiores s odběry na ACTH .....	78
7.3.7.	Ostatní testy.....	79
7.3.8.	Shrnutí diferenciální diagnostiky ACTH-dependentního Cushingova syndromu .....	80
7.3.9.	Vyšetření prokazující zdroj ektopické nadprodukce ACTH .....	80
7.3.10.	Shrnutí .....	82
7.4.	Diferenciální diagnostika ACTH-independentních forem	
	Cushingova syndromu .....	83
7.4.1.	Unilaterální tumor s kontralaterálně malou nadledvinou.....	83
7.4.2.	Bilaterální tumor nebo zvětšení nadledvin .....	84
7.4.3.	Bilaterálně malé nadledviny .....	86
7.5.	Shrnutí diagnostiky a diferenciální diagnostiky Cushingova syndromu .....	86
<b>8.</b>	<b>Zobrazovací metody v diagnostice</b>	
	<b>Cushingova syndromu .....</b>	<b>91</b>
	<i>(Josef Vymazal, Jiří Weichet, Michal Kršek)</i>	
8.1.	Zobrazovací metody hypofýzy .....	91
	<i>(Josef Vymazal)</i>	
8.1.1.	Výpočetní tomografie .....	91
8.1.2.	Magnetická rezonance.....	92
8.2.	Zobrazovací metody nadledvin .....	97
	<i>(Jiří Weichet)</i>	
8.2.1.	Ultrasonografie .....	98
8.2.2.	Výpočetní tomografie .....	98
8.2.3.	Magnetická rezonance .....	100
8.3.	Radioizotopové metody v diferenciální diagnostice	
	Cushingova syndromu .....	102
	<i>(Michal Kršek)</i>	
8.3.1.	Radioizotopové metody při zobrazení hypofýzy .....	102
8.3.2.	Radioizotopové metody při zobrazení nadledvin .....	102
8.3.3.	Radioizotopové metody při pátrání po zdroji ektopické nadprodukce ACTH .....	103
<b>9.</b>	<b>Léčba Cushingova syndromu .....</b>	<b>105</b>
	<i>(Václav Hána, Michal Kršek)</i>	
9.1.	Neurochirurgická léčba hypofyzárních nádorů .....	105
	<i>(Václav Hána)</i>	
9.1.1.	Indikace a provedení neurochirurgické léčby .....	105
9.1.2.	Výsledky neurochirurgické léčby .....	105

9.1.3.	Komplikace neurochirurgické léčby .....	106
9.1.4.	Nelsonův syndrom .....	107
9.2.	Chirurgická léčba tumorů a hyperplazie nadledvin s ACTH-independentním Cushingovým syndromem .....	108
	<i>(Václav Hána)</i>	
9.3.	Endokrinologická péče o pacienta po operaci hypofýzy a adrenalectomii pro Cushingův syndrom .....	109
	<i>(Václav Hána)</i>	
9.4.	Radiační léčba hypofyzárních nádorů .....	111
	<i>(Václav Hána)</i>	
9.5.	Léčba ektopického Cushingova syndromu .....	113
	<i>(Michal Kršek)</i>	
9.5.1.	Chirurgická léčba tumorů s ektopickou produkcí ACTH .....	113
9.5.2.	Chemoterapie .....	114
9.5.3.	Specifická endokrinologická medikamentózní léčba .....	114
9.5.4.	Bilaterální adrenalectomie .....	114
9.6.	Medikamentózní léčba Cushingova syndromu .....	115
	<i>(Michal Kršek)</i>	
9.6.1.	Indikace medikamentózní léčby .....	115
9.6.2.	Adrenolytická léčba .....	116
9.6.3.	Neuromodulační léčba .....	118
9.6.4.	Léčba antagonisty glukokortikoidních receptorů .....	119
9.6.5.	Monitorování medikamentózní terapie Cushingova syndromu .....	119
<b>10.</b>	<b>Některé specifické situace .....</b>	<b>123</b>
	<i>(Michal Kršek, Václav Hána)</i>	
10.1.	Pseudocushingoidní stavy .....	123
	<i>(Michal Kršek)</i>	
10.1.1.	Klinický obraz a klinická diferenciální diagnostika .....	123
10.1.2.	Laboratorní diagnostika a diferenciální diagnostika .....	124
10.1.3.	Shrnutí .....	125
10.2.	Cushingův syndrom v dětství .....	126
	<i>(Michal Kršek)</i>	
10.2.1.	Etiologie .....	126
10.2.2.	Klinický obraz .....	126
10.3.	Cushingův syndrom v těhotenství .....	127
	<i>(Václav Hána)</i>	
10.4.	Periodický Cushingův syndrom .....	129
	<i>(Václav Hána)</i>	
10.5.	Subklinický Cushingův syndrom .....	130
	<i>(Michal Kršek)</i>	
10.5.1.	Definice .....	130
10.5.2.	Klinický obraz .....	131
10.5.3.	Diagnostika .....	132
10.5.4.	Význam .....	134
	<b>Zkratky .....</b>	<b>137</b>
	<b>Rejstřík .....</b>	<b>139</b>