

Приложение 7  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**  
**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР**  
**ЭНДОКРИНОЛОГИИ ИМ.АКАД. Ё.Х. ТУРАКУЛОВА**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СТАНДАРТЫ ПО НОЗОЛОГИИ**

**АКТГ ЗАВИСИМЫЙ СИНДРОМ КУШИНГА**

**ТАШКЕНТ 2025**



**“УТВЕРЖДАЮ”**

**Директор**

**РСНЦМЭ им. Х. Туракулова**

**Алимов А.В**

**2025 год**

## **НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СТАНДАРТЫ ПО НОЗОЛОГИИ**

### **«АКТГ ЗАВИСИМЫЙ СИНДРОМ КУШИНГА»**

**ТАШКЕНТ 2025**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СТАНДАРТЫ ПО НОЗОЛОГИИ  
«АКТГ ЗАВИСИМЫЙ СИНДРОМ КУШИНГА»**

**НАЗВАНИЕ НОЗОЛОГИИ НАЦИОНАЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО СТАНДАРТА (КОД),**

**СПЕЦИАЛИСТЫ, ПРИВЛЕКАЮЩИЕСЯ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ**

Код по: МКБ-10/11	Нозологическое название:	Специалисты по нозологии, привлекаемые для диагностики и лечения в амбулаторных условиях		Специалисты по нозологии, занимающиеся стационарной диагностикой и лечением	
		Основные ответственные специалисты	Дополнительно привлекаемые специалисты	Основные ответственные специалисты	Дополнительно привлекаемые специалисты
МКБ-10: E.24.0 МКБ-11: 5A70.0	АКТГ Зависимый синдром Кушинга	Эндокринолог Терапевт СВ	Нейрохирург Рентгенолог Кардиолог Невропатолог Окулист Гинеколог Уролог	Эндокринолог Терапевт	Нейрохирург Рентгенолог/радиолог Кардиолог Невропатолог Окулист Гинеколог Уролог

## ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПО НОЗОЛОГИИ АКТГ ЗАВИСИМОГО СИНДРОМА КУШИНГА

Мероприятия по диагностике	Название медицинской помощи	По уровню и виду медицинской помощи					Минимальное количество услуг или обследований (За каждый случай лечения)	Срок лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь				
		СВП/СП	ЦМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
<b>Консультация Специалиста (врача)</b> <b>Основная:</b>	1. Жалобы и анамнез	+Врач общей практики	Врач общей практики	Врач общей практики	терапевт	терапевт	2 раза	Амбулаторное лечение: 7 дней. Стационарное лечение: 7- 10 дней, в зависимости от осложнения до 12 дней
	2. Объективный осмотр	+Врач общей практики	+терапевт	+терапевт	терапевт	эндокринолог	2 раза	
	3. Физикальное и клиническое обследование	+Врач общей практики	+терапевт	+терапевт	+эндокринолог	+эндокринолог	2 раза	
<b>Примечание:</b> По показаниям рекомендуются повторные посещения специалиста.								
<b>Консультация Специалиста (врача)</b> <b>Дополнительная:</b>	1. Кардиолог		+	+	+	+	1 раз	
	2. Невропатолог		+	+	+	+	1 раз	
	3. Окулист		+	+	+	+	1 раз	
	4. Нейрохирург					+	1 раз	
	5. Гинеколог				По показаниям			
	6. Уролог				По показаниям			
	7. Радиолог				По показаниям			
<b>Примечание:</b> - в случае выявления у пациента осложнений, дополнительных или сопутствующих заболеваний в соответствии с показаниями, требуется обследование другими соответствующими узкими специалистами, указанными в <b>Национальных клинических протоколах</b> ;								
<b>Лабораторные исследования</b> <b>Основные:</b>	1.АКТГ			+	+	+	2-4 раза	
	2. Ритм Кортизола 8.00-24.00				+	+	2- раза	
	3. Кортизол в суточной моче				+	+	2-раза	
	4. Кортизол в слюне				+	+	2-раза	
	5. Проведение Большой или Малой дексаметазоновой пробы				+	+	1 раз	
	6.Десмопрессиновая проба					+	1-раз	
	7.Катетеризация нижних					+	1-раз	

	каменистых синусов							
<b>Примечание:</b> Лабораторные исследования можно повторить по рекомендации узкого специалиста или при наличии показаний в процессе лечения.								
<b>Лабораторные исследования</b> <b>Дополнительные:</b>	1. ЛГ, ФСГ, ТТГ, пролактин, свободный Т4, тестостерон, эстрадиол, прогестерон, витамин Д, В-кросс лабс, остеокальцин, паратгормон.			+	+	+		
	2. Общий (клинический) анализ крови		+	+	+	+	1 раз	
	2. Общий (клинический) анализ мочи		+	+	+	+	1 раз	
	3. Биохимические анализы (глюкоза в крови, гликированный гемоглабин, коагулограмма, липидный спектр, креатинин, АЛТ, АСТ, билирубин, калий, натрий, кальций, креатинин)		+	+	+	+	1 раз	
<b>Примечание:</b> Дополнительные и повторные инструментальные диагностические исследования могут проводиться исходя из уровня медицинского учреждения при выявлении у пациента осложнений/сопутствующих заболеваний..								
<b>Инструментальные исследования</b> <b>Основные:</b>	1. МРТ хиазмально-селлярной области головного мозга( с контрастом)			+	+	+	1 раз	
<b>Примечание:</b> Повторное инструментальное исследование проводится по назначению узкого специалиста или в процессе лечения по показаниям.								
<b>Инструментальные исследования</b> <b>Дополнительные:</b>	1.ЭКГ	+	+	+	+	+	2 раз	
	2.Окулист – поля зрения, острота зрения и другие		+	+	+	+	1 раз	
	3. УЗИ щитовидной железы и внутренних органов			+	+	+	1 раз	
	4. ЭхоКГ			+	+	+	1 раз	
	5. Рентгенография позвоночника и грудной клетки			+	+	+	1 раз	
	6. Денситометрия					+	1 раз	

	7.Доплер брахиоцефальных сосудов					+	1 раз
	8.МСКТ надпочечников				+	+	1 раз
	9. МСКТ грудной клетки				+	+	По показаниям
	10. Эктромиография					+	По показаниям

**Примечание:** При выявлении у пациента осложнений/сопутствующих заболеваний проводятся повторные и дополнительные инструментальные диагностические исследования исходя из уровня медицинских учреждений.

**\*ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ: 1. Показания к дневному стационару в ЦМП:** Ухудшение общего состояния, связанное с осложнением заболевания: артериальная гипертензия, ИБС; декомпенсации стероидного диабета.

**2.Показания к госпитализации в отделение эндокринологии клинической больницы и/или РМО и/или частной клиники:-** Для коррекции заместительной гормональной терапии; Ухудшение общего состояния, связанное с осложнениями заболевания: артериальная гипертензия, ИБС; обструктивные заболевания бронхов; стероидный диабет в стадии декомпенсации; эндокринная энцефалопатия, интракраниальный гипертензионный синдром.

**3. Показания в областные филиалы республиканского специализированного научно-практического медицинского центра эндокринологии:** Для коррекции заместительной гормональной терапии; Гипопитуитаризм ; Ухудшение общего состояния связанное с осложнениями заболевания: декомпенсация стероидного диабета; стадия декомпенсации; эндокринная энцефалопатия, интракраниальный гипертензионный синдром.

**4.Показания к направлению в Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии/областных филиалов/ специализированных эндокринологических отделений клиник Высших учебных заведений:-** Тяжелая степень гипопитуитаризма; хирургическое удаление опухоли гипофиза, билатеральная адреналэктомия

Диагностические мероприятия	Название медицинских услуг	По виду и степени оказания плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг и обследований	Продолжительность лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь				
		СВП/СП	ЦМП	Районная (городская) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Другие исследования	1. Иммуноцитохимические, гистологические методы:					+	После операции	
	2. Сцинтиграфия миокарда					+	1 раз	
	3. Полисомнография					+	По показаниям	
	4. ЭЭГ					+	По показаниям	
	5. Эктромиография					+	По показаниям	

**Примечание:** В случае выявления у пациента осложнений/сопутствующих заболеваний исходя от уровня медицинских учреждений можно провести дополнительные и повторные инструментально-диагностические исследования.

**Перечень исследований может быть заполнен и повторен в зависимости от клинического состояния!**

## ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ

**Плановая хирургическая операция** – является одним из первичных лечебных мероприятий, данная операция проводится на основе стандартов нейрохирургических заболеваний аденом гипофиза.

### Медикаментозное лечение

Лечебные мероприятия ( <b>основное</b> медикаментозное лечение)		По виду и степени оказания медицинской помощи					Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь				
Наименование лекарственного препарата(международное непатентованное)	Дозировка и способ применения лекарственного препарата	СВП/СП	ЦМП	Район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
<b>Мультилигандный аналог соматостатина(Пасиреотид )</b>	0,6-0,9 мг п/к 2 р/д	+	+	+	+	+	Доза пасиреотида** 900 мкг дважды в сутки подкожно более эффективна для уменьшения размеров опухоли гипофиза по сравнению с 600 мкг дважды в сутки подкожно	Назначается непрерывное лечение инъекционной формой препарата, под контролем АКТГ и Кортизола. Отмена препарата проводится эндокринологом, после достижения неактивной стадии заболевания.
Каберголин(Достинекс,Абинекс, каберголин, каберголин Орвилл)	0.5-1.0 мг	+	+	+	+	+	1-1,5 мг/в неделю	Назначается непрерывное пероральное лечение таблетками каберголин

								под контролем АКТГ и кортизола Отмена препарата проводится эндокринологом, после достижения неактивной стадии заболевания.
<b>Препараты, блокирующие синтез кортизола :</b> (Кетаканазол, Дермазол)	200 мг	+	+	+	+	+		препараты, преимущественно влияющие на синтез кортизола в надпочечниках, могут быть рекомендованы для контроля симптомов гиперкортицизма при подготовке к нейрохирургическому лечению или другим методам лечения
Метипрапон	1,0-4,5 г per os	+	+	+	+	+	1,0-4,5 г в день на 4 приема per os	
Аминоглутетимид	500-2000 мг per os	+	+	+	+	+	500-2000 мг per os в сутки	
Этомидат	0,03 мг/кг болюс в/в + 0,30 мг/кг в час в/в)	+	+	+	+	+	0,03 мг/кг болюс в/в + 0,30 мг/кг в час в/в)	
Митотан	2-4 г в день	+	+	+	+	+	2-4 г в день	
Осилдростат(Истуриса)	Per os	+	+	+	+	+	Per os	

Препараты, конкурентно блокирующие рецепторы к прогестерону и Глюкокортикоидам (Мифепристон)			+	+	+	+	+	300-1200 мг в сутки	Блокатор глюкокортикоидных рецепторов мифепристон эффективен в борьбе с некоторыми проявлениями гиперкортицизма независимо от этиологии.	
Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		По виду и степени оказания медицинской помощи							Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь						
(Международное непатентованное)название препарата	Дозировка и применение лекарственного средства	СВП/СП	ЦМП	Район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня				
Эсцина лизинат	(L-лизина эсцинат)				+	+	По показаниям	По показаниям		
Винпоцетин	Винпоцетин Кавинтон				+	+	По показаниям	По показаниям		
Аргинин	Аргинин Тивортин				+	+	По показаниям	По показаниям		
<b>Примечание:</b> Препараты для лечения осложнений заболевания, назначаются в зависимости от выявленной нозологии, согласно стандартам данной нозологии.										
<i>Режимы лечения, приведенные в Национальных клинических протоколах (различные комбинации этих основных и дополнительных лекарственных средств), используются в соответствии с активностью заболевания и показаниями, и в соответствии с протоколами могут быть рекомендованы дополнительные лекарственные средства и дополнительные методы.</i>										

## В СЛУЧАЯХ ОКАЗАНИЯ СКОРОЙ И ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ НОЗОЛОГИИ АКТГ ЗАВИСИМЫЙ СИНДРОМ КУШИНГА

При нозологии АКТГ Зависимый синдрома Кушинга состояние, нуждающееся в неотложной медицинской помощи, может быть вызвано осложнениями/сопутствующими заболеваниями, вызванными этим заболеванием, и в каждом случае оказываемая помощь осуществляется по стандарту выявленной нозологии.

**(ЛЕЧЕБНОЕ/ПИТАНИЕ)**

Режим питания	По виду и степени оказания медицинской помощи				
	Амбулаторная помощь		Стационарная помощь		
	СВП/СП	ЦМП	Районная (городская) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
Диетический стол и его продолжительность					
1. 15 – стол, постоянно	+	+	+	+	+
<i>Примечание: нозология может варьировать в зависимости от осложнений заболевания</i>					

При нозологии АКТГ Зависимого синдрома Кушинга профилактики не существует

**ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ**

Мероприятия по диспансеризации	Название медицинских услуг	СВП/СП	ЦМП	Минимальное количество мероприятий	Длительность диспансерного наблюдения
Консультация специалиста (врача)	1. СВП Жалобы и анамнез.Объективный осмотр.Физикальное и клиническое обследование.	+	+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	2. Терапевт Необходимо наблюдать за изменениями внешности, Мониторинг АД, ИМТ	+	+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	
	3.Эндокринолог: Объективный осмотр; Наблюдение гормональных показателей; контроль за основной и дополнительной терапией (пожизненно)		+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	
<i>Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний рекомендуется консультация других узких специалистов.</i>					
Лабораторные	1.АКТГ		+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	2. Ритм Кортизола, Кортизол в суточной моче		+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	

	3.Гормональные (ЛГ, ФСГ, ТТГ, пролактин, св Т4, тестостерон, эстрадиол.)		+	2-4 раза в год	
	4.Биохимические исследования (глюкоза крови,гликированный гемоглабин, АЛТ, АСТ, креатинин, кальций, калий, натрий, липид спектр, коагулограмма фосфор)	+	+	2-4 раза в год	

*Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний рекомендуется лабораторные исследования.*

<b>Инструментальные исследования</b>	1.ЭКГ	+	+	2 раза в год	Постоянно
	2.Окулист – поля зрения, острота зрения и другие		+	2 раза в год	
	3. УЗИ щитовидной железы и внутренних органов		+	1 раз в год	
	4. ЭхоКГ		+	1 раз в год	
	5. Рентген позвоночника и грудной клетки		+	1 раз в год	
	6. МРТ хиазмально-селлярной области головного мозга		+	1 раз в год	
	7.МСКТ надпочечников				

*Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний, а также по показаниям проводятся дополнительные инструментальные исследования.*

**При нозологии АКТГ Зависимого синдрома Кушинга состояние, нуждающееся в реабилитации и паллиативной помощи, может быть вызвано осложнениями/сопутствующими заболеваниями, вызванными этим заболеванием, и в каждом случае оказываемая помощь осуществляется по стандарту выявленной нозологии.**

#### РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитационные мероприятия	Название медицинских услуг	В домашних условиях	СВП/СП/ЦМП	В условиях стационара	Минимальное количество мероприятий	Продолжительность реабилитации
<b>Консультация специалиста (врача)</b>	1. СВП Жалобы и анамнез.Объективный		+	+	2-4 раза в год в зависимости	Постоянно

	осмотр.Физикальное и клиническое обследование.				от активности заболевания	
	2.Терапевт Необходимо наблюдать за изменениями внешности, Мониторинг АД, ИМТ Лечебная гимнастика. Массаж Кардиореабилитация под наблюдением специалиста Психологическая помощь Социальная реабилитация	+	+	+		
	3.Эндокринолог: Объективный осмотр; Наблюдение гормональных показателей; контроль за основной и дополнительной терапией (пожизненно)		+	+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно

*Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний рекомендуется консультация других узких специалистов.*

<b>Лабораторные исследования</b>	1.АКТГ		+	+	2-4раза в год зависимости от активности заболевания	Постоянно
	2.Ритм кортизола, кортизол в суточной моче		+	+	2-4раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	3.Гормональные (ЛГ, ФСГ, ТТГ,пролактин, свТ4,тестостерон,эстрадиол.)		+	+	2-4раза в зависимости от активности заболевания	Постоянно

*Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний проводятся лабораторные исследования в зависимости от ситуации.*

<b>Инструментальные исследования</b>	1.ЭКГ					
	2.Окулист – поля зрения, острота зрения и другие		+	+	2-4 раза в год в зависимости	Постоянно

					от активности заболевания	
	3. УЗИ щитовидной железы и внутренних органов				2-4раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	4. ЭхоКГ		+	+	2-4раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	5. Рентген позвоночника и грудной клетки		+	+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания марта	Постоянно
	6.МСКТ надпочечников		+	+	1 раз в год	постоянно

**Примечание :** Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний проводятся дополнительные инструментальные исследования в зависимости от ситуации.

**При нозологии АКТГ Зависимого синдрома Кушинга состояние, нуждающееся в реабилитации и паллиативной помощи, может быть вызвано осложнениями/сопутствующими заболеваниями, вызванными этим заболеванием, и в каждом случае оказываемая помощь осуществляется по стандарту выявленной нозологии.**

#### ПАЛЛИАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Паллиативные мероприятия	Название медицинских услуг	В домашних условиях	СВП/СП / ЦМП	В условиях стационара	Минимальное количество мероприятий	Продолжительность реабилитации
Консультация специалиста (врача)	Терапевт	+	+	+	2-4 раза в год в зависимости от активности заболевания	Постоянно
	Эндокринолог:		+	+		
	Кардиолог		+	+		
	Невропатолог		+	+		
	Окулист		+	+		
	Пульмонолог		+	+		

	Гинеколог		+	+		
	Уролог		+	+		
	Радиолог		+	+		
	Врач ЛФК		+	+		
	Психолог		+			

*Примечание: Для оценки тяжести осложнений и сопутствующих заболеваний рекомендуется консультация других узких специалистов в зависимости от ситуации.*

<b>Лабораторные исследования</b>	1.АКТГ		+	+	2-4 раза в год	Постоянно
	2. Ритм кортизола, кортизол в суточной моче		+	+	2-4 раза в год	
	3.Гормональные (ЛГ, ФСГ, ТТГ, пролактин, свТ4, тестостерон, эстрадиол.)		+	+	2-4 раза в год	
<b>Инструментальные исследования</b>	1.ЭКГ				2-4 раза в год	Постоянно
	2.Окулист – поля зрения, острота зрения и другие		+	+	2-4 раза в год	
	3. УЗИ щитовидной железы и внутренних органов		+	+	2-4 раза в год	
	4. ЭхоКГ		+	+	2-4 раза в год	
	5.Рентген позвоночника и грудной клетки		+	+	В год 1 раз	
	6. МРТ хиазмально-селлярной области головного мозга			+	В год 1 раз	
	7.МСКТ надпочечников			+		

*Примечание: При нозологии АКТГ Зависимого Синдрома Кушинга состояние, нуждающееся в реабилитации и паллиативной помощи, может быть вызвано осложнениями/сопутствующими заболеваниями, вызванными этим заболеванием, и в каждом случае оказываемая помощь осуществляется по стандарту выявленной нозологии.*