

ГИПОКОРТИЦИЗМ

Кафедра поликлинической терапии и эндокринологии
д м н, профессор Романенко Ирина
Александровна

**Клинический синдром,
обусловленный недостаточной
секрецией гормонов коры
надпочечников в результате
нарушения функционирования
одного или нескольких звеньев
гипоталамо-гипофизарно-
надпочечниковой системы**

Классификация

1. Первичная хроническая недостаточность надпочечников (ХНН) возникает в результате разрушения надпочечников

2. Центральные формы (вторичная хроническая недостаточность надпочечников)

А) вторичная ХНН: выпадение кортикотропной функции аденогипофиза

Б) третичная ХНН: нарушения функции гипоталамуса

Относительная недостаточность надпочечников – отсутствие адекватного выброса кортикостероидов (КС) при тяжелых истощающих заболеваниях.

У лиц с аллергической патологией, леченных глюкокортикоидами (ГКС), возникают более острые дебюты и более тяжелое течение любых интеркуррентных заболеваний.

Острая недостаточность надпочечников – одна из ведущих причин летальных исходов при инфекциях. Тотальный дефицит гормонов с преимущественной недостаточностью альдостерона. Частые причины – кровоизлияния в надпочечники или их истощение при тяжелых заболеваниях

- Клинические проявления хронической надпочечниковой недостаточности складываются из нарушения функционирования коркового вещества надпочечников
- Минералокортикоиды (альдостерон) регулируют уровень K^+ и Na^+
- Глюкокортикоиды стимулируют глюконеогенез, тормозят расщепление углеводов, поддерживают уровень сахара в крови, участвуют в белковом и водно-солевом обмене, влияют на активность иммунной системы, обладают противовоспалительным действием. выделяются циклически (больше утром), это учитывают при назначении КСГ с лечебной целью.

- андрогены влияют на развитие вторичных половых признаков, соотношение мышечной и жировой ткани в организме, на тонус мышц и их силу; у женщин андрогены синтезируются в основном в надпочечниках
- В мозговом слое надпочечников синтезируются катехоламины (адреналин, норадреналин), которые обеспечивают реакцию организма на стресс и его выживание в экстремальных условиях

Этиология

1. Аутоиммунная деструкция коры надпочечников (> 75% случаев)
2. Туберкулез (< 15%) (болезнь Аддисона)
3. Амилоидоз, системный кандидоз, сифилис, метастазы опухолей, ВИЧ-ассоциированный комплекс (< 5%).
4. Ятрогенная первичная ХНН: при односторонней адреналэктомии, кровоизлиянии в надпочечники на фоне терапии антикоагулянтами
5. Генетически обусловленные (врожденные, наследственные) синдромы:
 - врожденная дисфункция коры надпочечников
 - адренолейкодистрофия,
 - синдром рефракторных надпочечников,

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.

Заболевание встречается в любом возрасте

Аутоиммунная форма

- **манифестирует раньше (в 20-35 лет), встречаясь преимущественно у женщин и**
- **в 70% случаев сочетаясь с другой аутоиммунной патологией (аутоиммунный тиреоидит, сахарный диабет 1 типа)**

Симптоматика, как правило, развивается достаточно медленно, в 25% случаев диагноз устанавливается в прекоматозном состоянии пациента (при развитии острой надпочечниковой недостаточности)

Патогенез

- Первичная ХНН клинически проявляется при разрушении 90% ткани коры надпочечников
- Изменения в мозговом веществе клинических проявлений не имеют. Таким образом, клинические проявления обусловлены выпадением секреции кортикостероидов-кортизола, минералкортикоидов-альдостерона и андрогенов (у женщин)

- **Клинические проявления недостаточности альдостерона**
 - Выраженная мышечная слабость
 - Гипотония, склонность к сосудистому коллапсу
 - Потребность в соленой пище
 - Потеря аппетита, отвращение к пище
 - Тошнота, рвота, боли в животе
 - Снижение массы тела
 - Нарушения ритма сердца - чаще всего - нарушения проводимости вплоть до полной а - v блокады и остановки сердца

■ **Клинические проявления недостаточности кортизола**

- Неспособность противостоять стрессам
- Гипогликемия → судороги
- Мышечная слабость
- Готовность к респираторным спазмам (спазм гортани, бронхов)
- Кожные аллергические реакции
- Волна острых или обострение хронических инфекций
- Гиперпигментация кожи и слизистых при первичной ХНН
- Эозинофилия в общем анализе крови

Клиническая картина

1. Гиперпигментация кожи и слизистых (преимущественно на открытых частях тела и в местах трения, слизистых полости рта, послеоперационных рубцах; в 5% случаев отсутствует; специфична для первичной ХНН, нередко сочетается с участками витилиго)
2. Похудание (часто значительное, около 15 кг).
3. Выраженная общая слабость, астения, депрессия
4. Артериальная гипотония (при уже существующей артериальной гипертензии может быть не выражена).

Клиническая картина

5. Диспепсические расстройства: тошнота, рвота, анорексия, поносы/ запоры, боли в животе
6. Пристрастие к соленой пище - едят соль ложками (дефицит альдостерона)
7. Приступы гипогликемии.

Гипокортицизм Клиническая картина.

Провоцирующими факторами (манифестации/
декомпенсации заболевания) являются

- инфекционные заболевания,
- беременность,
- травмы, быстрая смена климатического и температурного режима,
- декомпенсация любого сопутствующего заболевания

Диагностика ХНН

основывается на сочетании

- 1. Данных клинической картины**
- 2. Результаты лабораторных исследований**

Диагностика лабораторная

К косвенным лабораторным данным относятся

- гиперкалиемия
- гипонатриемия,
- Изменение соотношения электролитов K\Na
- в общей популяции лиц без ХНН = 32
- эозинофилия,
- лимфоцитоз,
- гипогликемия,
- гипохромная анемия

ДИАГНОСТИКА

Типичными гормональными сдвигами при первичной НН являются

- снижение уровней кортизола и альдостерона
- компенсаторное повышение уровня АКТГ и активности ренина плазмы.

При развернутой клинической картине для постановки диагноза достаточно исследовать уровень кортизола в вечерней порции слюны или суточной экскреции свободного кортизола с мочой или если ИФА по какой-то причине недоступен - 17-ОКС+ 17-КС в суточной моче

Однократное исследование уровня кортизола плазмы для диагностики ХНН малоинформативно.

Гипокортицизм

Диагностика

Определенное диагностическое значение имеет положительная динамика клинической картины с началом заместительной терапии кортикостероидами

От редко встречающихся центральных форм первичную ХНН можно уверенно отличить, обнаружив повышенный плазменный уровень АКТГ (>100 пг/мл).

Высокоспецифическим и чувствительным маркером аутоиммунной первичной НН являются титр антител к ферменту 21- β -гидроксилазе

Гипокортицизм

Диагностика

- Визуализация надпочечников (КТ, МРТ) для диагностики малоинформативна, но может помочь в этиологической диагностике :
- обнаружение кальцинатов при туберкулезе
 - распространенного метастатического процесса.

ГИПОКОРТИЦИЗМ ДИАГНОСТИКА

- В связи с тем, что в большинстве случаев аутоиммунная первичная НН сочетается с другими аутоиммунными эндокринопатиями, всем пациентам показано скрининговое исследование уровней
- ТТГ, антител к тиреоглобулину и тиропероксидазе (аутоиммунный гипотироз)
- ЛГ, ФСГ, эстрадиола (тестостерона) (аутоиммунный гипогонадизм)
- кальция (аутоиммунный гипопаратироз)

Гипокортицизм

Дифференциальная диагностика

В круг дифференциально-диагностического поиска входят

- **центральные формы ХНН**
- **изолированный дефицит минералокортикоидов**
- **гемохроматоз**
- **тирогенная ХНН (тиротоксикоз)**
- **склеродермия**
- **синдром эктопической продукции АКТГ**
- **синдром мальабсорбции**
- **интоксикация металлами**

Гипокортицизм

Лечение

Показана пожизненная заместительная терапия кортикостероидами.

При впервые выявленной первичной НН и декомпенсации процесса

- начинают с внутримышечного введения гидрокортизона в дозе порядка 125 мг/сут (8.00 - 75 мг, 13.00 - 30 мг, 17.00 - 25 мг) на протяжении 4-7 дней
- Затем постепенно (при нормализации состояния пациента) переходят на таблетированные препараты.

Гипокортицизм

Схемы заместительной терапии при средней степени тяжести ХНН

- 1) препараты короткого действия: таблетированный гидрокортизон, или кортизол) — 20 мг утром и 10 мг в обед в сочетании +0,05—0,2 мг кортинеффа
- 2) препараты со средней продолжительностью действия: преднизолон — 5—7,5 мг утром и 2,5 мг после обеда + кортинефф утром;
- 3) препараты длительного действия: дексаметазон — 0,5 мг на ночь + кортинефф утром.

Гипокортицизм

Лечение.

При сопутствующих заболеваниях (инфекции) и тяжелых стрессовых ситуациях дозу глюкокортикоидов необходимо увеличивать в 1,5-3 раза

При оперативных вмешательствах и родах накануне делают инъекцию гидрокортизона (75 - 125 мг), за время вмешательства переливается еще 125 мг

ОСНОВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ О Н Н - Гидрокортизон

Если пациент находится в тяжелом состоянии, лечение начинают со значительно больших доз Гидрокортизона (как при острой надпочечниковой недостаточности).

- Гидрокортизон- в дозе 125 мг/сут (1 флакон) обеспечивает глюко- и минералокортикоидные эффекты
- при переходе на таблетированные препараты, помимо глюкокортикоидов, обязательно назначение мощного минералокортикоида 9α -фторкортизола (кортинеффа).

Просим пройти тестирование по ссылке

- https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSczpUsqlUcXF4Vhbr3Fh1NUmhddVbSbax7AwJVsq-X9uTUrIA/viewform?usp=sf_link