

АДДИСОН АУРУУЫ

АДДИСОН ДЕРТІ (MORBUS ADDISONI; БАСҚАША
— ҚОЛА АУРУЫ — БҮЙРЕК ҮСТІ
БЕЗДЕРІ ЖҰМЫСЫНЫҢ НАШАРЛАУЫ).

ОЛ ТУБЕРКУЛЕЗ АУРУЫ (50-85%),
АУТОИММУНДЫҚ АТРОФИЯ ЖӘНЕ
БАСҚА ПАТАЛОГИЯЛЫҚ ПРОЦЕСТЕРДЕН ПАЙДА
БОЛАТЫН АУРУЛАР (АМИЛОИДОЗ,
ГИСТОПЛАЗМОЗ, РАК МЕТАСТАЗДАРЫ Т.Б.)
ӘСЕРІНЕН ӨРШИДІ. АДДИСОН ДЕРТІМЕН КӨБІНЕ
20-40 ЖАС АРАЛЫҒЫНДАҒЫ АДАМДАР АУЫРАДЫ.
АУРУ ӨТЕ БАЯУ БАСТАЛЫП, ТЕРІДЕ, ТЕРІНІҢ
ШЫРЫШТЫ ҚАБАТЫНДА ҚОЛА ТҮСТЕС ДАҚТАР
ПАЙДА БОЛАДЫ. ҚАН ҚЫСЫМЫ КҮРТ ТӨМЕНДЕЙДІ,
ЭЛЕКТРОЛИТТЕР АЛМАСУЫ БҰЗЫЛАДЫ.





Этиологические факторы

Гиперфункциональные состояния

Гипофункциональные состояния

Парциальные

Парциальные

Тотальные

Гиперкортицизм

Гиперпродукция
катехоламинов
мозговым
веществом

Гипоальдостеронизм

Гиперальдостеронизм

Надпочечниковая
недостаточность
(болезнь Аддисона)

Синдром/болезнь
Иценко-Кушинга

Кортикогенитальный
синдром

MedicalPlanet.ru
медицина для вас.

Классификация

- I. Біріншілік, екіншілік (гипофизарная), үшіншілік(гипоталамическая) бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі
- II. Ауырлық дәрежесі: жеңіл, орташа ауыр, ауыр.
- III. Компенсация жағдайы: компенсация, субкомпенсация, декомпенсация.
- IV. Асқынуы: асқынған, асқынбаған.

Біріншілік бүйрек үсті безінің созылмалы жетіспеушілігі (Аддисон ауруы)

- Этиологиясы:
- Бүйрек үсті безінің қыртысты затының аутоиммунды деструкциясы (80-85%);
- Бүйрек үсті безінің туберкулезі (5-10%);
- Адренолейкодистрофия (адреномиелонейропатия 5%);
- Бүйрек үсті безінің метастатикалық зақымдалуы.
- Бүйрек үсті безінің зақымдалуы диссимиинирленген саңырауқұлақты инфекция кезінде.
- ВИЧ.
- Ятрогенді себебі (екіншіліктен кейінгі адреналэктомия) және басқада сирек жағдайы.

Созылмалы бүйрек үсті безі жетіспеушілігінің ауырлық дәрежелері

- **Жеңіл дәреже.**

Қарапайым физикалық және нервтік күштемеде, интоксикация кезінде астено-адинамикалық симптомокомплекс пайда болады. Су-электролит алмасуы бұзылады. Дене массасының азаюы 20%.

▣ *Орта дәреже*

БҮБЖ айқын көрінеді. Дене массасы 30% азаяды. Жалпы қарауда — ауыздың шырышты қабатының гиперпигментациясы.

АҚ төмендеген — систола 80, диастола — 40 мм.с.б.

▣ *Ауыр дәреже*

БҮБЖ өте айқын көрінеді. Дене массасы 30% көп азаяды. Теріде көзге көрінетін гиперпигментация. Гипогликемия, қанда кортизола, натрия, хлоридтің азаюы, калийдің жоғарлауы байқалады.

Аддисон ауруының критерилері:

Компенсация

- науқас өзін сау сезінеді;
- теріде пигментация жоқ;
- дене массасы қалыпты ;
- лаборатория көрсеткіштері қалыпты.

Субкомпенсация: шағымы жоқ немесе айтарлықтай пигментация жоқ немесе әлсіз, дене массасы төмендеген, систолалық АҚ 100 мм рт. ст. жоғары.

диастолалық АҚ — 70 мм рт. ст. Лабораториялық тексерулер қалыпты.

Біріншілік бүйрек үсті безінің созылмалы жетіспеушілігі (Аддисон ауруы)

- Этиологиясы:
- Бүйрек үсті безінің қыртысты затының аутоиммунды деструкциясы (80-85%);
- Бүйрек үсті безінің туберкулезі (5-10%);
- Адренолейкодистрофия (адреномиелонейропатия 5%);
- Бүйрек үсті безінің метастатикалық зақымдалуы.
- Бүйрек үсті безінің зақымдалуы диссимиинирленген саңырауқұлақты инфекция кезінде.
- ВИЧ.
- Ятрогенді себебі (екіншіліктен кейінгі адреналэктомия) және басқада сирек жағдайы.

Клиникасы

- тері мен кілегей қабаттың гиперпигментациясы
- жүдеу
- жалпы әлсіздік, астения, депрессия
- артериальді гипотензия
- диспепсиялық бұзылыстар (жүрек айну, құсу, анорексия, іш өту, іш қату, іштің ауырсынуы)
- ащы тағамды ұнатуы
- гипогликемия ұстамасы
- либидоның төмендеуі
- екіншілік түктенудің болмауы мүмкін (әйелдерде бүйрек үсті безінің андрогенді дефициті)

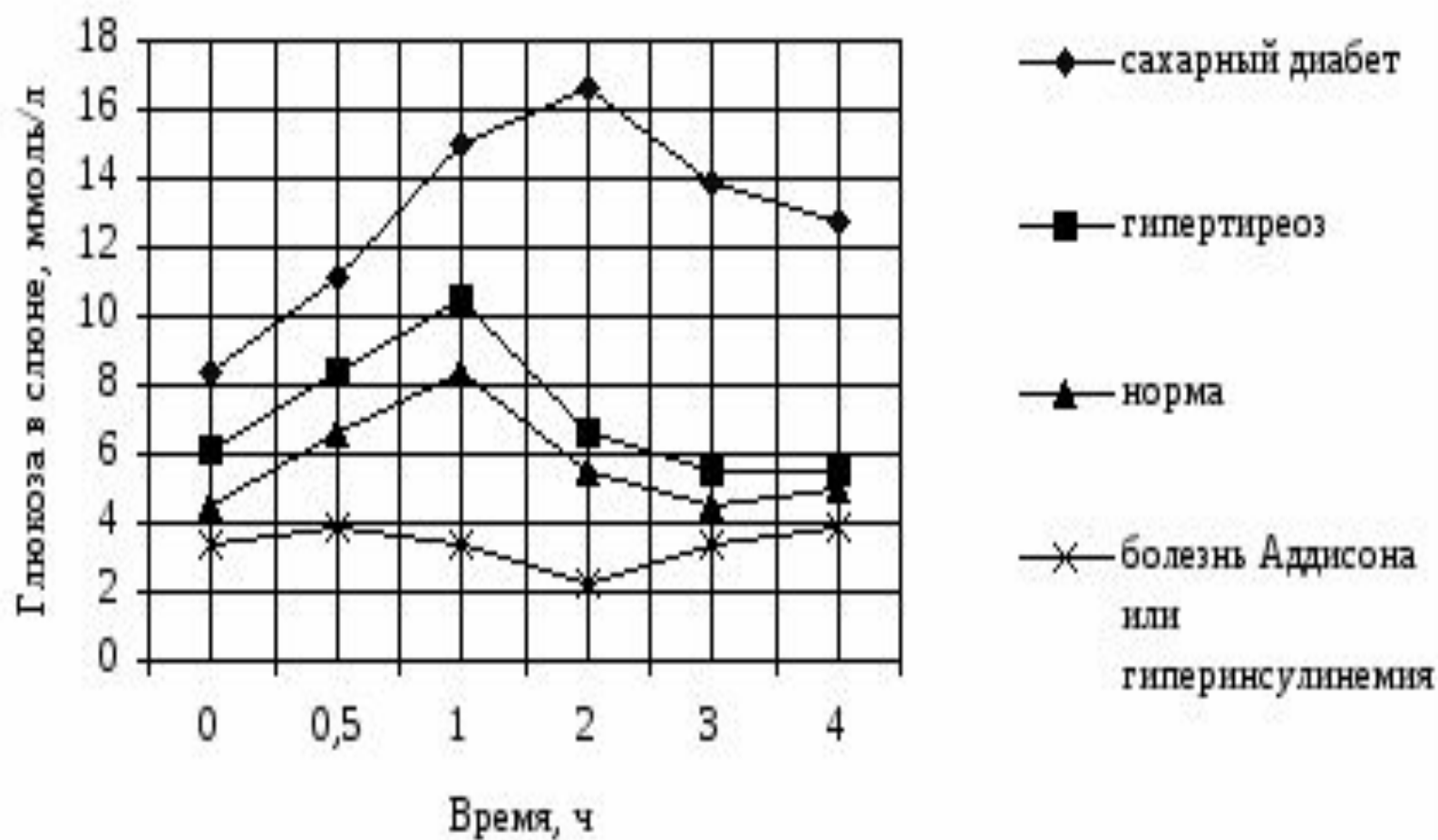






Диагностикасы

- Клиникалық қарау.
- Лабораториялық дәлел.
- Флюорогенді кортикостероидты плазмада анықтайды. Кортикостероидтың қандағы дәрежесін анықтау үшін, қанды таңертең сағат 8-10-да, 170 нмоль/л-ден төмен (6-мкг/100 мл) бүйрек үсті безі жетіспеушілігінің диагнозы дәлел.
- АКТГ сынамасы. Қан плазмасында флюорогенді кортикостероидты немесе кортизол дәрежесін анықтағаннан кейін бұлшықетіне немесе көктамырға синтетикалық АКТГ (синактен) 0,25 мг енгізеді. 30 минут өткен соң кортикостероидтың концентрациясын қайта тексереді.



ПОКАЗАТЕЛЬ		РЕЗУЛЬТАТ	НОРМА
Количество		30.0 мл	
Цвет	I	насыщенно-желтый	соломенно-желтый
Прозрачность	I	слабо-мутная	прозрачная
Реакция		6.0	5,0 - 7,0
Удельный вес		1029	1016-1025
Белок	!!!	0,066 г/л	не обнаружено
Глюкоза		не обнаружено	не обнаружено
Ацетон		не обнаружено	не обнаружено
Желчные пигменты		уробилин (++) , билирубин (+)	не обнаружено
МИКРОСКОПИЯ ОСАДКА			
Лейкоциты		0-0-2 в поле зрения	0 - 10 в поле зрения
Эритроциты		0-1 в поле зрения, неизменные	1 - 3 в поле зрения
Эпителий переходный		эпителий мочевого пузыря в небольшом количестве	эпителий мочевого пузыря в небольшом количестве
Эпителий почечный		не обнаружено	не обнаружено
Цилиндры гиалиновые		не обнаружено	не обнаружено
Цилиндры зернистые	I	2 в препарате	не обнаружено
Цилиндры восковидные		не обнаружено	не обнаружено
Соли		не обнаружено	не обнаружено
Слизь	!!!	в умеренном количестве	не обнаружено
Бактерии		+	не обнаружено
Капли жира	I	+++	не обнаружено

Тексеру жоспары:

1. ЖҚА, ЖЗА.
2. БАК: с натрий, калий, хлорид, глюкоза, жалпы белок, белок фракциясы, гаптоглобин, серомукоид.
3. Қандағы кортизола, кортикотропина, Альдостерона деңгейін анықтау.
4. Науқасты туберкулезге тексеру.
5. УЗИ бүйрек, бүйрек үсті.
6. Бүйрек, бүйрек үстінің КТ
7. ЭКГ.

- Егер қанды зерттегенде бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының қызметі бұзылмаса, кортикостероидтың екі жақты жоғарлағаны болып қаралады. Синактен пробасымен, алға мақсат қойғанда преднизолонмен емдеуге көңіл аудару керек, ол флюорогенді кортизолды анықтауға қатыспайды. Жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі күдіктегенде науқасқа 1 мезгілде 0, 25 мг. синактен енгізеді, инфузиялық ерітіндіні преднизолон (30-60мг) бастайды және периодтық 1 рет сағатына флюорогенді кортизолдың концентрациясын қаннан зерттейді. Егер 4-6 сағ. өткен соң төмендейді, былайша бүйрекүсті безінің жетіспеушілігі деп айтсада болады.

- Лизин-вазопрессин, пробасының ағымын 2 сағат ішінде орындайды. Қалыпты жағдайдың соңында 2 сағат көктамырға инфузия 4 прессорлық единица лизин-вазопрессин дәрежесін, қандағы кортикостероид. Жоғарлайды 3-3 1/2 ретке салыстырғанда кездеседі. Іштің перисталтикасының күшеюі және жиі ішінің жалған сияқты ауырсынуы оғар қоса лизин-вазопрессин жүрек айнуды жиі шақырады, үлкен немесе көлемді зерттеуде, тестік жетіспеушілік қалыптастырады. Жүректің ишемиялық ауруы. Қарсы көрсетпелі проба.

- Адrenокортикотропты стимулятор тұрақты және берік байланып таралған, гипофиз және бүйрекүсті безінің қыртысты қабатының қызметінен инсулин пайда болады.

Инсулинтолеранттың тестті жүргізу әрбір кг салмаққа 0,1 ЕД дозада қарапайым инсулин көктамыр арқылы енгізеді. Инсулиндік пробаның қарсы көрсетпелері олар бетке үсті безінің туберкулезінің зақымдалуымен қатар ми қабатының деструкциясы, аутоиммунды процестің өзгеруі болады, зақымдалумен бірге бүйрекүсті безінің қыртысты қабаты.

- Гипоальдостеронизм диагностикасын анықтап жүргізу альдостерон концентрациясының қандағы плазмасы немесе оның зәрдегі экскрециясы. Спецификалық стимулятордың секрециялық альдостероны болып ангиотензин 0,5 мг. препараты, ал ерітінді түрінде 50-100мл. изотопикалық ерітінді натрий хлориді немесе глюкоза көктамыр арқылы енгізеді, инфузиялық ағымы 50-60 минут артериялық қан қысымын өлшеп бақылау керек.
- Рентгенографиямен бүйрек аймағын қарағанда, бүйрек үсті безінің кальцификациясын анықтау.

Дифференциальді диагностикасы.

- Біріншілік бүйрек үсті безінің созылмалы жетіспеушілігі пигменттің пайда болуына алып келеді.
- гемохроматозбен кілегей қабаттың пигментациясының қалыптасуына гемосидериннің тері бөлінуі бездері қатысады. Бауыр циррозы және қант диабеті кезінде тері түсі күлгін түсті болады.

- Ауыр металл тұздарымен улану (мышьяк, цинк, қорғасын, сынап), тері пигментациясы және тістің шеті, пигмент кілегей қабатқа қатысады.
- Жергілікті пигментацияда жаралы колит, бауыр циррозы, мелано саркома, пигмент-емізікшелі тері дистрофиясы (*acanthosis nigricans*), нейрофиброматоз.
- Пеллагра кезінде тері аймақтық пигментация аяқта және қолда, носкидің немесе қолғаптың ізі сияқты пигменттер пайда болады бұл дерматиттің көрінісін береді. Бұл аурумен қоса диарея және деменция кездесуі мүмкін.

- Созылмалы бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі кезінде науқастың дене салмағы азаяды, дифференциальді диагностикасында аурудың түрік анықтау, жүдеумен қоса, созылмалы инфекция (туберкулез), мальабсорбция синдромы, қатерлі ісінулердің жаңадан қалыптасуы, лейкокемия. Қандағы глюкокортикоидтың дәрежесі кезінде қалыпты немесе шамалы төмен АКТГ стимуляцияға реакциясы өзгеріссіз.

Емі.

- Біріншілік созылмалы бүйрекүсті безінің жетіспеушілігімен науқас ауыратын болса, кортикостероидты қабылдауы қажет. Науқасты толық компенсациялық енгізу глюкокортикоид, минералокортикоидтар және тағы басқа.

- Гидрокортизон (кортизол) 30 мг. күніне (20 мг.таңертен және 10 мг. кешке). Кортизон 40-50мг. дозада (таңертен 25 мг. және 12-15 мг.кешке). Басқада синтетикалық глюкокортикоидты (преднизолон, дексаметазон, триамцинолон және тағы басқа) минералокортикоидты әсері бар. Минералокортикоидтың жетіспеушілікте толықтырып ДОКСА тағайындайды (5мг-нан тәулігіне 1 рет бұлшықетке) триметилацетат дезоксикортикостерон (1 мг-нан 2, 5 ерітіндісін парентеральді 1 рет 2-3 апта) немесе фторгидрокортизон кортинеф (0,05-0,1 мг. тәулігіне). Минералокортикоидтың әсерінің күші альдестерон және кортинеф (фторгидрокортизон) эквиваленті. Минералокортикоидті көп қолданса ісікті, бас ауруды, артериялық қан қысымын жоғарлатуы, гипокалиемиялық алколозды және бұлшықет әлсіздігін шақырады. Бұндай жағдайда міндетті түрде минералокортикоидты алып тастап оның орнына хлорид калиді тағайындайды.

- Бұл кезде науқасқа тамақ құрамындағы тұз мөлшерін азайту және аскорин қышқылы қолданылады. Әйелдерде созылмалы бүйрекүсті ауруының жетіспеушілігі кезінде, мүмкін екіқабат немесе жүктілік кезінде қалыпты босануға алып келеді. Жүктілік кезінде минералокортикоидтың дозасын азайтады, прогестерон секрециясы жоғарлауына байланысты. Глюкокортикоидты қабылдап жүрген кезде міндетті түрде көбейту керек, кей жағдайда парентералды жолмен гидрокортизон енгізеді. Босану кезеңінде глюкокортикоид көктамырға енгізіледі.

- Хирургиялық жағдайда созылмалы бүйрекүсті безінің жетіспеушілігімен ауыратын науқасқа көктамыр арқылы гидрокортизон енгізеді (100-200мг. операция түріне байланысты). Ағымының бірінші 3-4 күнінде операциядан кейінгі кезеңінде гидрокортизон парентеральді жолмен енгізіледі, ал кейін бірте-бірте қалыпты дозасына келе бастайды.
- Бүйрекүсті безі ауру жетіспеушілігімен ауырып жүрген науқастың білуі қажет кез-келген стрестік жағдайы (инфекция, физикалық немесе санаға күштүсіру және тағы басқа), кезінде глюкокортикоид кұрамын көбейту керек. Ішімдік ішуге болмайды және оған қоса ұйықтатып барбитурат, қолданылған минералды сумен таблетка ішуге болмайды.

Екіншілік бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының жетіспеушілігі

- Екіншілік бүйрекүсті безінің қыртысты қабатының дамуы - біріншілік гипоталамус немесе гипофиздің зақымдалуымен және АКТГ секрециясының жетіспеушілігінен, бүйрек үсті безінің қыртысты қабаты екі жақты атрофияға не алып келеді. Бұл кезде ұзақ экзогенді кортикостероидты қолданғаннан немесе ликвидацияның ұзақ әсерлі эндогенді гиперкортицизмді қолданғаннан болуы мүмкін.

Этиология және патогенезі

- Гипато-гипофизарлы аймақ ісікпен немесе басқа процеспен қабыну кезінде АКТГ секрециясы төмендейді (базальді менингит, гистиоцитоз және тағы басқа) және де туа және жүре пайда болған тамырлардың патологиясында дамиды. АКТГ секрециясының жетіспеуінің әсерінен секреция бұзылуы және басқада гипофиздің тропты гормондарының бұзылуымен қаралады — гонодотропты, соматотропты және тиротропты. Өте сирек жағдайда АКТГ секрецияның жетіспеушілігінің ошақты түрі кездеседі.

Клиникалық көрінісі.

- Гиперпигментация, бұрын «ақ аддисонизм» деп түсінген. АКТГ секрециясының жетіспеушілігі кезіндегі клиникалық белгілері гонадотропин секрециялық және басқа да тропты гормон гипофиздің жетіспеушілігіне алып келеді, бұған қатысушы біріншілік бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі.

Емі.

- Басқарушы терапия глюкокортикоидпен (кортизон, гидрокортизон). Минералокортикоидты тағайындау міндетті емес. Басқа да тропты гормонның гипофизді секрециялық жетіспеушілігі орынбасушы терапияның болуын қалайды. Жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі кезінде энергиялық терапия глюкокортикоид дамиды. Бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының атрофиясы кезінде кортикостероид құрамымен қамтамасыз ете алмайды.

Бүйрек үсті безінің кризі (Аддисон кризі)

Созылмалы бүйрек үсті безі қыртысының
созылмалы жетіспеушілігінің қауіпті
асқынуы.

- Аддисондық кризде емдеу кезінде монитерленген ЭКГ қолданады. Аддисондық криз кезінде бір ғалым айтқан инфузиялық кортизонға қоса минералокортикоид енгізген немесе бүйрекүсті безінің миы қабатының гормоны (адреналин, норадреналин). Аддисон ауруына қарамастан бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының зақымдалуы патологиялық процессте бүйрек үсті безінің миы қабатына әсер етеді (әсіресе бүйрек үсті безінің туберкулезі немесе басқада деструктивті зақымданулар) катехоламин жетіспеушілігі жоқ. Кортизолды 100мг. жоғары болса минералокортикоидтық әсері жеткілікті болады. емдеудің 2-ші күнінде сұйықтық мөлшері міндетті түрде ішке қабылданады. Кортизолдық тәуліктік дозасы төмендейді 100-150мг, ал үшінші күні 50-75мг. Бұл кезеңде минералокортикоидтық әсерінің көрсеткіш дозасы кортизолдық пайда болуының жетіспеушілігі гормон минералокортикоид қосады.