



# *НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ*

# АНАТОМИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ



□ КОРКОВОЕ ВЕЩЕСТВО:

-КЛУБОЧКОВАЯ ЗОНА-  
АЛЬДОСТЕРОН

-ПУЧКОВАЯ ЗОНА- КОРТИЗОЛ И  
КОРТИКОСТЕРОН

-СЕТЧАТАЯ ЗОНА- ПОЛОВЫЕ  
ГОРМОНЫ

□ МОЗГОВОЕ ВЕЩЕСТВО:  
КАТЕХОЛАМИНЫ

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- *НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ* – ЗАБОЛЕВАНИЕ, ОБУСЛОВЛЕННОЕ НЕДОСТАТОЧНОЙ СЕКРЕЦИЕЙ ГОРМОНОВ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ ОДНОГО ИЛИ НЕСКОЛЬКИХ ЗВЕНЬЕВ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНО-НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ СИСТЕМЫ.



# КЛАССИФИКАЦИЯ

- **ПО СКОРОСТИ РАЗВИТИЯ КЛИНИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ:**

ОСТРАЯ НН, ХРОНИЧЕСКАЯ НН.

- **ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ:** ЛЕГКАЯ, СРЕДНЯЯ И ТЯЖЕЛАЯ.

- **ПО ВЫРАЖЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ:** ЯВНАЯ И ЛАТЕНТНАЯ.

- **В ЗАВИСИМОСТИ ОТ УРОВНЯ ПОРАЖЕНИЯ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНО-НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ СИСТЕМЫ:**

- ПЕРВИЧНАЯ (ПОРАЖЕНИЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ)
- ВТОРИЧНАЯ (СНИЖЕНИЕ ВЫРАБОТКИ АКТГ ЗА СЧЕТ ПОВРЕЖДЕНИЯ ГИПОФИЗА)
- ТРЕТИЧНАЯ (СНИЖЕНИЕ ВЫРАБОТКИ КРГ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ГИПОТАЛАМУСА).

# ЭТИОЛОГИЯ ПЕРВИЧНОЙ НН

- АУТОИММУННОЕ ПОРАЖЕНИЕ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ — АУТОИММУННЫЙ ПОЛИГЛАНДУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ
- ТУБЕРКУЛЕЗ
- ДРУГИЕ ПРИЧИНЫ:
  - ✧ БАКТЕРИАЛЬНОЕ/ИНФЕКЦИОННОЕ ПОРАЖЕНИЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ВИЧ-ИНФЕКЦИЯ, ГРИБКОВЫЕ ИНФЕКЦИИ, СИФИЛИС, АМИЛОИДОЗ);
  - ✧ МЕТАСТАЗЫ ПЕРВИЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ ВНЕНАДПОЧЕЧНИКОВОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ;
  - ✧ АДРЕНОЛЕЙКОДИСТРОФИЯ (БОЛЕЗНЬ ЗИММЕРЛИНГА-КРЕЙТЦФЕЛЬДА)
  - ✧ ТОТАЛЬНОЕ УДАЛЕНИЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ;
  - ✧ ДВУСТОРОННЕЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ В НАДПОЧЕЧНИКИ
  - ✧ ПРИМЕНЕНИЕ БЛОКАТОРОВ СТЕРЕОИДОГЕНЕЗА В НАДПОЧЕЧНИКАХ (АМИНОГЛУТЕТИМИДА, МИТОТОНА, КЕТОКСОНАССОБА БАРЕНТИМУРАТОР, СЕПРОНОБАКТОНА;

# *ЭТИОЛОГИЯ ВТОРИЧНОЙ НН*

- ОПУХОЛИ ГИПОТАЛАМУСА И ГИПОФИЗА;
- СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: КРОВОИЗЛИЯНИЯ, АНЕВРИЗМА СОННОЙ АРТЕРИИ;
- ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЕ ПРОЦЕССЫ: СИФИЛИС, САРКОИДОЗ, ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ ИЛИ АУТОИММУННЫЙ ГИПОФИЗИТ;
- ДЕСТРУКТИВНО-ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА: ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ ГИПОТАЛАМУСА И ГИПОФИЗА, ОПЕРАЦИИ, ДЛИТЕЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДАМИ И Т. Д.

# ПАТОГЕНЕЗ



# КЛИНИКА ПЕРВИЧНОГО ГИПОКОРТИЦИЗМА

- **ГИПЕРПИГМЕНТАЦИЯ КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ.**
- **ПОТЕРЯ МАССЫ ТЕЛА.**
- **ОБЩАЯ СЛАБОСТЬ, АСТЕНИЯ, ДЕПРЕССИЯ, СНИЖЕНИЕ ЛИБИДО.**
- **АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ**
- **ДИСПЕПСИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА:** ПЛОХОЙ АППЕТИТ И РАЗЛИТЫЕ БОЛИ В ЭПИГАСТРИИ, ЧЕРЕДОВАНИЕ ПОНОСОВ И ЗАПОРОВ.
- **ПРИСТРАСТИЕ К СОЛЕННОЙ ПИЩЕ**





# **КЛИНИКА ВТОРИЧНОГО ГИПОКОРТИЦИЗМА**

- ОБЩАЯ СЛАБОСТЬ**
- ПРИСТУПЫ ГИПОГЛИКЕМИИ**
- ОТСУТСТВИЕ ГИПЕРПИГМЕНТАЦИИ**
- ОТСУТСТВИЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ  
ГИПОТОНИИ, ПРИСТРАСТИЯ К СОЛЕННОЙ  
ПИЩЕ, ДИСПЕПСИИ.**

# ДИАГНОСТИКА

## ❖ ПЕРВИЧНЫЙ ГИПОКОРТИЦИЗМ

- *ЛАБОРАТОРНОЕ ПОДТВЕРЖДЕНИЕ ГИПОКОРТИЦИЗМА:*
  - ГИПЕРКАЛИЕМИЯ, ГИПОНАТРИЕМИЯ, ЛЕЙКОПЕНИЯ, ЛИМФОЦИТОЗ
  - СНИЖЕННЫЙ УРОВЕНЬ КОРТИЗОЛА И АЛЬДОСТЕРОНА, ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ АКТГ И РЕНИНА.
  - ОПРЕДЕЛЕНИЕ СУТОЧНОЙ ЭКСКРЕЦИИ СВОБОДНОГО КОРТИЗОЛА С МОЧОЙ
  - КОРОТКИЙ НИЗКОДОЗИРОВАННЫЙ ТЕСТ С 1-24 АКТГ
- *ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА.*
  - АУТОИММУННЫЙ ГЕНЕЗА-АНТИТЕЛА К P450C21.
  - УЗИ, КТ/МРТ НАДПОЧЕЧНИКОВ

## ❖ ВТОРИЧНЫЙ ГИПОКОРТИЦИЗМ

- *ЛАБОРАТОРНОЕ ПОДТВЕРЖДЕНИЕ ГИПОКОРТИЦИЗМА.*
  - ИССЛЕДОВАНИЕ БАЗАЛЬНОЙ КОНЦЕНТРАЦИИ АКТГ;
  - ТЕСТ С ИНСУЛИНОВОЙ ГИПОГЛИКЕМИЕЙ
  - ТЕСТ С МЕТАПИРОНОМ (МЕТИРАПОНОМ);
  - ТЕСТ С ТЕТРАКОЗАКТИДОМ (1–24 АКТГ).
- *ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА.*
  - АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ (АДЕНОМА ГИПОФИЗА, ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО НА ГИПОФИЗЕ И Т.П.).

# НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

## ДИЕТА:

- ОБЩАЯ КАЛОРИЙНОСТЬ ПИЩИ НА 20–25% ВЫШЕ ОБЫЧНОЙ
- ДОСТАТОЧНОЕ КОЛИЧЕСТВО БЕЛКА (1,5–2,0 Г/КГ), УГЛЕВОДОВ И ЖИРОВ.
- МЯСО - ПРОТЕРТОЕ, ПАРОВЫЕ КОТЛЕТЫ, ПРИ ХОРОШЕЙ ПЕРЕНОСИМОСТИ — РУБЛЕННОЕ МЯСО, СЕЛЬДЬ С КАРТОФЕЛЕМ.
- ЖИРЫ- ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЕЕ СЛИВОЧНОЕ МАСЛО.
- ДОПОЛНИТЕЛЬНО ПОВАРЕННАЯ СОЛЬ ДО 10–15 Г В СУТКИ.
- ОГРАНИЧИВАЮТ ПРОДУКТЫ, БОГАТЫЕ СОЛЯМИ КАЛИЯ (ЧЕРНОСЛИВ, АБРИКОСЫ, ИЗЮМ, ИНЖИР, МАНДАРИНЫ, ПЕЧЕНЬ КАРТОФЕЛЬ)

# ТЕРАПИЯ

- ПРЕПАРАТЫ **ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ** - ПОЖИЗНЕННО.
- ПРЕПАРАТ ВЫБОРА — ГИДРОКОРТИЗОН.
- СРЕДНЯЯ СУТОЧНАЯ ДОЗА 15–25 МГ.
- ПРЕПАРАТЫ ВВОДЯТ С УЧЕТОМ РИТМА СЕКРЕЦИИ (2/3 СУТОЧНОЙ ДОЗЫ УТРОМ И 1/3 — ВЕЧЕРОМ).
- **МИНЕРАЛКОРТИКОИДЫ**: ФЛУДРОКОРТИЗОН -0,05–0,2 МГ ВНУТРЬ 1 РАЗ В СУТКИ УТРОМ, НАТОЩАК.
- **АНАБОЛИЧЕСКИЕ СТЕРОИДЫ**: НАНДРОЛОН 25–100 МГ В/М КАЖДЫЕ 3–4 НЕД В ТЕЧЕНИЕ 3 МЕС ЧЕРЕЗ ТРИ, У ЖЕНЩИН — ВО ВТОРУЮ ФАЗУ МЕНСТРУАЛЬНОГО ЦИКЛА

# ПРИМЕРНЫЕ СХЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ

- ❖ ГИДРОКОРТИЗОН 10 МГ ВНУТРЬ ПОСЛЕ ЗАВТРАКА, 5 МГ В 16:00-18:00 + ФЛУДРОКОРТИЗОН 0,1 МГ 1/2 ТАБЛЕТКИ ВНУТРЬ УТРОМ.
- ❖ ГИДРОКОРТИЗОН 10 МГ ВНУТРЬ ПОСЛЕ ЗАВТРАКА, 5 МГ ПОСЛЕ ОБЕДА, 5 МГ ПОСЛЕ УЖИНА+ ФЛУДРОКОРТИЗОН 0,1 МГ 1 ТАБЛЕТКА ВНУТРЬ УТРОМ.
- ❖ ГИДРОКОРТИЗОН 15–20 МГ ПОСЛЕ ЗАВТРАКА, 5–10 МГ В 16:00-18:00 + ФЛУДРОКОРТИЗОН 0,1 МГ 1/2 ТАБЛЕТКИ ВНУТРЬ УТРОМ.
- ❖ ПРЕДНИЗОЛОН 5,0–7,5 МГ ПОСЛЕ ЗАВТРАКА, ГИДРОКОРТИЗОН 10 МГ ПОСЛЕ ОБЕДА, 5 МГ ПОСЛЕ УЖИНА +

# ОНН

- **ОНН** — УРГЕНТНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ОБУСЛОВЛЕННЫЙ ВНЕЗАПНЫМ И/ИЛИ ЗНАЧИТЕЛЬНЫМ СНИЖЕНИЕМ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ РЕЗЕРВОВ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ.
- **СИНДРОМ УОТЕРХАУСА–ФРИДЕРИКСЕНА** — ОНН, РАЗВИВШАЯСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДВУСТОРОННЕГО ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ИНФАРКТА НАДПОЧЕЧНИКОВ НА ФОНЕ СЕПТИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ.

# ПРИЧИНЫ ОНН

- ❖ ДЕКОМПЕНСАЦИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ХНН
- ❖ ДЕКОМПЕНСАЦИЯ ВДКН
- ❖ СИНДРОМ ОТМЕНЫ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ
- ❖ ПЕРВИЧНО-ОСТРАЯ (ОСТРЕЙШАЯ) НН:
  - ✧ ДВУСТОРОННЕЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ В НАДПОЧЕЧНИКИ (НА ФОНЕ СИНДРОМА ДИССЕМНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ):
    - СИНДРОМ УОТЕРХАУСА–ФРИДЕРИКСЕНА
    - КОАГУЛОПАТИИ (ГЕМОФИЛИЯ, МАССИВНАЯ ГЕПАРИНОТЕРАПИЯ)
    - ВАСКУЛИТЫ (БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙНА–ГЕНОХА, СКВ, УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ)
    - АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ
    - БОЛЬШИЕ ХИРУРГИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ
    - ТРАВМЫ
    - МАССИВНЫЕ ОЖОГИ
    - АСФИКСИЯ И РОДОВАЯ ТРАВМА
    - ИНТОКСИКАЦИИ
    - АДРЕНАЛЭКТОМИЯ
- ❖ ОСТРАЯ ГИПОФИЗАРНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

# КЛИНИКА

## **I. СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ ФОРМА:**

- ПРОГРЕССИВНОЕ СНИЖЕНИЕ АД
- ПУЛЬС СЛАБОГО НАПОЛНЕНИЯ
- ГЛУХИЕ СЕРДЕЧНЫЕ ТОНЫ
- ЦИАНОЗ, СНИЖЕНИЕ ТЕМПЕРАТУРЫ ТЕЛА
- КОЛЛАПС.

## **II. ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНАЯ ФОРМА:**

- ПОЛНАЯ ПОТЕРЯ АППЕТИТА
- ТОШНОТА, РВОТА,
- ЖИДКИЙ СТУЛ
- БОЛИ В ЖИВОТЕ, РАЗЛИТОГО СПАСТИЧЕСКОГО ХАРАКТЕРА.

## **III. НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКАЯ ФОРМА:**

- СУДОРОГИ
- МЕНИНГЕАЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ
- ЗАТОРМОЖЕННОСТЬ, ЗАТЕМНЕНИЕ СОЗНАНИЯ
- ПАРЕСТЕЗИИ, ПРОВОДНИКОВЫЕ РАССТРОЙСТВА ПОВЕРХНОСТНОЙ И ГЛУБОКОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ.



# КЛИНИКА СУФ

- *ВНЕЗАПНОЕ КОЛЛАПТОИДНОЕ СОСТОЯНИЕ*
- *ПЕТЕХИАЛЬНАЯ СЫПЬ НА КОЖЕ*
- *ПОВЫШЕНИЕ ТЕМПЕРАТУРЫ ТЕЛА*
- *ПРИЗНАКИ ОСТРОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ — ЦИАНОЗ, ОДЫШКА, УЧАЩЕННЫЙ МАЛЫЙ ПУЛЬС.*
- *СИЛЬНЫЕ БОЛИ В ЖИВОТЕ, ЧАЩЕ В ПРАВОЙ ПОЛОВИНЕ ИЛИ ОКОЛОПУПЧОНОЙ ОБЛАСТИ.*
- *В КЛИНИКЕ ОНН ВСЕГДА МОЖНО ОБНАРУЖИТЬ: **СЕПСИС, ИНФЕКЦИИ (ПНЕВМОНИИ, БРОНХИТЫ), ОПЕРАЦИОННЫЙ СТРЕСС.***

# ДИАГНОСТИКА

- **ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ:**

- ✧ ОТНОСИТЕЛЬНЫЙ ЛИМФОЦИТОЗ
- ✧ ЛЕЙКОПЕНИЯ (ПРИ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ИНФЕКЦИИ — ЛЕЙКОЦИТОЗ И ПОВЫШЕНИЕ СОЭ)
- ✧ ВЫСОКИЙ ГЕМАТОКРИТ.

- **БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ:**

- ✧ ГИПОНАТРИЕМИЯ;
- ✧ ГИПЕРКАЛИЕМИЯ;
- ✧ ГИПОГЛИКЕМИЯ.

- **ПОКАЗАТЕЛЬ КИСЛОТНО-ЩЕЛОЧНОГО БАЛАНСА:**

- ✧ МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ АЦИДОЗ.

- **ГОРМОНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ:**

- ✧ КОНЦЕНТРАЦИЯ КОРТИЗОЛА В КРОВИ ОБЫЧНО СНИЖЕНА, НО МОЖЕТ НАХОДИТЬСЯ В ПРЕДЕЛАХ НОРМЫ (УРОВЕНЬ КОРТИЗОЛА  $>700$  НМОЛЬ/Л ИСКЛЮЧАЕТ НН У ПАЦИЕНТОВ С СЕПСИСОМ ИЛИ ТЯЖЕЛЫМИ ТРАВМАМИ)
- ✧ ПОВЫШЕННОЕ СОДЕРЖАНИЕ РЕНИНА ПЛАЗМЫ
- ✧ АКТГ: ПРИ ПЕРВИЧНОЙ ОНН УРОВЕНЬ ВЫСОКИЙ ( $>150$  ПГ/МЛ), ПРИ ВТОРИЧНОЙ НН — НИЗКИЙ ИЛИ НОРМАЛЬНЫЙ.
- ✧ ПОСЕВ КРОВИ (ПРИ СЕПТИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЯХ), КОАГУЛОГРАММА.

# ТЕРАПИЯ

## ▣ РЕГИДРАТАЦИЯ:

- 2–3 л 0,9% NaCl в/в, СКОРОСТЬ ИНФУЗИИ 500 мл/ч.
- 5–10% РАСТВОР ГЛЮКОЗЫ.
- ЗА ПЕРВЫЕ СУТКИ ВВОДЯТ НЕ МЕНЕЕ 4 л ЖИДКОСТИ.
- ПРИ МНОГОКРАТНОЙ РВОТЕ: в/в 10–20 мл 10% NaCl.

## ▣ ЗГТ:

- ПРЕПАРАТ ВЫБОРА – ГИДРОКОРТИЗОН
- СХЕМА ТЕРАПИИ:

**1 СУТКИ:** в/в струйно 100 мг каждые 6-8 ч (400-600 мг/сут)

**2-3 СУТКИ:** 150-200 мг/сут в/в струйно

**ДАЛЕЕ** 50-75 мг/сут в/м

- ПРИ ДОСТИЖЕНИИ ДОЗЫ ГИДРОКОРТИЗОНА МЕНЕЕ 100 мг/сут, к ТЕРАПИИ

ПОДКЛЮЧАЮТ ФЛУДРОКОРТИЗОН 0,1 мг/сут.

# ВЕДЕНИЕ БОЛЬНЫХ

- ПРИ ЛЕГКИХ ПРОСТУДНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, НЕ СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ ЛИХОРАДКОЙ, ДОЗА ПРИНИМАЕМЫХ ГКС ДОЛЖНА БЫТЬ УВЕЛИЧЕНА В 2–3 РАЗА.
- ПРИ МАЛЫХ И КРАТКОВРЕМЕННЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВАХ (ЭГДС, ЭКСТРАКЦИЯ ЗУБА) - ОДНОКРАТНОЕ В/М ВВЕДЕНИЕ 50 МГ ГИДРОКОРТИЗОНА ЗА 15–30 МИН ДО МАНИПУЛЯЦИИ.
- ПРИ ТЯЖЕЛЫХ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ (ГРИППЕ, ПНЕВМОНИИ) - ПЕРЕХОД НА В/М ИНЪЕКЦИИ 150–200 МГ ГИДРОКОРТИЗОНА В СУТКИ.
- ПРИ ОБЪЕМНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВАХ И РОДАХ:
  - ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ (НАЧАЛОМ РОДОВОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ) В/М 75–100 МГ ГИДРОКОРТИЗОНА
  - ВО ВРЕМЯ ОПЕРАЦИИ (РОДОВ) — В/В КАПЕЛЬНО 100–300 МГ ГИДРОКОРТИЗОНА В 5–10% РАСТВОРЕ ГЛЮКОЗЫ
  - ПРИ ГЛАДКОМ ТЕЧЕНИИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА В ПЕРВЫЕ ТРИ ДНЯ В/М-100–150 МГ ГИДРОКОРТИЗОНА В СУТКИ, ЗАТЕМ