



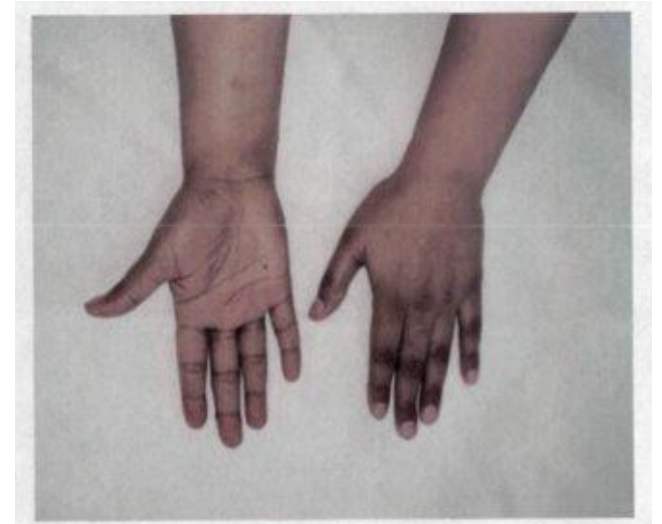
Гостра недостатність
надниркових залоз
(Аддісонів криз)



Є проявом тяжкого перебігу хвороби Аддісона, критичної гіпотонії та гострої гемодинамічної недостатності.

Етіологія

- ❖ Інфекції, інтоксикації, хірургічне втручання, вагітність, неадекватне лікування Аддісонової хвороби.
- ❖ Синдром Уотерхауса-Фрідеріксена (крововилив у наднирники) спостерігається переважно у новонароджених, дітей та породіль.
- ❖ Двобічна адреналектомія з приводу хвороби Іценко-Кушинга;
- ❖ Видалення глюкостероми на тлі атрофії іншого наднирника;
- ❖ Вроджена аплазія або дисфункція кори наднирників;
- ❖ Стресові стани;
- ❖ Тривале лікування ГКС;
- ❖ Гіпопітуїтарний синдром.



Гіперпігментація
ліній
долонь при
Аддісоновій хворобі

Патогенез

- Можна виділити два механізми



- 1. Різке зниження вмісту кортикостероїдів внаслідок порушення їх ендогенної продукції або припинення екзогенного введення.
- 2. Значне збільшення потреби в гормонах кори надниркових залоз внаслідок стресу, що викликаний важкою травмою, розвитком гострого соматичного захворювання. Можливий розвиток кризи в результаті дефіциту кортикостероїдів або під впливом стресового стану. Однак, зазвичай в розвитку надниркового кризи приймають участь обидва механізми.

Гостра наднирникова недостатність



Ураження
нервової
системи



Адинамія, загальна слабкість,
мязева слабкість,
перестезії, судоми

Ураження
серцево-судинної
системи



Гіпотонія, аритмія, глухість тонів,
ЕКГ: \blacktriangledown вольтажа зубців,
подовження PQ, зниження T

Ураження
ШКТ



Болі в животі, нудота,
блювота, проноси

Дисфункція
нирок

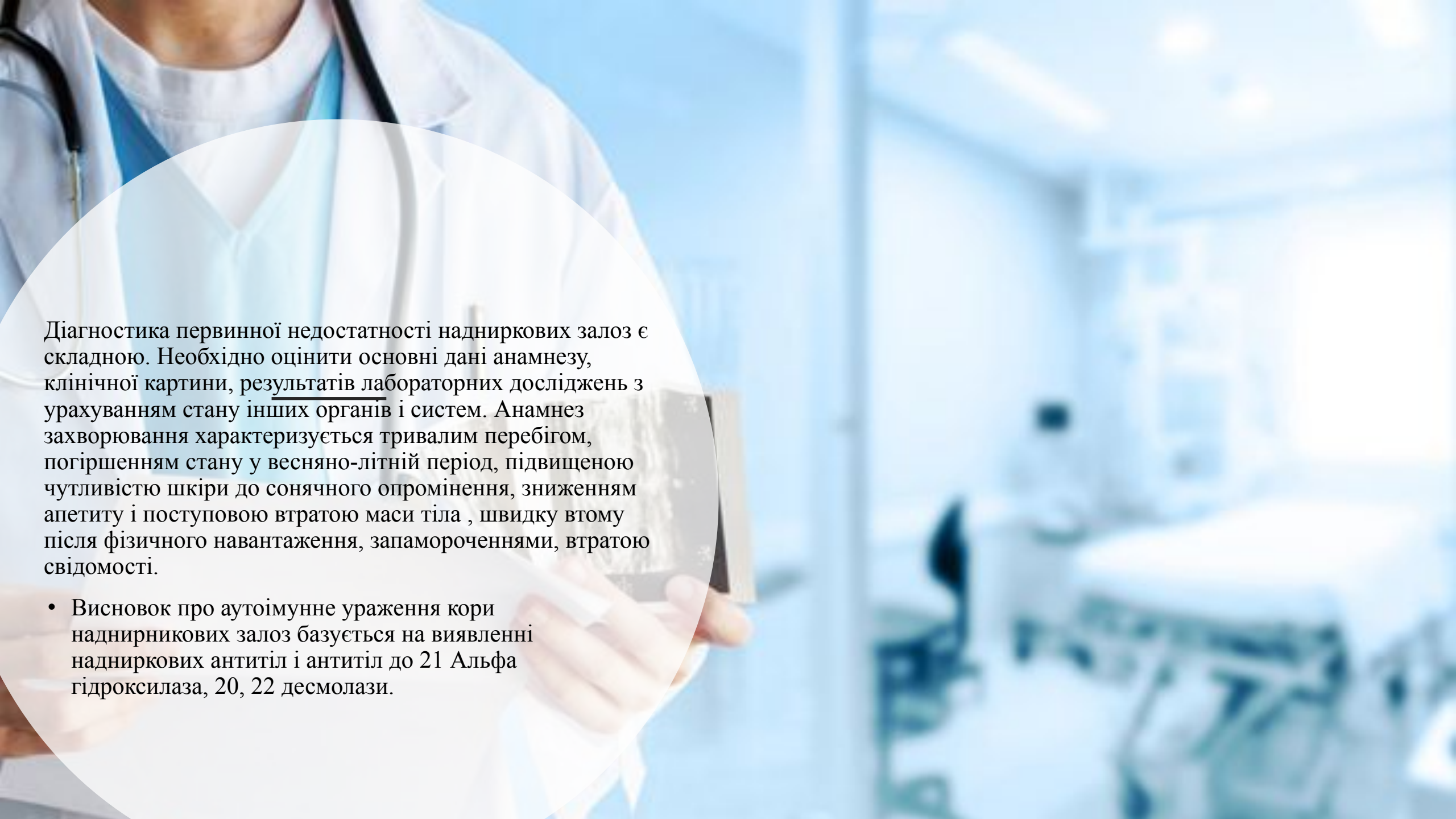


\blacktriangledown Клубочкової фільтрації,
 \blacktriangle Сечовини
 \blacktriangle Залишкового азоту

Тотальна
дегідратація



\blacktriangledown Тургору шкіри,
Ознаки згущення крові,
Гіпертермія центрального генезу



Діагностика первинної недостатності надниркових залоз є складною. Необхідно оцінити основні дані анамнезу, клінічної картини, результатів лабораторних досліджень з урахуванням стану інших органів і систем. Анамнез захворювання характеризується тривалим перебігом, погіршенням стану у весняно-літній період, підвищеною чутливістю шкіри до сонячного опромінення, зниженням апетиту і поступовою втратою маси тіла, швидко втому після фізичного навантаження, запамороченнями, втратою свідомості.

- Висновок про аутоімунне ураження кори надниркових залоз базується на виявленні надниркових антитіл і антитіл до 21 Альфа гідроксилаза, 20, 22 десмолази.

- Для встановлення діагнозу первинної недостатності надниркових залоз використовують прямі та непрямі методи дослідження.
- До непрямих показників відносяться зниження рівня глюкози в крові натще, спонтанні гіпоглікемії і підвищення толерантності до глюкози; визначення вмісту калію і натрію в сироватці крові (низький рівень натрію і підвищення рівня калію), підвищений вміст кальцію, гіперазотемія, помірний ацидоз. Гематологічна маніфестація включає нормоцитарну нормохромну анемію, нейтропенію, еозинофілію, відносний лімфоцитоз. Більш точними для діагностики хвороби Аддісона є прямі методи дослідження функції гіпофізарно-надниркової системи.
- До них відносять визначення базального рівня АКТГ, кортизолу, альдостерону в плазмі і після призначення стимулюючої проби 250 мг тетракозактидом (аналог кортикотропіну) на 30-60 хвилин, можливе визначення рівня вільного кортизолу в сечі. Для діагностики надниркової недостатності визначення базального рівня гормонів недостатньо. Обов'язково призначається АКТГ стимулююча проба з метою визначення резервних можливостей надниркових залоз у продукції стероїдів. Кращим скринінговим тестом є визначення відповіді кортизолу на 60 хвилині після 250 мг кортикотропіну, введеного внутрішньом'язово або внутрішньовенно. Рівень кортизолу повинен досягати 495 пмоль/л. У разі якщо відповідь нижче норми далі первинна або вторинна недостатність надниркових залоз може бути встановлена за визначенням рівня альдостерону з цього ж зразка плазми. При вторинній наднирниковій недостатності, на відміну від первинної, секреції альдостерону буде в межах норми. І далі, при первинній надниркової недостатності АКТГ плазми, як і пов'язані з ним пептиди, підвищені, в той час як при вторинній нирковій недостатності рівень АКТГ плазми знижений або на нижній межі норми.

Лікування

Замісна терапія

- Внутрішньовенно струминно гідрокортизон 10-20 мг/кг (або преднізолон 2-4 мг/кг), надалі протягом доби, до стабілізації стану, кожні 4 год. внутрішньовенно гідрокортизон - по 2-4 мг/кг (у дітей), до 600 мг/добу гідрокортизону у дорослих.

Після стабілізації стану хворого дозу глюкокортикоїдів зменшують поступово, як правило, протягом 5 діб (на 1/3 дози щодоби) - до підтримуючої.

- Після припинення блювання вводять перорально препарати мінералокортикоїдів – флудрокортизон (кортинеф) по 0,1-0,2 мг на добу.

Боротьба з дегідратацією та гіпоглікемією

- З метою регідратації 5% розчин глюкози в 0,9% розчині натрію хлориду (1:1) - 50 мл/кг протягом 1-2 год., 25 мл/кг - протягом 3-4 год., надалі, в залежності від стану хворого, - 20-25 мл/кг маси тіла.
- При вираженій гіпоглікемії використовують 10% розчини глюкози.



- **Відновлення електролітного балансу та рН крові**

При невпинному блюванні внутрішньовенно струминно вводиться 10% розчин натрію хлориду.

При рН < 7,2 - можна вводити гідрокарбонат натрію. Натрію бікарбонат 7,5% призначають у дозі 2-3 мл/кг впродовж 30-60 хвилин

Протипоказані розчини, що містять калій.

Контроль показників натрію, калію, хлору.

При гіперкаліємії: зазвичай замісне внутрішньовенне введення рідини знижує або усуває гіперкаліємію (10% кальцію глюконат 0,5 мл/кг в/в протягом 2-5 хвилин);

Також призначається кокарбоксилаза 100 мкг/кг внутрішньо м'язово чи внутрішньовенно.

Дякую за
увагу ❤️

