

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.
АСФЕНДИЯРОВА**

Кафедра: Внутренних болезней №1

**Синдром Конна. Феохромоцитома.
Хроническая надпочечниковая
недостаточность.**

Выполнил: Тулегенов С.Т.
Проверяла: Жанпеисова А.А.
Группа: 009-02

Факультет общей медицины

Алматы, 2016 год

ПЛАН РАБОТЫ:

□ ВВЕДЕНИЕ

□ ОСНОВНОЙ РАЗДЕЛ

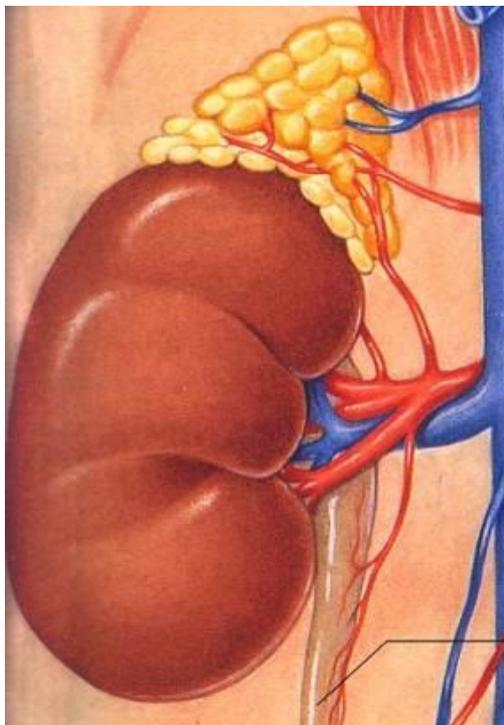
- Опухоли надпочечников
- Синдром Конна
- Феохромоцитома
- Хроническая надпочечниковая недостаточность

□ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

□ ЛИТЕРАТУРА



ВВЕДЕНИЕ



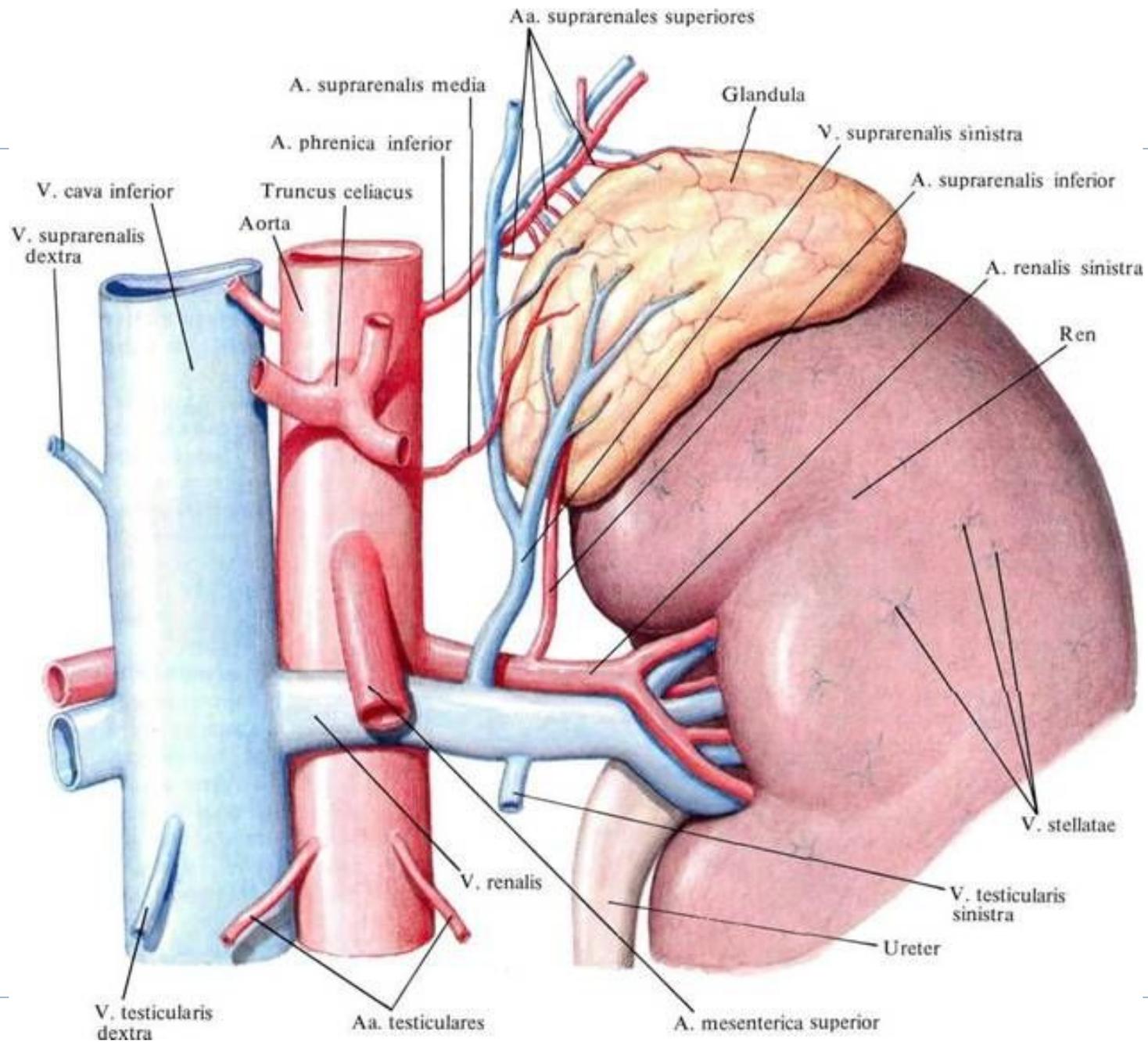
Надпочечники – парная эндокринная железа, располагающаяся над верхними полюсами почек на уровне между I поясничным и XI грудным позвонком, треугольные по форме.

Масса обоих надпочечников колеблется от 6 до 12 г, длина достигает 4-6 см, ширина – 2-3 см, толщина до 1 см.

Снаружи надпочечник окружен соединительнотканной капсулой.

Надпочечник состоит из наружного *коркового* и внутреннего *мозгового* вещества.





Корой надпочечников синтезируются различные стероидные гормоны:

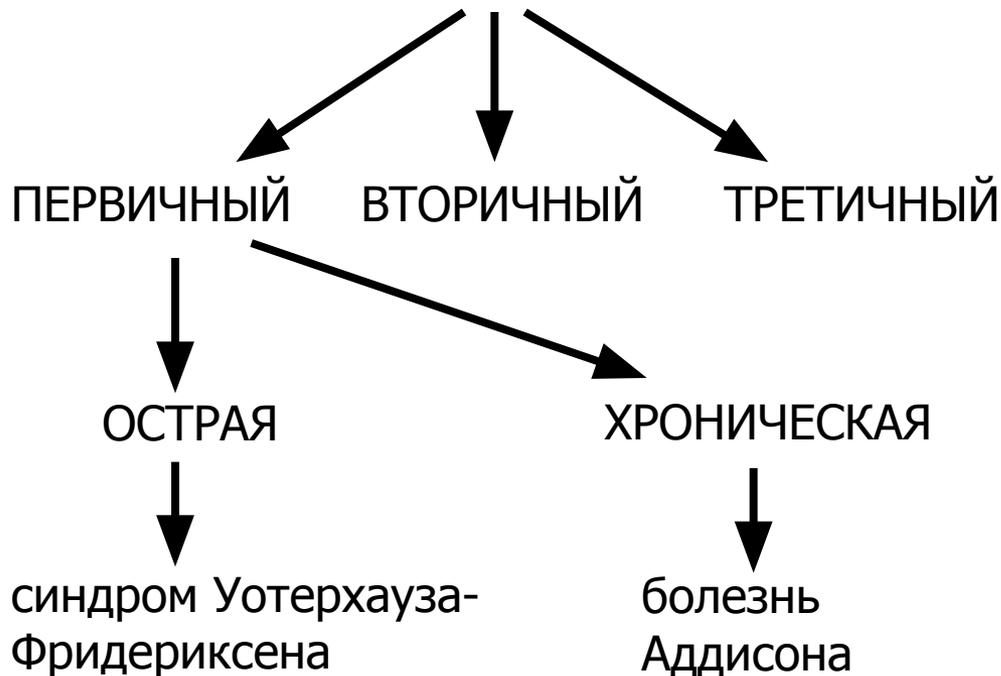
- минералокортикоиды, участвующие в водно-солевом обмене (альдостерон, 18- оксикортикостерон, дезоксикортикостерон);
- глюкокортикоиды, участвующие в белково-углеводном обмене (кортикостерон, кортизон, 11- дегидрокортикостерон, 11- дезоксикортизол);
- андростероиды, обуславливающие развитие вторичных половых признаков по женскому (феминизация) или мужскому (вирилизация) типам (эстрогены, андрогены и прогестерон в небольших количествах).



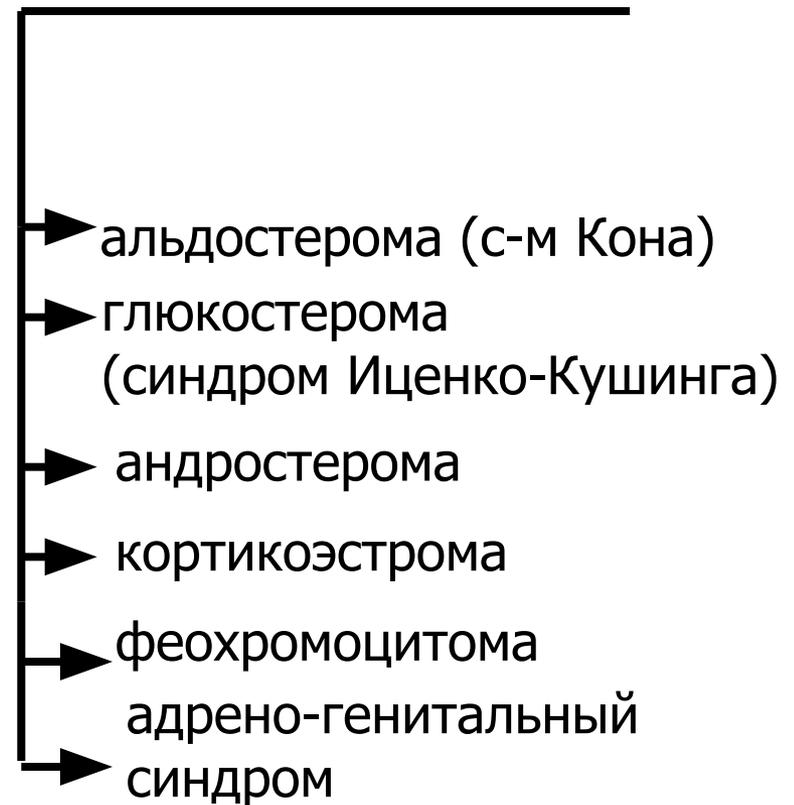
-
- Внутренним, мозговым слоем надпочечников вырабатываются катехоламины: дофамин, норадреналин и адреналин, служащие нейромедиаторами, передающими нервные импульсы, и влияющие на обменные процессы.
 - При развитии опухолей надпочечников эндокринная патология определяется поражением того или иного слоя желез и особенностями действия избыточно секретиремого гормона.
-
- 

Заболевания надпочечников:

С ПОНИЖЕННОЙ ФУНКЦИЕЙ
(гипокортицизм)



С ПОВЫШЕННОЙ ФУНКЦИЕЙ
(гиперкортицизм)



Опухоли надпочечников

- **Опухоли надпочечников** – доброкачественные или злокачественные очаговые разрастания клеток надпочечников. Могут исходить из коркового или мозгового слоев, иметь разную гистологическую, морфологическую структуру и клинические проявления. Чаще проявляют себя приступообразно в виде адреналовых кризов: дрожание мышц, повышение АД, тахикардия, возбуждение, чувство страха смерти, боли в животе и груди, обильное отделение мочи. В дальнейшем возможно развитие сахарного диабета, нарушений работы почек, нарушение половых функций. Лечение всегда оперативное.



Классификация опухолей надпочечников

- По локализации новообразования надпочечников делятся на две большие группы, принципиально отличающиеся друг от друга: опухоли коры надпочечников и опухоли мозгового вещества надпочечников.
- Опухоли наружного кортикального слоя надпочечников - альдостерома, кортикостерома, кортикоэстрома, андростерома и смешанные формы – наблюдаются достаточно редко.
- Из внутреннего мозгового слоя надпочечников исходят опухоли хромаффинной или нервной ткани: феохромоцитома (развивается чаще) и ганглионеврома.



-
- *Опухоли надпочечников, исходящие из мозгового и коркового слоя, могут быть доброкачественными или злокачественными.*
 - Доброкачественные новообразования надпочечников, как правило, небольших размеров, без выраженных клинических проявлений и являются случайными находками при обследовании. При злокачественных опухолях надпочечников наблюдается быстрое увеличение размеров новообразований и выраженные симптомы интоксикации. Встречаются первичные злокачественные опухоли надпочечников, исходящие из собственных элементов органа, и вторичные, метастазирующие из других локализаций.
-
- 

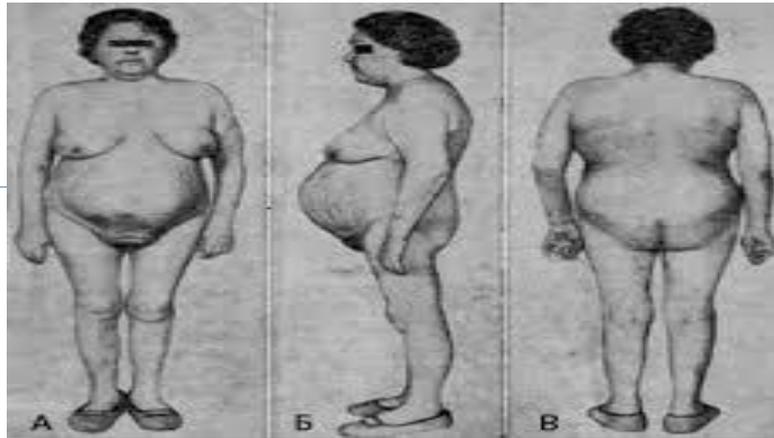
-
- ▣ **Гормонально-неактивные новообразования** надпочечников чаще доброкачественны (липома, фиброма, миома), с одинаковой частотой развиваются у женщин и мужчин любых возрастных групп, обычно сопутствуют течению ожирения, гипертензии, сахарного диабета. Реже встречаются злокачественные гормонально-неактивные опухоли надпочечников (меланома, тератома, пирогенный рак).
 - ▣ **Гормонально-активными опухолями** коркового слоя надпочечников являются альдостерома, андростерома, кортикоэстрома и кортикостерома; мозгового слоя – феохромоцитомы.
-
- 



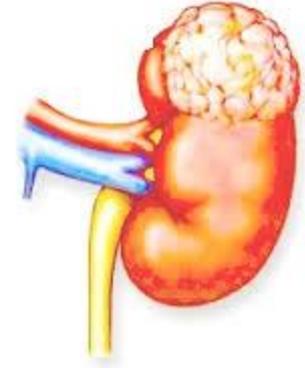
Функционально-активные опухоли надпочечников

- ▣ **Альдостерома** – продуцирующая альдостерон опухоль надпочечников, исходящая из клубочковой зоны коры и вызывающая развитие первичного альдостеронизма (синдрома Конна). Альдостерон осуществляет в организме регуляцию минерально-солевого обмена. Избыток альдостерона вызывает гипертензию, мышечную слабость, алкалоз (ощелачивание крови и тканей) и гипокалиемию. Альдостеромы могут быть одиночными (в 70-90% случаев) и множественными (10-15%), одно- или двусторонними. Злокачественные альдостеромы встречаются у 2-4% пациентов.

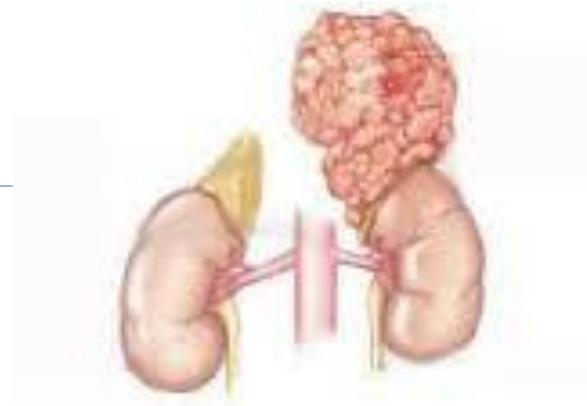




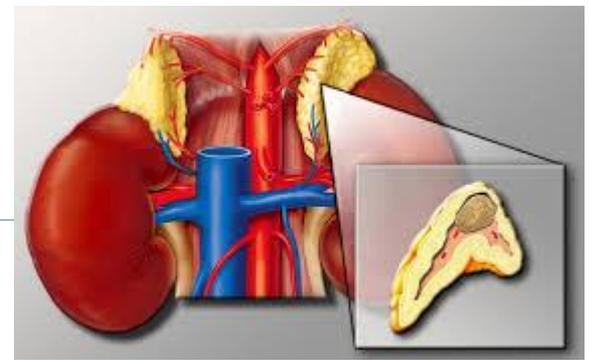
- ▣ **Глюкостерома** (кортикостерома) – продуцирующая глюкокортикоиды опухоль надпочечников, исходящая из пучковой зоны коры и вызывающая развитие синдрома Иценко-Кушинга (ожирения, артериальной гипертензии, раннего полового созревания у детей и раннего угасания половой функции у взрослых). Кортикостеромы могут иметь доброкачественное течение (аденомы) и злокачественное (аденокарциномы, кортикобластомы). Кортикостеромы – самые распространенные опухоли коры надпочечников.



- ▣ **Кортикоэстерама** – продуцирующая эстрогены опухоль надпочечников, исходящая из пучковой и сетчатой зон коры и вызывающая развитие эстроген-генитального синдрома (феминизации и половой слабости у мужчин). Развивается редко, обычно у молодых мужчин, чаще носит злокачественный характер и выраженный экспансивный рост.
-
- 



- **Андростерома** – продуцирующая андрогены опухоль надпочечников, исходящая из сетчатой зоны коры или эктопической надпочечниковой ткани (забрюшинной жировой клетчатки, яичников, широкой связки матки, семенных канатиков и др.) и вызывающая развитие андроген-генитального синдрома (раннего полового созревания у мальчиков, псевдогермафродитизма у девочек, симптомов вирилизации у женщин). В половине случаев андростеромы злокачественны, метастазируют в легкие, печень, забрюшинные лимфоузлы. У женщин развивается в 2 раза чаще, обычно в возрастном диапазоне от 20 до 40 лет. Андростеромы являются редкой патологией и
- ▶ составляют от 1 до 3% всех опухолей.



- ▣ **Феохромоцитома** – продуцирующая катехоламины опухоль надпочечников, исходящая из хромаффинных клеток мозговой ткани надпочечников (в 90%) или нейроэндокринной системы (симпатических сплетений и ганглиев, солнечного сплетения и т. д.) и сопровождающаяся вегетативными кризами. Морфологически чаще феохромоцитома носит доброкачественное течение, ее озлокачествление наблюдается у 10% пациентов, обычно с вненадпочечниковой локализацией опухоли. Феохромоцитома встречается у женщин несколько чаще, преимущественно в возрасте от 30 до 50 лет. 10% данного вида опухолей надпочечников носят семейный характер.

Симптомы опухолей надпочечников

- **Альдостеромы** проявляются тремя группами симптомов: сердечно-сосудистыми, почечными и нервно-мышечными.
- Отмечаются стойкая артериальная гипертензия, не поддающаяся гипотензивной терапии, головные боли, одышка, перебои в сердце, гипертрофия, а затем дистрофия миокарда. Стойкая гипертензия приводит к изменениям глазного дна (от ангиоспазма до ретинопатии, кровоизлияниям, дегенеративным изменениям и отеку диска зрительного нерва).
- При резком выбросе альдостерона может развиваться криз, проявляющийся рвотой, сильнейшей головной болью, резкой миопатией, поверхностными дыхательными движениями, нарушением зрения, возможно - развитием вялого паралича или приступа тетании. Осложнениями криза могут служить острая коронарная недостаточность, инсульт.



-
- Почечные симптомы альдостеромы развиваются при резко выраженной гипокалиемии: появляются жажда, полиурия, никтурия, щелочная реакция мочи.
 - Нервно-мышечные проявления альдостеромы: мышечная слабость различной степени выраженности, парестезии и судороги - обусловлены гипокалиемией, развитием внутриклеточного ацидоза и дистрофией мышечной и нервной ткани.
 - Бессимптомное течение альдостеромы встречается у 6-10 % пациентов с данным видом опухолей надпочечников.
-
- 

-
- Клиника **кортикостеромы** соответствует проявлениям гиперкортицизма (синдрома Иценко-Кушинга). Развивается ожирение по кушингоидному типу, гипертензия, головная боль, повышенная мышечная слабость и утомляемость, стероидный диабет, половая дисфункция.
 - На животе, молочных железах, внутренних поверхностях бедер отмечается появление стрий и петехиальных кровоизлияний. У мужчин развиваются признаки феминизации - гинекомастия, гипоплазия яичек, снижение потенции; у женщин, напротив, признаки вирилизации – мужской тип оволосения, понижение тембра голоса, гипертрофия клитора.
 - Развивающийся остеопороз служит причиной компрессионного перелома тел позвонков. У четверти пациентов с данной опухолью надпочечников выявляется пиелонефрит и мочекаменная болезнь. Нередко отмечается нарушение психических функций: депрессия или возбуждение.
-
- 

-
- Проявления **кортикоэстеромы** у девочек связаны с ускорением физического и полового развития (увеличением наружных половых органов и молочных желез, оволосением лобка, ускорением роста и преждевременным созревани^{ем} скелета, влагалищными кровотечениями), у мальчиков – с задержкой полового развития. У взрослых мужчин развиваются признаки феминизации – двусторонняя гинекомастия, атрофия полового члена и яичек, отсутствие роста волос на лице, высокий тембр голоса, распределение жировых отложений на теле по женскому типу, олигоспермия, снижение или утрата потенции. У пациенток-женщин эта опухоль надпочечников симптоматически никак себя не проявляет и сопровождается только увеличением концентрации в крови эстрогенов. Чисто феминизирующие опухоли надпочечников довольно редки, чаще они носят смешанный характер.
-
- 

□ **Андростеромы**, характеризующиеся избыточной продукцией андрогенов опухолевыми клетками (тестостерона, андростендиона, дегидроэпиандростерона и др.), вызывают развитие анаболического и вирильного синдромов. При андростероме у детей отмечается ускоренное физическое и половое развитие – быстрый рост и мышечное развитие, огрубение тембра голоса, появление угревой сыпи на туловище и лице. При развитии андростеромы у женщин появляются признаки вирилизации – прекращение менструаций, гирсутизм, снижение тембра голоса, гипотрофия матки и молочных желез, гипертрофия клитора, уменьшение подкожно-жирового слоя, повышение либидо. У мужчин проявления вирилизма выражены меньше, поэтому эти опухоли надпочечников часто являются случайными находками. Возможна секреция андростеромой и глюкокортикоидов, что проявляется клиникой гиперкортицизма.



-
- Развитие **феохромоцитомы** сопровождается опасными гемодинамическими нарушениями и может протекать в трех формах: пароксизмальной, постоянной и смешанной.
 - Течение наиболее частой пароксизмальной формы (от 35 до 85%) проявляется внезапной, чрезмерно высокой артериальной гипертензией (до 300 и выше мм рт. ст.) с головокружением, головной болью, мраморностью или бледностью кожных покровов, сердцебиением, потливостью, загрудинными болями, рвотой, дрожью, чувством паники, полиурией, подъемом температуры тела. Приступ пароксизма провоцируется физическим напряжением, пальпацией опухоли, обильной едой, алкоголем, мочеиспусканием, стрессовыми ситуациями (травмами, операцией, родами и др.). Пароксизмальный криз может длиться до нескольких часов, повторяемость кризов – от 1 в течение нескольких месяцев до нескольких в день. Криз прекращается быстро и внезапно, артериальное давление приходит к исходной величине, бледность сменяется покраснением кожных покровов, наблюдаются обильное потоотделение и секреция слюны.
-
- 

-
- При постоянной форме феохромоцитомы отмечается стойко повышенное артериальное давление.
 - При смешанной форме данной опухоли надпочечников феохромоцитомные кризы развиваются на фоне постоянной артериальной гипертензии.



Осложнения опухолей надпочечников

- Среди осложнений доброкачественных опухолей надпочечников встречается их малигнизация. Злокачественные опухоли надпочечников метастазируют в легкие, печень, кости.
- При тяжелом течении феохромоцитомный криз осложняется катехоламиновым шоком – неуправляемой гемодинамикой, беспорядочной сменой высоких и низких показателей АД, не поддающихся консервативной терапии. Катехоламиновый шок развивается в 10% случаев, чаще у пациентов детского возраста.



Диагностика опухолей надпочечников

- Современная эндокринология располагает такими методами диагностики, которые не только позволяют диагностировать опухоли надпочечника, но и устанавливать их вид и локализацию. Функциональная активность опухолей надпочечников определяется по содержанию в суточной моче альдостерона, свободного кортизола, катехоламинов, гомованилиновой и ванилилминдальной кислоты.
- При подозрении на феохромоцитому и кризовых подъемах АД мочу и кровь на катехоламины забирают сразу после приступа или во время него.



Диагностика опухолей надпочечников

- Специальные пробы при опухолях надпочечников предусматривают забор крови на гормоны до и после приема лекарств (проба с каптоприлом и др.) или измерение АД до и после приема препаратов (пробы с клофелином, тирамином и тропafenом).
- Гормональную активность опухоли надпочечников можно оценить, используя селективную надпочечниковую флебографию – рентгенконтрастную катетеризацию надпочечниковых вен с последующим забором крови и определением в ней уровня гормонов. Исследование противопоказано при феохромоцитоме, т. к. может спровоцировать развитие криза.
- Размеры и локализацию опухоли надпочечников, наличие отдаленных метастазов оценивают по результатам УЗИ надпочечников, КТ или МРТ. Эти диагностические методы позволяют выявить опухоли-инциденталомы диаметром от 0,5 до 6 см.



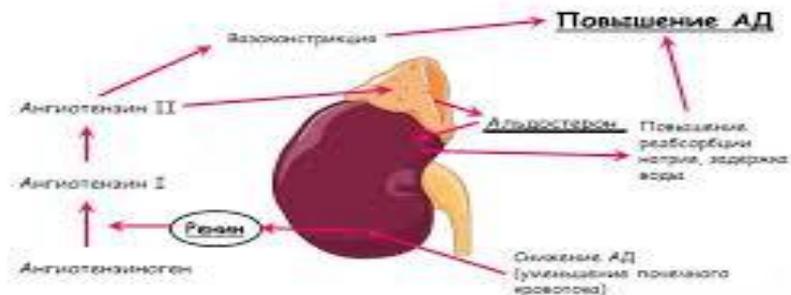
Лечение опухолей надпочечников

- При подозрении на злокачественный характер опухоль надпочечника требует удаления. Операция при опухоли надпочечника может проводиться как исключительно малотравматичным доступом (поясничный эндоскопический внебрюшинный доступ), так и травматичным открытым доступом, сопровождающимся пересечением мышц передней брюшной стенки, грудной стенки и диафрагмы. В
- Северо-Западном центре эндокринологии – лидере российской эндокринной хирургии, выполняющем более 100 операций на надпочечниках ежегодно, подавляющее большинство операций при опухоли надпочечника проводится эндоскопически через поясницу с формированием небольшого и косметичного шва.



-
- Операция по удалению опухоли надпочечника требует использования современного оборудования. Операционная Северо-Западного центра эндокринологии оснащена эндоскопическим оборудованием производства компании Karl Storz (Германия), ультразвуковым гармоническим скальпелем Ethicon Ultracision (США), эндоскопическим электрокоагулятором с обратной связью Ligasure (США). Все это позволяет проводить удаление опухоли надпочечника с минимальной травмой для пациента.
-
- 

Ренин-ангиотензин-альдостероновая система



Хроническая надпочечниковая недостаточность

- **Надпочечниковая недостаточность** является одним из наиболее тяжелых полисимптомных заболеваний эндокринной системы, которое характеризуется снижением выработки гормонов корой надпочечников (глюкокортикоидов и минералокортикоидов) из-за деструктивных процессов в надпочечниках различной природы. Иначе патологический процесс именуют **синдромом гипокортицизма, болезнью Аддисона**.
- Различают острую и хроническую надпочечниковую недостаточность. Хроническая надпочечниковая недостаточность в свою очередь может быть первичной, возникающей в результате поражения коркового слоя надпочечников, а также вторичной и третичной, развивающейся вследствие патологического процесса в гипофизе или гипоталамусе, сопровождающемся снижением выработки адренокортикотропного гормона.

Классификация хронической надпочечниковой недостаточности

- ▣ **Первичный гипокортицизм**, или **аддисонова болезнь**, может быть врожденным и приобретенным. К врожденным формам относят гипоальдостеронизм, адренолейкодистрофию, синдром Аллгрова, врожденную гипоплазию коры надпочечников и семейный изолированный дефицит глюкокортикоидов. Приобретенными формами первичного гипокортицизма считают аутоиммунный и инфекционный адреналит, амилоидоз и опухолевые метастазы.
- ▣ **Вторичный гипокортицизм** связан с поражением гипофиза и нарушением выработки адренокортикотропного гормона (АКТГ). Вторичный гипокортицизм также может быть врожденным (гипопитуитаризм, изолированная недостаточность кортикотропного гормона) и приобретенным, развившимся в результате деструктивных поражений гипофиза опухолями, инфекциями, кровоизлиянием).



-
- **Третичная недостаточность коры надпочечников**, связанная с поражением гипоталамуса, делится на врожденную форму, к которой относят недостаточность выработки кортиколиберина и множественную недостаточность гипоталамуса, и приобретенную форму, которая возникает вследствие деструкции тканей гипоталамуса.
 - Кроме того, существует разновидность хронической надпочечниковой недостаточности, возникшая из-за **нарушения рецепции стероидных гормонов**. В эту группу относят ложный гипоальдостеронизм и ятрогенную недостаточность коры надпочечников, вызванную приемом лекарственных средств



Причины и механизмы развития хронической надпочечниковой недостаточности

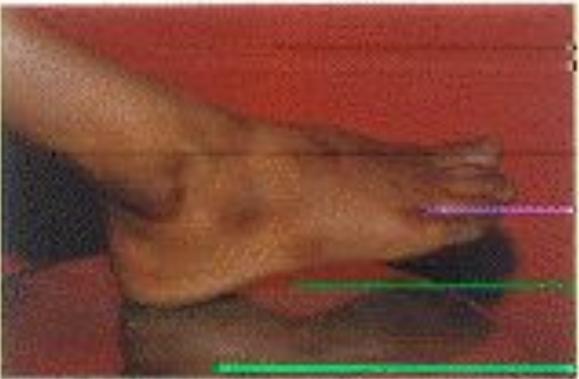
- Основной причиной первичного гипокортицизма считают аутоиммунное поражение коры надпочечников, так как оно встречается у половины больных, и может сочетаться с рядом других аутоиммунных эндокринных патологий типа сахарного диабета, гипопаратиреоза, аутоиммунного тиреоидита, витилиго и пр., приводя к развитию полиэндокринного синдрома (аутоиммунного полигландулярного синдрома – одновременному поражению нескольких эндокринных желез со снижением их функции).
- Другой причиной поражения коры надпочечников считается **заражение туберкулезом**, причем у взрослых эта причина более распространена, чем у детей, и процесс обычно сочетается с туберкулезом легких. Кроме того, причинами, вызывающими хроническую надпочечниковую недостаточность, являются **метастазы в надпочечники** опухолей, расположенных в других органах, **инфекционные поражения надпочечников** вирусами, бактериями, грибами, **хирургическое вмешательство** или полное удаление

-
- Вторичный и третичный гипокортицизм развиваются на фоне деструктивных, травматических или опухолевых процессов в гипофизе и гипоталамусе, результатом которых становится нарушение кортикотропной функции (выработки АКТГ – адренокортикотропного гормона). Заболевания сосудов и гранулематозные процессы данной области, вызванные инфекционными агентами, также способствуют развитию хронической надпочечниковой недостаточности.
-
- 

Признаки хронической надпочечниковой недостаточности

- Клиническое проявление хронической надпочечниковой недостаточности наступает лишь тогда, когда деструкции подвергается большая часть железистой ткани надпочечников. Основными признаками заболевания являются общая слабость и мышечная слабость.
- У больных отмечается снижение веса, что объясняется понижением аппетита, тошнотой, рвотой, снижением всасывательной активности кишечника и нарушенным стулом. Ряд пациентов предъявляет жалобы на постоянную потребность в соленой пище.
- Из-за нарушений водно-солевого баланса уже на ранних стадиях заболевания выявляется один из основных признаков хронической надпочечниковой недостаточности - понижение артериального давления, которое может приводить к головокружениям и обморокам.





Диагностические критерии хронической надпочечниковой недостаточности

- Основным диагностическим критерием хронической надпочечниковой недостаточности является определение уровня кортизола и альдостерона в крови. При первичной хронической надпочечниковой недостаточности наряду со снижением концентрации этих гормонов отмечается также повышение уровня адренокортикотропного гормона и ренина в плазме крови.
- При проведении анализа на сахар крови выявляется его пониженный уровень. Концентрация солей калия в крови повышена, а соединений натрия - понижена.
- Для постановки диагноза при стертой клинической картине прибегают к стимуляционному тесту с адренокортикотропным гормоном. Если после дополнительного введения извне кортикотропина или синкорпина уровень адренокортикотропного гормона не будет превышать базальный уровень в несколько раз, можно судить о снижении возможностей коры надпочечников.



Лечение хронической надпочечниковой недостаточности

- После постановки диагноза "хроническая надпочечниковая недостаточность" больным назначается заместительная терапия препаратами глюкокортикоидов - гидрокортизон, кортизона ацетат, преднизолон. Дексаметазон в данном случае не рекомендован, так как не восполняет минералокортикоидную активность, и способствует развитию симптомов передозировки из-за длительного периода выведения из организма.
- Для коррекции уровня минералокортикоидов используют флудрокортизон. Принимают препарат внутрь один раз в сутки натощак. Дозировка препарата подбирается с учетом тяжести процесса, степени компенсации и общего состояния больного.
- И мужчинам, и женщинам с хронической надпочечниковой недостаточностью назначают анаболические стероиды.
- Всем больным с хронической надпочечниковой недостаточностью рекомендована диета, калорийность которой должна быть на четверть больше обычной для данного возраста и профессии.

Литература:

- «Хирургические болезни» - М.И. Кузин, О.С. Шкроб, М.А.Чистова, Москва: Медицина, 1986 г.
- «Общая патология человека. Руководство, т.1, 2.» -Под ред. А.И.Струкова, В.В. Серова, Д.С. Саркисова. М., «Медицина», 1990.
- Другие источники:
 - http://health.mail.ru/disease/ostraya_kishechnaya_neprohodimost/
 - <http://www.km.ru/zdorove/encyclopedia/ostraya-kishechnaya-neprokhodimost>

