

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық
қазақ – түрік университеті
Медицина факультеті

Тақырыбы: Бүйрек үсті безінің
жетіспеушілігі. Аддисон ауруы

Қабылдаған: Байметова К

Орындаған: Мейірбек М

Жоспар

- **Кіріспе**
- БҮБ жетіспеушілігі
- **Негізгі бөлім**
- 1. Аддисон ауруы, классификациясы
- 2. Аддисон ауруының критерилері
- 3. Клиникасы, диагностикасы, емі.

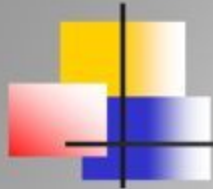
- **Қорытынды**
- Алдын алу шаралары

- **Пайдаланған әдебиеттер**

- **БҮБ жетіспеушілігі - клиникалық синдром,** бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының гормон секрециясының жетіспеушілігіне байланысты бүйрек үсті безі жүйесінің гипоталамо-гипофизарлы звеносының бір немесе бірнеше қызметінің бұзылуы болады.
- жедел
- созылмалы
- Біріншілік (бүйрек үсті безі тканінің деструкциялық салдары)
- Екіншілік (бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының атрофиясы және АКТГ секрециясы)

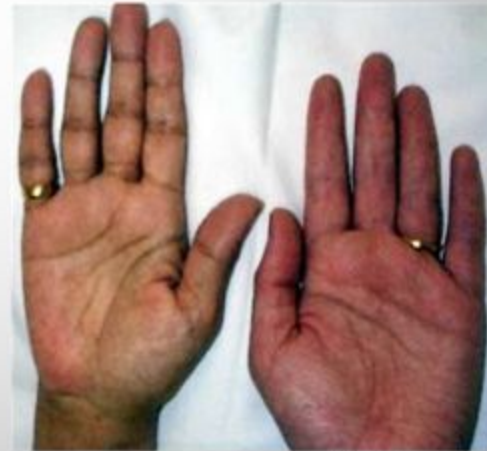
Бүйрек үсті безі





Надпочечники

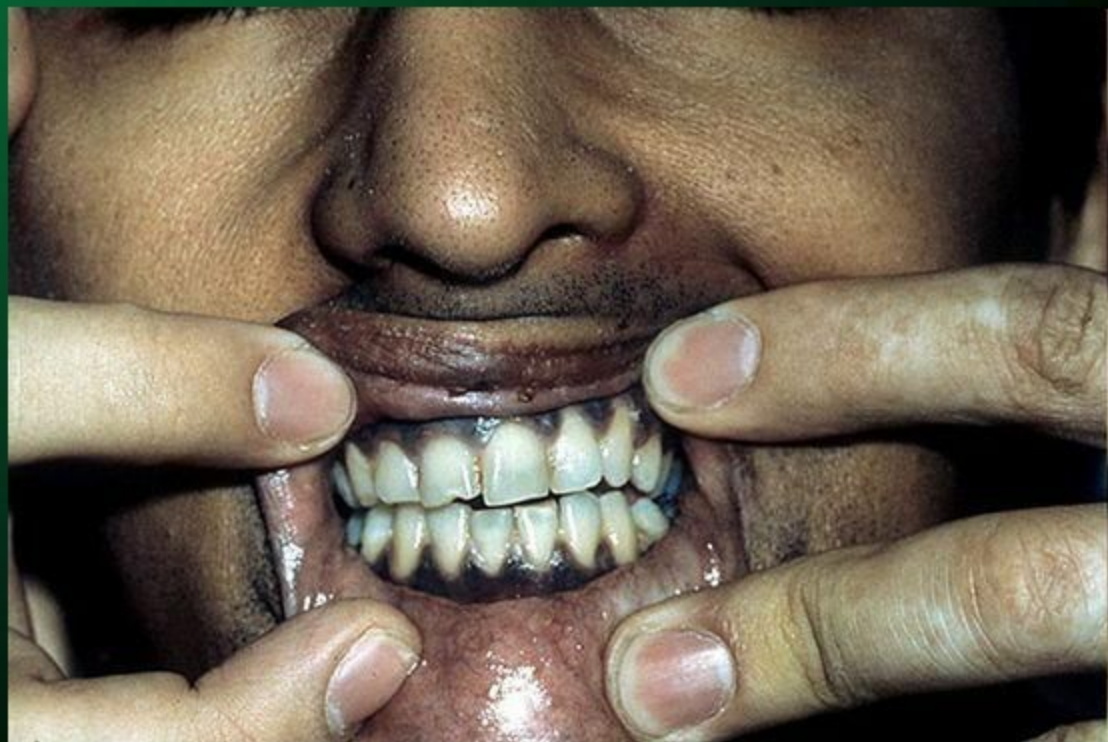
- При гипофункции – бронзовая болезнь (болезнь Аддисона)



- **Аддисон дерті** (morbus Addisoni; басқаша — қола ауруы — бүйрек үсті безінің 9/10 бөлігі істен шығуы). 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.

Корковое вещество надпочечников (более 40 гормонов)

- ✓ *Гипофункция – бронзовая болезнь (болезнь Аддисона)*
- ✓ *Симптомы – ускорение обмена веществ, резкое похудение, выпадение волос, бронзовый оттенок кожи*





MedicalPlanet.ru
- медицина для вас.



DATALIFE ENGINE
SOFTNEWS MEDIA GROUP

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.

Причинные факторы
надпочечниковой недостаточности



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 (адреномиелонеуропатия 5%);*
- *Бүйрек үсті безінің метастатикалық зақымдалуы.*
- *Бүйрек үсті безінің зақымдалуы диссеминирленген саңырауқұлақты инфекция кезінде.*
- *ВИЧ.*
- *Ятрогенді себебі (екіншіліктен кейінгі адреналэктомия) және басқада сирек жағдай*



MedicalPlanet.ru
Медицина для вас.



Созылмалы бүйрек үсті безі жетіспеушілігінің ауырлық дәрежелері

Жеңіл дәреже.

Қарапайым физикалық және нервтік күштемеде, интоксикация кезінде астено-динамикалық 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

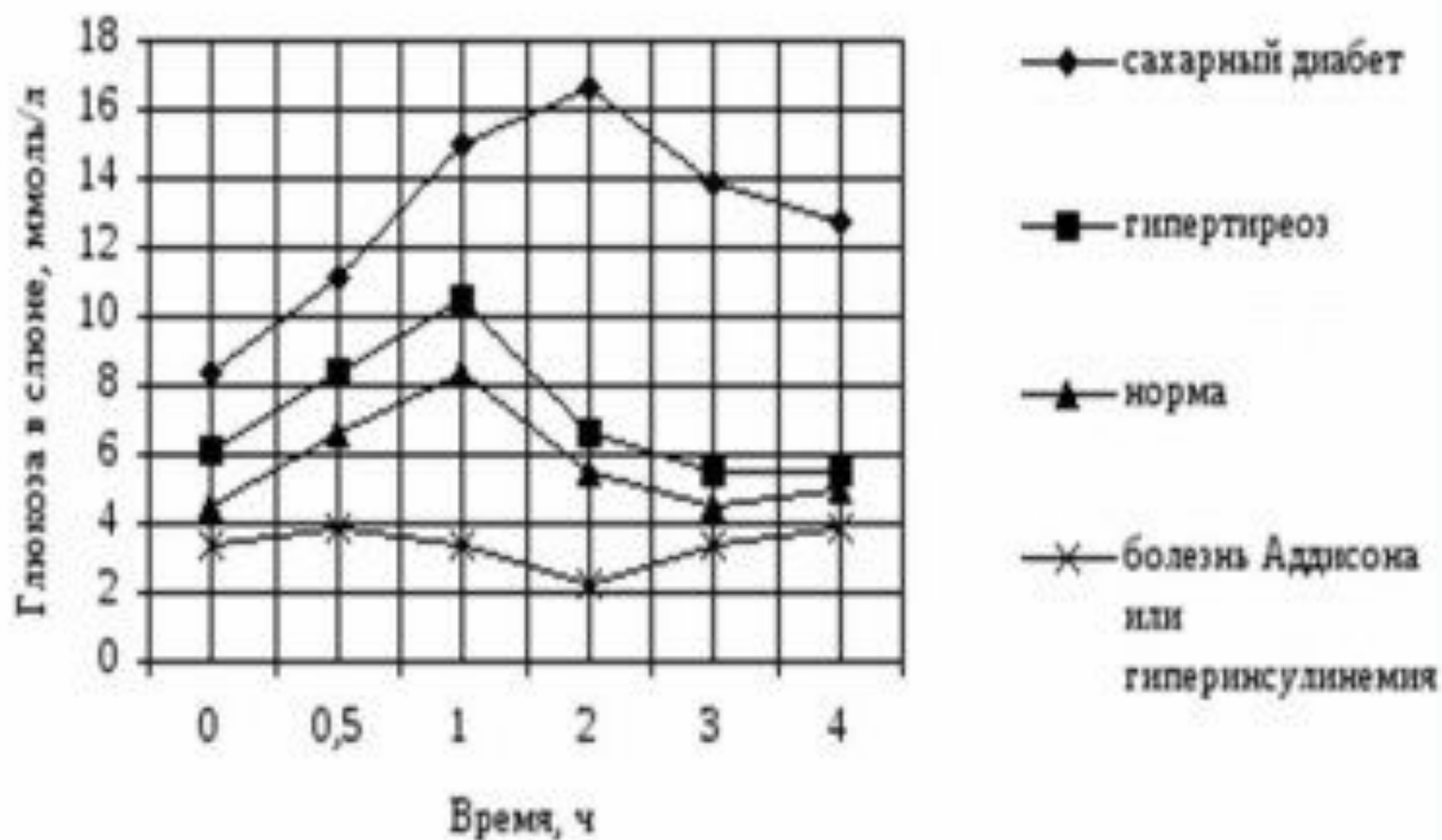
БҮБЖ өте айқын көрінеді. Дене массасы 30% көп азаяды. Теріде көзге көрінетін гиперпигментация. Гипогликемия, қанда кортизола, натрия, хлоридтің азаюы, калийдің жоғарлауы байқалады.

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.



Клиникасы:

- Аддисон ауруы баяу дамиды. Аддисон ауруының жасырын кезеңі ,қандай да бір стресс немесе қосымша аурулар пайда болғанда аяқталып ,сосын Аддисон ауруы өз клиникалық белгілерін көрсетеді.
- 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



- **Кейбір жағдайда Аддисон ауруы жылдам дамиды. Бүйрекүсті безінің жедел жетіспеушілігінен «Аддисондық криз «дамуы мүмкін.Науқасқа ем жүргізгенде ем нәтижесіз немесе нәтижелілігін аз дәрежеде көрсетеді. Қандай да бір жедел ағымды ауру ,қан жоғалту,травма,операция бүйрек үсті безі жетіспеушілігін жедел ағымда туындатады. Нәтижеде Аддисондық криз дамиды .**



 **DATALIFE ENGINE**
SOFTNEWS MEDIA GROUP



- **Аддисон ауруының патогенезінде**

басым көпшілігі аутоиммундық механизмдер негізінде дамитыны анықталған .

Аутоиммунизация үрдісінің негізінде қанда бүйрек үсті безіне қарсы бағытталған антиденелер пайда болып, без тіні семіп, массасы 2,5 грамға дейін төмендейді нормада 10-12г.

Терінің реңі бірте –бірте қоңырланып ,соңында қап-қара болады.Терінің қараюы адреналин мен меланиннің бір заттан тирозин белогынан түзілуіне байланысты.Организмде адреналин түзілуі азайғанда ,осы заттардан көп мөлшерде меланин пайда болып , ол теріні қарайтады.

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.

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 (адренокартикотропты) сынамаcы. 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	!	насыщенно-желтый	соломенно-желтый
Прозрачность	!	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	!	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	!	+++	не обнаружено

- 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.

- 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.

Дифф.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*

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

- *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-емізiкшелi терi 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*

Емі:

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

Лечение болезни Аддисона.

- 1) Диета
- 2) Заместительная терапия гормонами надпочечников. Применяют гидрокортизон и флудрокортизон. Гидрокортизон по 10 мг утром и 5 мг внутрь ежедневно после обеда (взрослым до 20—30 мг/сут). Флудрокортизон по 0,1—0,2 мг внутрь 1 раз в день.

Прогноз при болезни Аддисона

При адекватной терапии болезни Аддисона прогноз благоприятный. Ожидаемая продолжительность жизни близка к обычной.

- Гидрокортизон (кортизол) 30 мг. күніне (20 мг. таңертең және 10 мг. кешке). Кортизон 40-50мг. дозада (таңертең 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).



Дәрілік препараттар



- 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.

- Аддисондық кризде емдеу кезінде монитерленген ЭКГ қолданады. Аддисондық криз кезінде бір ғалым айтқан инфузиялық кортизонға қоса минералокортикоид енгізген немесе бүйрекүсті безінің мильы қабатының гормоны (адреналин, норадреналин). Аддисон ауруына қарамастан бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының зақымдалуы патологиялық процессте бүйрек үсті безінің мильы 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.

Профилактикасы

- Алдын ала сақтану шаралары Аддисон дертін қоздырушы кеселдерді емдеу, ауруға қарсы гидрокортизон, кортизон, преднизолон дәрілерін беру т.б.



Пайдаланған әдебиеттер

- В.В. Потемкин Эндокринология Москва “Медицина” 1999ж.
- Ішкі ағза ауруларының пропедевтикасы. Б.Н. Айтбембет. Алматы – 2010ж.
- www.wikipedia.kz
- www.medPortal.ru
- www.medUniver.com

- 
- ***НАЗАР АУДАРЫП
ТЫҢДАҒАНДАРЫҢЫЗ ҮШІН
ҮЛКЕН РАХМЕТ!***