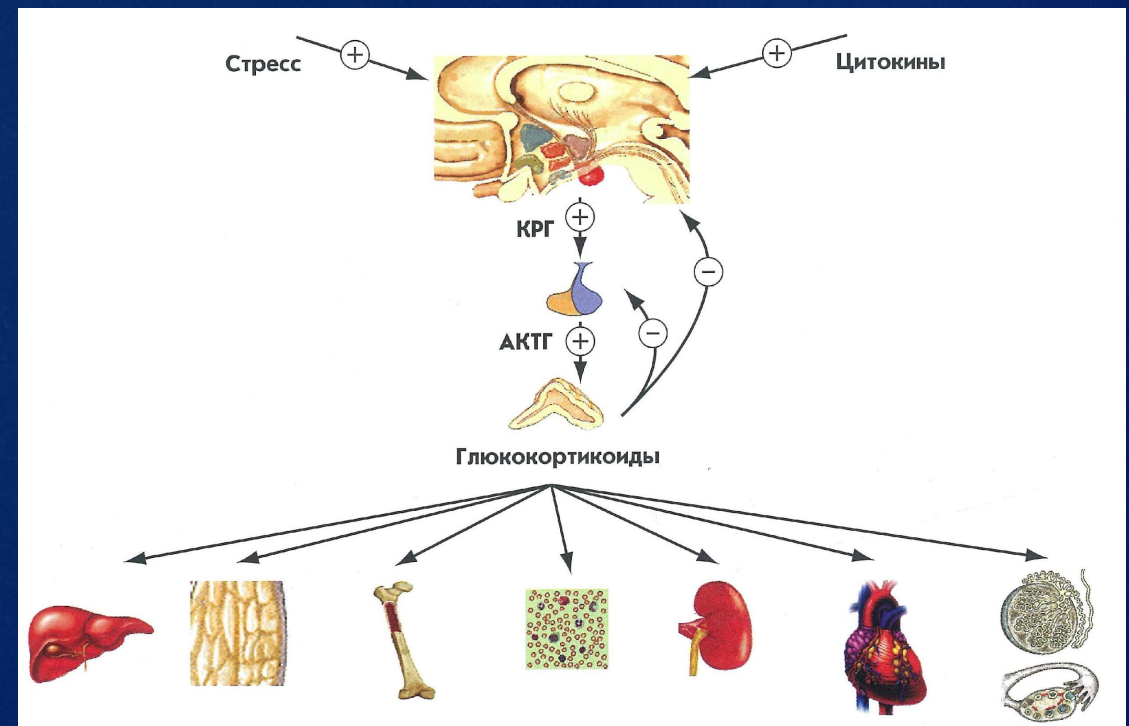
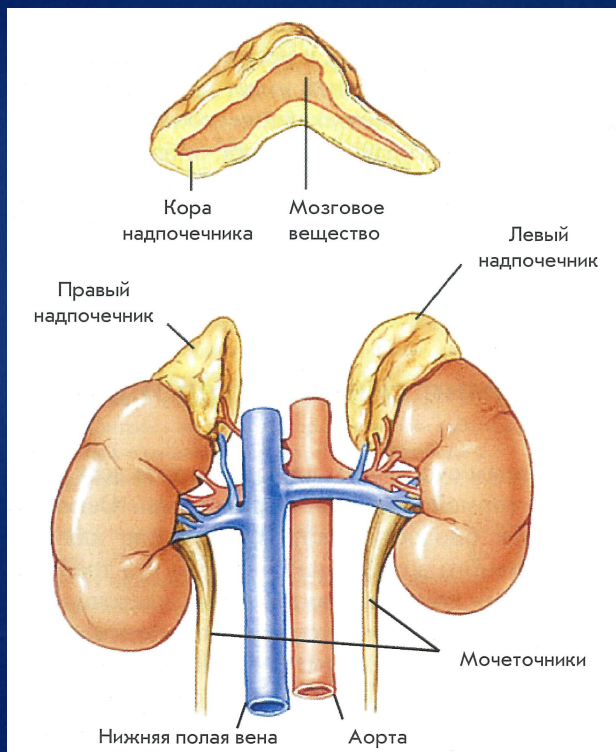


# Анатомія та фізіологія наднирників

**ГІСТОЛОГІЧНО** НАДНИРКОВА ЗАЛОЗА СКЛАДАЄТЬСЯ З ДВОХ СТРУКТУР — КІРКОВОЇ РЕЧОВИНИ І МОЗКОВОЇ РЕЧОВИНИ.



# Морфофункціональні особливості надниркових залоз

Речовина наднирників	Зона наднирників	Гормони	Приклади гормонів
Кіркова речовина	1. Клубочкова зона	Мінералокортикоїди	Альдостерон, дезоксикортикостерон
	2. Пучкова зона	Глюкокортикоїди	Коргтизол, кортикостерон
	3. Сітчаста зона	Статеві гормони	Андрогени (дегідроепіандростерон, 11 $\beta$ -андростендіон, 11 $\beta$ -гідроксиандростендіон, тестостерон), незначна кількість естрогенів та гестагенів
Мозкова речовина		Катехоламіни	Адреналін, норадреналін

# Мозкова речовина надниркових залоз

КАТЕХОЛАМІНИ — АДРЕНАЛІН І НОРАДРЕНАЛІН (ФОНОВА (АДАПТИВНА) ТА СТИМУЛЬОВАНА (СТРЕСОВА) СЕКРЕЦІЯ

- ПІДВИЩУЮТЬ АРТЕРІАЛЬНИЙ ТИСК, ПОСИЛЮЮТЬ РОБОТУ СЕРЦЯ
- РОЗШИРЮЮТЬ ПРОСВІТИ БРОНХІВ, СТИМУЛЮЮТЬ ГЛЮКОНЕОГЕНЕЗ

ПЕПТИДИ - РЕЧОВИНА P, ВАЗОАКТИВНИЙ ІНТЕСТИНАЛЬНИЙ ПОЛІПЕПТИД, СОМАТОСТАТИН, БЕТА-ЕНКЕФАЛІН, СЕРОТОНІН

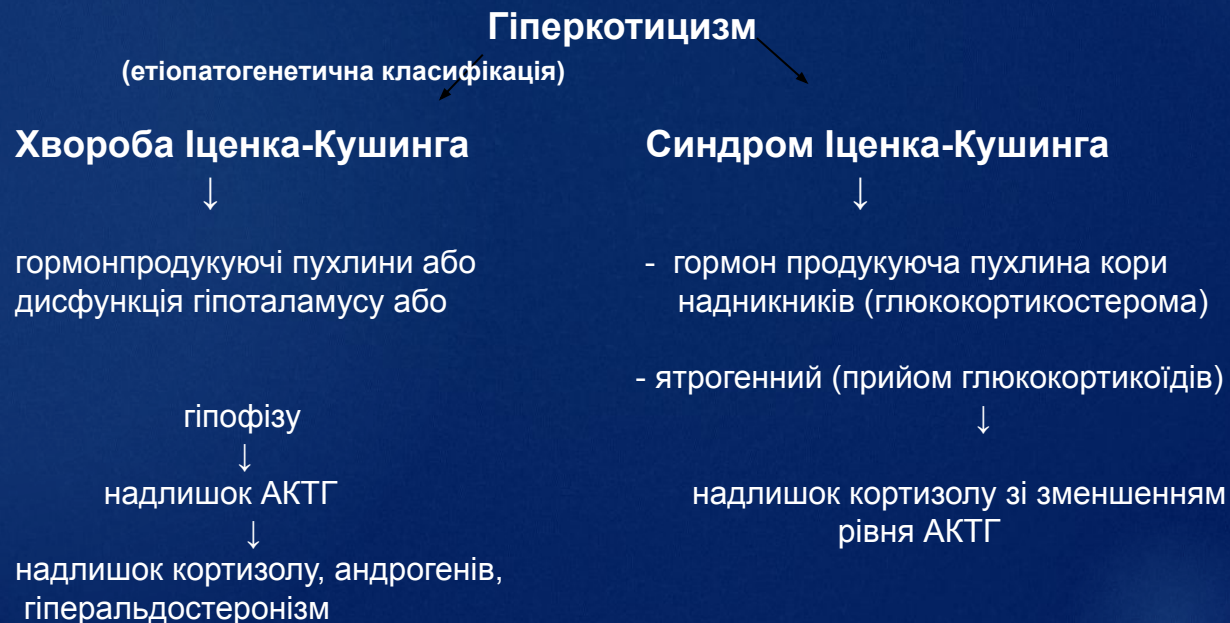
ВИКОНУЮТЬ РЕГУЛЯТОРНУ ФУНКЦІЮ В ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ І ШЛУНКОВО-КИШКОВОМУ ТРАКТІ

# Вплив глюкокортикоїдів на органи-мішені

Органи і тканини- мішені	Ефекти глюкокортикоїдів
Серцево-судинна система	Підтримують серцевий викид та судинний тонус, посилюють ефекти вазоконстрикторів (катехоламіни, ангіотензин II)
Легені	Стимулюють секрецію сурфактанту альвеолярними клітинами II типу
Печінка	Підвищують експресію ферментів глюконеогенезу безпосередньо та шляхом посилення ефектів інших гормонів глюконеогенезу
Нирки	Підтримують швидкість клубочкової фільтрації. Виявляють дію на мінералокортикоїдні рецептори, в надлишку викликають гіпокаліємію
Шкіра і сполучна тканина	Антипроліферативна дія на фібробласти та кератиноцити
Молочні залози	Впливають на епітелій молочних залоз
Жирова тканина	Посилюють ліполіз (потенціюючи дію катехоламінів, гормону росту) та вивільнення вільних жирних кислот
Кісткова тканина	Пригнічують синтез кісткової тканини, потенціюють розпад м'язових фібрил та утворення білку – субстрату глюконеогенезу, знижують синтез колагену та рівень гіалуронідази
Метаболізм кальцію	Зменшують всмоктування кальцію, магнію та фосфатів в шлунково-кишковому тракті, підвищують екскрецію кальцію з сечею
Периферичні метаболіти глюкози	Підтримує рівень глюкози плазми натще (антигіпоглікемічний ефект), підвищують рівень глюкози плазми в період стресу (гіперглікемічний ефект). Зменшують захоплення глюкози м'язовою та жировою тканиною
Імунна система і клітини крові	Індукують вікову інволюцію тимусу. Інгібують проліферацію лімфоцитів, еозинофілів, моноцитів та процесінг-антигенів. Зменшують секрецію ІЛ-1, ІЛ-6, TNF- $\alpha$ . Підвищують кількість циркулюючих гранулоцитів, збільшуючи їх вивільнення з кісткового мозку і період напіврозпаду. Зменшують вихід і міграцію з судинного русла клітин запалення. Інгібують продукцію лейкотрієнів та простагландинів
Гонади	В надлишку пригнічують функцію гонад за рахунок впливу на секрецію гонадотропінів
Ріст	Необхідні для нормального росту. Надлишок пригнічує процес росту у дітей (зменшують кількість соматостатину та соматомедину)
Психічні функції	Еуортизолемія підтримує емоційний баланс. Підвищують апетит. Супресивно діють на швидку фазу сну. В надлишку пошкоджують пам'ять, сприяють розвитку білатеральної атрофії гіпокампу. Підвищують внутрішньоочний тиск

# Гіперкортицизм (синдром або хвороба Іценка-Кушинга)<sup>5</sup>

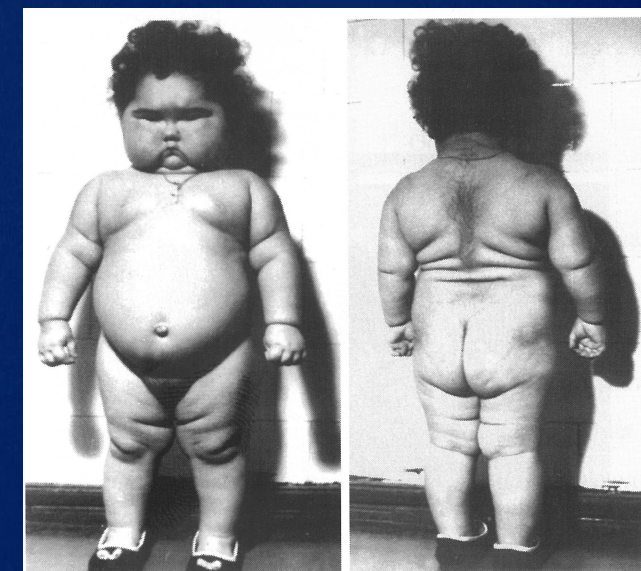
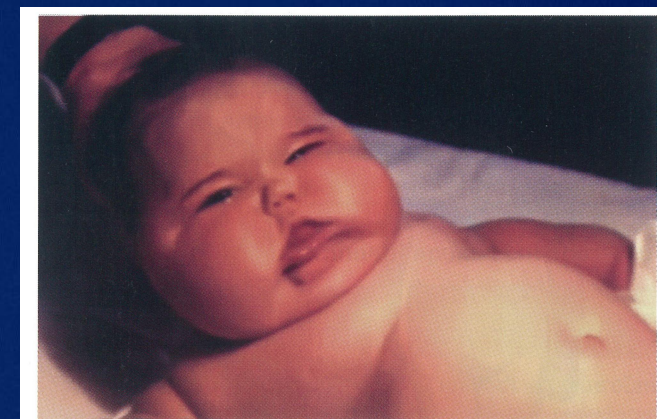
ПАТОЛОГІЧНИЙ СТАН, ЩО ХАРАКТЕРИЗУЮТЬСЯ ТРИВАЛИМ ХРОНІЧНИМ ВПЛИВОМ НАДЛИШКОВОЇ КІЛЬКОСТІ ГОРМОНІВ, ЩО ВИДІЛЯЮТЬСЯ КОРОЮ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ (ГІПЕРФУНКЦІЯ НАДНИРНИКІВ).



# Клінічні прояви гіперкортицизму

6

Ознака	Особливості змін
Ожиріння	Диспластичний характер (за верхнім типом) : на обличчі, місяцеподібне обличчя, «матронізм», шиї, верхній половині тулуба, а на кінцівках м'язи атрофуються, пжк потоншується
М'язова слабкість	Наступає атрофія м'язових волокон, розвиваються деструктивні зміни нервових закінчень м'язів і у клітинах передніх рогів спинного мозку
Зміна трофіки шкіри	На шкірі живота, плечей, молочних залоз і внутрішніх поверхонь стегон смуги розтягу (стрії) багряно син.шого кольору. Шкіра суха, стоншена, набуває синюшно-мармурового забарвлення, виявляються акне, гнійничків, трофічних виразки
Психоемоційні розлади	Астеноневротичний синдром. Депресії. Рідше - гострі розлади психіки типу галюцинаторно-параноїдного синдрому
Остеопороз	«Матронізм», плетора, "горб буйвола". Системним остеопорозом грудного і поперекового відділів хребта, стоншенням кінцівок. Раннє окістеніння і закриття зон росту із затримкою або ж повною зупинкою росту
Артеріальна гіпертензія	Поступовий розвиток і пропорційне підвищення систолічного і діастолічного тиску, відсутність кризів і стійкість до гіпотензивних засобів, гіпертрофія лівого, а згодом і правого шлуночків. Зниження гостроти зору внаслідок ангіоретинопатії
Гіперандрогенемія у дівчат та ізосексуальний ППР у хлопчиків	Надмірний ріст андроген-залежного волосся за чоловічим типом, акне на шкірі обличчя та тулуба, опсо-, оліго-, або аменорея, розчисток синдрому полікістозних яєчників, кліторомералія.



<p>Порушення вуглеводного, білкового, водно-електролітного обмінів та гомеостау системи крові</p>	<p>Порушення толерантності до глюкози з подальшим розвитком цукрового діабету. Гіпокаліємія. У ЗАК - помірний еритроцитоз, підвищення рівня гемоглобіну і нейтрофільний лейкоцитоз. У згортальній системі крові виявляють гіперкоагуляцію, поєднану з недостатністю фібринолізу.</p>
<p>Шлунково-кишкові розлади</p>	<p>Скарги на печію, біль в ділянці епігастрія. При обстеженні виявляється хронічна гастрододуоденопатія, «стероїдні» виразки шлунку та 12-палої кишки, які можуть привести до шлунково-кишкових кровотеч.</p>
<p>Порушення функції нирок та інших ендокринних залоз</p>	<p>Артеріолосклероз ниркових судин та нефрокальциноз. Ніктурія, азотемія, альбумінурія та циліндрурія, утворення фосфатні чи оксалатні конкременти</p>
<p>Неврологічні розлади</p>	<p>Ендокринна енцефалопатія. З неврологічних розладів слід виділити гіпералгізію, парези VI, VII, VIII пар черепно-мозкових нервів і проксимальних груп м'язів кінцівок, а також порушення статики та вегетативної іннервації</p>

# Діагностика гіпер- та гіпопродукції гормонів наднирковою залозою

Гормон	Надлишок	Нестача
Кортизол	Мала та велика дексаметазонова проба	Проба з АКТГ, проба з інсуліновою гіпоглікемією
Альдостерон	Базальний рівень альдостерону та реніну, ортостатична (маршева) проба	Базальний рівень альдостерону та реніну
Андрогени наднирників	Базальний рівень ДЕЛ (ДАЕ-С), 17-гідроксипрогестерон, проба з АКТГ	Не має клінічного значення
Катехоламіни	Метанефрини в крові та сечі, екскреція з сечею ванілілмигдальної кислоти	Не має клінічного значення



# Лабораторні та інструментальні методи діагностики захворювань надниркових залоз

1. **ВИЗНАЧЕННЯ РІВНЯ ГОРМОНІВ КРОВІ** : АДРЕНОКОРТИКОТРОПНОГО ГОРМОНУ, КОРТИЗОЛУ, АЛЬДОСТЕРОНУ, ТЕСТОСТЕРОНУ ВІЛЬНОГО ТА ЗАГАЛЬНОГО, ЕСТРАДІОЛУ.
2. **ВИЗНАЧЕННЯ ДОБОВОЇ ЕКСКРЕЦІЇ КОРТИЗОЛУ У СЕЧІ.**
3. **ВИЗНАЧЕННЯ В СЕЧІ ДОБОВОЇ ЕКСКРЕЦІЇ МЕТАБОЛІТІВ КОРТИЗОЛУ (17-КС) ТА НАДНИРНИКОВИХ АНДРОГЕНІВ (17-ОКС).** НА СЬОГОДНІШНІЙ ДЕНЬ ДАНА МЕТОДИКА ВИКОРИСТОВУЄТЬСЯ РІДКО І РОЗГЛЯДАЄТЬСЯ ЯК ІСТОРИЧНА.
4. ДЛЯ ДИФЕРЕНЦІАЛЬНОЇ ДІАГНОСТИКИ ХВОРОБИ З СИНДРОМОМ ІЦЕНКО-КУШИНГА СЛІД ВВАЖАТИ ВИЗНАЧЕННЯ **РІВНЯ КОРТИКОТРОПІНУ В КРОВІ.**
5. **МАЛА ТА ВЕЛИКА ДЕКСАМЕТАЗОНОВІ ПРОБИ** – ПОЕТАПНЕ ВИЗНАЧЕННЯ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ В СИРОВАТЦІ КРОВІ ДО ТА ПІСЛЯ ПРИЙОМУ ДЕКСАМЕТАЗОНУ (ПРОТОКОЛИ ВІДРІЗНЯЮТЬСЯ ТІЛЬКИ ДОЗОЮ ПРЕПАРАТУ). МАЛА - З РАЗОВИМ ПРИЙОМОМ 1 МГ ДЕКСАМЕТАЗОНУ. ДІАГНОСТИЧНИМ КРИТЕРІЄМ Є РІЗНИЦЯ В БАЗАЛЬНИХ РІВНЯХ КОРТИЗОЛУ ДО ПРОБИ (ВВЕЧЕРІ) І ЧЕРЕЗ 8 ГОД (ВРАНЦІ) ПІСЛЯ ПРОБИ. ЯКЩО РІВЕНЬ КОРТИЗОЛУ ВИСОКИЙ, А РІЗНИЦІ МІЖ НИМИ НЕМАЄ, МОЖНА З ВЕЛИКОЮ ДОЛЕЮ ВІРОГІДНОСТІ ДУМАТИ ПРО ПУХЛИНУ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ. ВОДНОЧАС ЗНАЧНЕ ЗНИЖЕННЯ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ (БІЛЬШЕ ЯК НА 50%) ПІСЛЯ ВВЕДЕННЯ ДЕКСАМЕТАЗОНУ МОЖЕ СВДЧИТИ ПРО ГІПЕРПЛАЗІЮ КОРИ ВНАСЛІДОК АКТГ-СТИМУЛЯЦІЇ. В НОРМІ ПІСЛЯ ПРИЗНАЧЕННЯ ДЕКСАМЕТАЗОНУ РІВЕНЬ КОРТИЗОЛУ КРОВІ ЗНИЖУЄТЬСЯ В 2 РАЗИ. ПРИ ЛЮБОМУ ВАРІАНТІ ГІПЕРКОРТИЦИЗМУ РІВЕНЬ КОРТИЗОЛУ АБО ЗАЛИШАЄТЬСЯ ПОПЕРЕДНІМ, АБО ПІДВИЩУЄТЬСЯ.
6. **СТИМУЛЮЮЧА ПРОБА З ВИКОРИСТАННЯМ АКТГ АБО СИНАКТЕНУ.** З ЦІЄЮ МЕТОЮ ВРАНЦІ ХВОРОМУ ВВОДИТЬСЯ 25 МКГ СИНАКТЕНУ І ЧЕРЕЗ 30-60 ХВ БЕРУТЬ КРОВ ДЛЯ ВИЗНАЧЕННЯ ВМІСТУ КОРТИЗОЛУ. ПРИ ГІПЕРПЛАЗІЇ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ ТА АДЕНОМІ ВМІСТ КОРТИЗОЛУ В КРОВІ ПІДВИЩУЄТЬСЯ. ВІДСУТНІСТЬ ЕКСКРЕТОРНОЇ ВІДПОВІДІ НА АКТГ ЧИ СИНАКТЕН Є ХАРАКТЕРНОЮ ОЗНАКОЮ ЗЛОЯКІСНИХ ПУХЛИН КІРКОВОЇ РЕЧОВИНИ.
7. **ЗАГАЛЬНОКЛІНІЧНІ АНАЛІЗИ КРОВІ:** ЗАГАЛЬНИЙ АНАЛІЗ КРОВІ, БІОХІМІЧНІ ДОСЛІДЖЕННЯ (ГЛЮКОЗА, БІЛКОВІ ФРАКЦІЇ, ПЕЧІНКОВІ, НИРКОВІ ПРОБИ, ХОЛЕСТЕРИН З ЛІПІДОГРАММОЮ, РІВЕНЬ ЕЛЕКТРОЛІТІВ – КАЛІЙ, НАТРІЙ, ХЛОР, КАЛЬЦІЙ, ФОСФОР).
8. **УЛЬТРАЗВУКОВЕ ДОСЛІДЖЕННЯ НАДНИРНИКІВ ТА ОРГАНІВ ЧЕРЕВНОЇ ПОРОЖНИНИ.**
9. **КОМП'ЮТЕРНА ТОМОГРАФІЯ НАДНИРНИКІВ З ВНУТРІШНЬОВЕННИМ КОНТРАСТУВАННЯМ.**

# Лікувальна тактика та вибір методу лікування гіперкортицизму

10

## 1. Методи лікування синдрому Іценко-Кушинга

### консервативні

↓  
досягнення за допомогою інгібітора  
“хімічної адреналектомії”  
(препарати OP DDD або хлодитан)

### хірургічні

↓  
- однобічна адреналектомія з видаленням  
кортикостероми

## 2. Методи лікування хвороби Іценко-Кушинга

### консервативні

- використання специфічних агоністів  
(стимуляторів) дофамінових репторів;  
типу B2 – бромкриптин (парлодел);  
-променева терапія на область  
гіпофізу

### хірургічні

- двообічна субтотальна  
адреналектомія;  
- двобічна тотальна  
адреналектомія

# Недостатність надниркових залоз<sup>11</sup>

## КЛАСИФІКАЦІЯ

( ЗА РІВНЕМ УРАЖЕННЯ НЕЙРО-ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ )

1. **ПЕРВИННА** – УРАЖЕННЯ НА РІВНІ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ (ХВОРОБА АДІССОНА).
2. **ВТОРИННА** – УРАЖЕННЯ НА РІВНІ ГІПОФІЗУ.
3. **ТРЕТИННА** - УРАЖЕННЯ НА РІВНІ ГІПОТАЛАМУСУ.

### Надниркова недостатність

#### Гостра надниркова недостатність

- синдром Уотерхауса-Фридеріксена
- Адісонічний криз

#### Хронічна надниркова недостатність

хвороба Адіссона

# Хронічна недостатність кори наднирників (хвороба Адісона)

12

ЗАХВОРЮВАННЯ КОРИ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ, ЩО ЗУМОВЛЕНЕ ДЕСТРУКЦІЄЮ ОРГАНУ ТА ЗНИЖЕННЯМ БІОСИНТЕЗУ ЇЇ ГОРМОНІВ.

**Етіологія** - у 80 % випадків є аутоімунне ураження надниркових залоз, у 10 % — туберкульоз.

## ТИПОВІ КЛІНІЧНІ СИНДРОМ ХВОРОБИ АДІСОНА:

1. Астенічний	хронічна втома, яка поглиблюється з часом, м'язова слабкість
2. Нервово-психічний	депресія, тривожність, внутрішня напруга, дисфорія, при декомпенсації – психотичні стани, парестезії, тремор кінцівок та голови. Тетанія внаслідок надлишку фосфатів
3. Гастроентероколичний	втрата апетиту, тяжіння до солоної та солодкої їжі, тошнота, дисфагія, схильність до блювання, проносів, болі в животі
4. Онкологічний	втрата ваги, «кахексичний» вигляд, симптоми дегідратації
5. Серцево-судинний	гіпотонія, ортостатична гіпотензія
6. Меланодермічний	гіперпигментація шкіри в місцях, які підвержені сонячному опроміненню, слизових, природних згинів та складок, або тотальна гіперпигментація



# **Критерії діагностики хронічної надниркової недостатності:**

1. ВІДПОВІДНА КЛІНІЧНА КАРТИНА.
2. ЗНИЖЕННЯ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ ТА АЛЬДОСТЕРОНУ КРОВІ ПРИ ПІДВИЩЕННІ РІВНЯ АКТГ (ЗНИЖЕННЯ АКТГ, КОРТИЗОЛУ, АЛЬДОСТЕРОНУ ).
3. ЗНИЖЕННЯ ДОБОВОЇ ЕКСКРЕЦІЇ КОРТИЗОЛУ В ДОБОВІЙ СЕЧІ.
4. ЗМІНИ В БІОХІМІЧНОМУ АНАЛІЗІ КРОВІ : ГІПОГЛІКЕМІЯ, ГІПОНАТРІЙЕМІЯ, ГІПЕРКАЛІЙЕМІЯ. МОЖЕ БУТИ ГІПОПРОТЕІНЕМІЯ.
5. ДОДАТКОВО – ЗМЕНШЕННЯ РОЗМІРІВ ТА ВТРАТА ДИФЕРЕНЦІАЦІЇ ШАРІВ КОРИ НАДНИРНИКІВ ЗА ДАНИМИ УЗД, РЕНТГЕНОГРАФІЇ, КОМП'ЮТЕРНОЇ ТОМОГРАФІЇ.
6. ІНКОЛИ ДЛЯ УТОЧНЕННЯ ДІАГНОЗУ ВИКОРИСТОВУЮТЬ СТИМУЛЮЮЧІ ПРОБИ З КОРТИКОТРОПІНОМ.

# Лікування гіпокортицизму

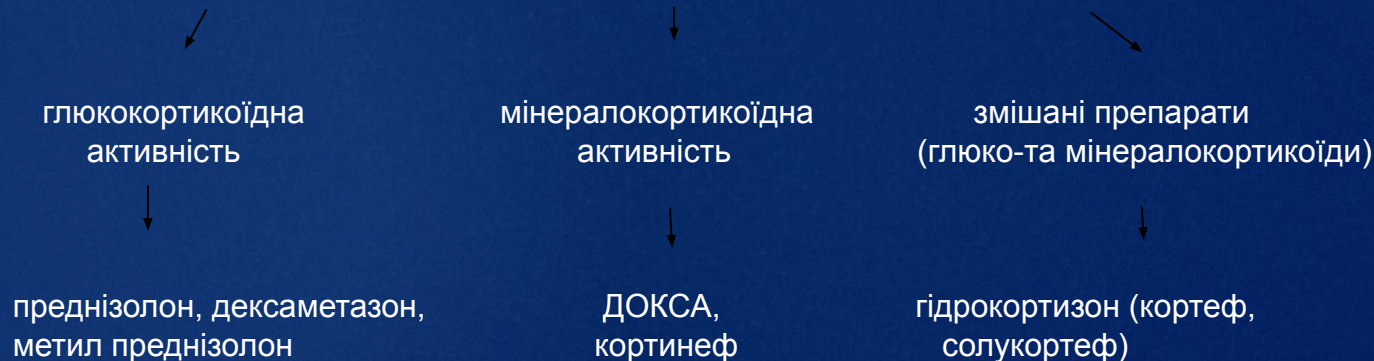
14

ОСНОВНИМ МЕТОДОМ ЛІКУВАННЯ Є ПРИЗНАЧЕННЯ ЗАМІСНОЇ ГОРМОНАЛЬНОЇ ТЕРАПІЇ ПРЕПАРАТАМИ ГЛЮКОКОРТИКОЇДІВ.

## КЛАСИФІКАЦІЯ ГЛЮКОКОРТИКОЇДНИХ ПРЕПАРАТІВ ЗА ПОХОДЖЕННЯМ

1. **АНАЛОГИ НАТУРАЛЬНИХ ГОРМОНІВ А) КОРТИЗОЛУ:** ГІДРОКОРТИЗОН (ГІДРОКОРТИЗОНУ АЦЕТАТ, КОРТЕФ, СОЛУКОРТЕФ); **Б) АЛЬДОСТЕРОНУ – ДЕЗОКСИКОРТИКОСТЕРОНУ АЦЕТАТ (ДОКСА).**
2. **СИНТЕТИЧНІ ПОХІДНІ КОРТИЗОНУ :** А) НЕФТОРОВАНІ – ПРЕДНІЗОЛОН (ПРЕДНІЗОЛОНУ АЦЕТАТ ТА ГЕМІСУКЦИНАТ), ПРЕДНІЗОН, МЕТИЛ ПРЕДНІЗОЛОН (МЕТИПРЕД, СОЛУ-МЕДРОЛ); Б) ФТОРОВАНІ – ДЕКСАМЕТАЗОН (ДЕКСАЗОН), ТРИАМЦИНОЛОН (КЕНАКОРТ).

## Класифікація препаратів кортикостероїдів за активністю



ПРИ ДІАГНОСТОВАНОМУ ТУБЕРКУЛЬОЗІ – ПАРАЛЕЛЬНО ПРОВОДИТЬСЯ ЛІКУВАННЯ ТУБЕРКУЛЬОЗУ

# Гостра надниркова недостатність (синдром Уотерхауса-Фрідеріксена)

**Етіологія:** морфологічно спричинена гострим тромбозом або емболією судин надниркових залоз, крововиливом у них.

Є ускладненням сепсису (менингококцемія, пневмококова або стафілококова бактеріємія, дифтерія, поліомієліт), системних захворювань (вузликосий періартеріт, системний червоний вовчак). Може виникнути під час важких, або ускладнених пологів, ДВС-синдромі. Також може протікати як **АДДИСОНІЧНИЙ КРИЗ** – гостра декомпенсація хронічної первинної та вторинної недостатності надниркових залоз, вродженої дисфункції кори наднирників (адрено-генітальному синдрому).

# ПАТОГЕНЕЗ ЗУМОВЛЕНИЙ РІЗКИМ ОДНОЧАСНИМ ЗНИЖЕННЯМ РІВНІВ КОРТИЗОЛУ ТА АЛЬДОСТЕРОНУ В КРОВІ.

16

## Зниження рівня кортизолу

зниження адаптації  
опірності організму



порушення усіх видів обміну і  
речовин

- уповільнення глюконеогенезу,  
гіпоглікемія;
- зниження утилізації білків
- зниження рівня глікогену  
в печінці і м'язах

## Зниження рівню альдостерон



-зниження реадсорбції натрію в нирках зі збільшенням втрати натрію і  
хлору з сечею;

-уповільнення всмоктування хлориду натрію через кишківник і втрата натрію і рідини через ЖКХ;

- порушення електролітного балансу

\*гіпохлоремія та гіпонатріємія з нескінченною рвотою, профузним проносом;

\*гіпекаліємія з підвищеним вмістом калію в клітинах, міжклітинній рідині, зі зниженням скорочувальної здатності міокарду.

**РОЗВИВАЄТЬСЯ ВАЖКА ДЕГІДРАТАЦІЯ, ЗНЕВОДНЕННЯ ВНАСЛІДОК ВТРАТИ ПОЗАКЛІТИННОЇ РІДИНИ. ВІДБУВАЄТЬСЯ ВТОРИННИЙ ПЕРЕХІД ВОДИ З ПОЗАКЛІТИННОГО ПРОСТОРУ В КЛІТИНУ. ЗНИЖУЄТЬСЯ ОБМІН ОЦК, РОЗВИВАЄТЬСЯ ШОК.**



# Клінічна картина

17

**КЛІНІЧНІ ВАРІАНТИ** ПРОТІКАННЯ ГОСТРОЇ НАДНИРКОВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ:

1. **СЕРЦЕВО-СУДИННИЙ** – ДОМІНУЮТЬ КОЛАПС, ГІПОТОНІЯ, ПРОЯВИ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ НЕДОСТАТНОСТІ: ЦІАНОЗ, ГІПОТЕРМІЯ, ГЛУХІСТЬ ТОНІВ СЕРЦЯ, ПУЛЬС СЛАБКОГО НАПОВНЕННЯ.
2. **КИШКОВО-ШЛУНКОВИЙ** – ВІДМОВА ВІД ЇЖИ, НУДОТА, БЛЮВОТА (НЕРІДКО НЕВПИННА), ПРОНОС, БОЛІ В ЖИВОТІ РОЗЛИТОГО СПАСТИЧНОГО ХАРАКТЕРУ, СИМПТОМАТИКА «ГОСТРОГО ЖИВОТА».
3. **НЕРВОВО-ПСИХІЧНИЙ** – АДИНАМІЯ, АСТЕНІЯ, ДЕПРЕСІЯ, МАРЕННЯ ІЗ ЗОРОВИМИ ГАЛЮЦИНАЦІЯМИ. МОЖЛИВІ МЕНІНГЕАЛЬНІ СИМПТОМИ, СУДОМИ ЗА ТИПОМ ЕПІЛЕПТИЧНИХ. ПОСТУПОВО ПОРУШУЄТЬСЯ СВІДОМІСТЬ: ЗАГАЛЬМОВАНІСТЬ, ЗАТЕМНЕННЯ, СТУПОР. ЗУМОВЛЕНИЙ РОЗВИТКОМ НАБРЯКУ МОЗКУ.

СИНДРОМ УОТЕРХАУЗЕНА-ФРІДЕРІКСЕНА РОЗВИВАЄТЬСЯ ШВИДКО, ЗА ДЕКІЛЬКА ГОДИН ПРОТІКАЄ БЛИСКАВИЧНО.

# Критерії діагностики

18

- 1. ПОРУШЕННЯ ЕЛЕКТРОЛІТНОГО БАЛАНСУ:** ГІПЕРКАЛІЄМІЯ БІЛЬШЕ 5 ММОЛЬ/Л, ГІПОНАТРІЄМІЯ МЕНШЕ 140 ММОЛЬ/Л, ГІПОХЛОРЕМІЯ МЕНШЕ 90 ММОЛЬ/Л. СПІВВІДНОШЕННЯ НАТРІЙ/КАЛІЙ ПЕРЕВИЩУЄ 20.
- 2. ПОРУШЕННЯ РІВНЯ ГОРМОНІВ :** ЗНИЖЕННЯ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ ТА АЛЬДОСТЕРОНУ ПРИ ПІДВИЩЕННІ РІВНЯ АКТГ. В ЗВ'ЯЗКУ З МИТТЄВИМ РОЗВИТКОМ ГОСТРОГО СТАНУ ВИЗНАЧИТИ РІВЕНЬ ГОРМОНІВ, ЯК ПРАВИЛО НЕ МАЄ ЧАСУ.
- 3. ЗМІНИ В ЗАГАЛЬНО КЛІНІЧНИХ АНАЛІЗАХ:** ЛЕЙКОЦИТОЗ, ЕОЗИНОФІЛІЯ, ПІДВИЩЕННЯ РІВНЯ ГЕМОГЛОБІНУ, ГІПОГЛІКЕМІЯ. КЕТОНУРІЯ, ПРОТЕИНУРІЯ, ЦИЛІНДРУРІЯ (ГІАЛІНОВІ, ЗЕРНИСТІ ЦИЛІНДРИ), ЛЕЙКОЦИТОЗ, МІКРОГЕМАТУРІЯ.
- 4. ОЗНАКИ ГІПЕРКАЛІЄМІЇ ЗА ДАННИМИ ЕКГ.**

# Лікування синдрому Уотерхауса-Фрідеріксена

19

НЕВІДКЛАДНА ДОПОМОГА ПРИ ГОСТРІЙ НАДНИРКОВІЙ НЕДОСТАТНОСТІ І Є ЇЇ ЛІКУВАННЯМ.

- 1. МАСИВНА КОРТИКОСТЕРОЇДНА ТЕРАПІЯ.** ПРЕПАРАТОМ ВИБОРУ Є ВОДОРОЗЧИННИЙ ПРЕПАРАТ ГІДРОКОРТИЗОНУ – СОЛУКОРТЕФ. ОБОВ'ЯЗКОВО МЕТОДОМ ВНУТРІШНЬОВЕННОЇ ІНФУЗІЇ, СПОЧАТКУ – БОЛЮСНО 50-100 МГ, ПОТІМ ВНУТРІШНЬОВЕННО КРАПЛИННО 300-600 МГ НА ДОБУ З ІНФУЗІЄЮ ІЗОТОНІЧНОГО РОЗЧИНУ І 5% РОЗЧИНУ ГЛЮКОЗИ. ПРИ КОМАТОЗНОМУ СТАНІ ДОБОВА ДОЗА ГІДРО КОРТИЗОНУ МОЖЕ ЗБІЛЬШИТИСЬ ДО 800-1000 МГ. ВВЕДЕННЯ ГЛЮКОКОРТИКОЇДІВ ПОЄДНУЮТЬ ІЗ ПРИЗНАЧЕННЯМ МІНЕРАЛОКОРТИКОЇДІВ – ДОКСА ВНУТРІШНЬОМ'ЯЗЕВО 1-5 МГ 2-3 РАЗИ НА ДОБУ.
- 2. ВНУТРІШНЬОВЕННА ІНФУЗІЙНА ТЕРАПІЯ** – ПОЧИНАЄТЬСЯ ОДНОЧАСНО З ВВЕДЕННЯМ КОРТИКОСТЕРОЇДІВ. СПРЯМОВАНА НА БОРОТЬБУ З ШОКОМ, ДЕГІДРАТАЦІЄЮ, ВІДНОВЛЕННЯ МІКРОЦИРКУЛЯЦІЇ, ЛІКВІДАЦІЮ ПОРУШЕНЬ ВОДНО-ЕЛЕКТРОЛІТНОГО БАЛАНСУ, ВУГЛЕВОДНОГО, БІЛКОВОГО ТА ЛІПІДНОГО ОБМІНІВ. ВИКОРИСТОВУЮТЬ ІЗОТОНІЧНИЙ РОЗЧИН НАТРІЮ ХЛОРИДУ, 5% РОЗЧИН ГЛЮКОЗИ, ІНШІ СОЛЬОВІ РОЗЧИНИ, БІЛКОВІ ПРЕПАРАТИ. КІЛЬКІСТЬ РОЗЧИНІВ ЗАЛЕЖИТЬ ВІД ВІКУ ДИТИНИ, СТУПЕНЯ ЗНЕВОДНЕННЯ, ПОКАЗНИКІВ ОЦК, ГЕМАТОКРИТУ ТА ІНШИХ ПАРАМЕТРІВ. ОБ'ЄМНЕ СПІВВІДНОШЕННЯ ФІЗ.РОЗЧИН:5% РОЗЧИН ГЛЮКОЗИ, ЯК ПРАВИЛО СТАНОВИТЬ 3:1, АЛЕ МОЖЕ ЗАЛЕЖАТИ ВІД ДИНАМІКИ КЛІНІЧНОГО СТАТУСУ ТА ДАНИХ ЛАБОРАТОРНОГО КОНТРОЛЮ. НА ПОЧАТКУ ЛІКУВАННЯ ІНФУЗІЙНІ РОЗЧИНИ ВВОДЯТЬСЯ ОДНОЧАСНО В ДВІ РІЗНІ ВЕНИ ДЛЯ ШВИДКОГО НАПОВНЕННЯ ОЦК.
- 3. ЕТІОТРОПНЕ ЛІКУВАННЯ** – АНТИБАКТЕРІАЛЬНЕ, АНТИТОКСИЧНЕ.
- 4. СИМПТОМАТИЧНЕ ЛІКУВАННЯ** – КАРДІОПРОТЕКТОРИ, ГЕПАТОПРОТЕКТОРИ, ВІТАМІННІ, СЕДАТИВНІ ТА ІНШІ ПРЕПАРАТИ ЗА ПОКАЗАННЯМИ.

# Гіперальдостеронізм (синдром Конна)

ГІПЕРАЛЬДОСТЕРОНІЗМОМ ВВАЖАЮТЬ КЛІНІЧНИЙ СИНДРОМ З ХАРАКТЕРНОЮ ПІДВИЩЕНОЮ СЕКРЕЦІЄЮ ЧИ ЗМІНЕНИМ МЕТАБОЛІЗМОМ АЛЬДОСТЕРОНУ І СИМПТОМАМИ ПОРУШЕННЯ ВОДНО-ЕЛЕКТРОЛІТНОГО БАЛАНСУ ТА АРТЕРІАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ.

## Етіопатогенетична класифікація гіперальдостеронізму

### Гіперальдостеронізм

первинний



надлишок альдостерону  
продукується  
автономно – кортикоальдостерома  
(одно- або багатовузлова форми)  
-гіперплазія  
- злоякісна кортикоальдостерома

вторинний



захворювання нирок, ССС, легень, які  
супроводжуються зниженням  
кровообігу  
та активацією ренин-ангіотензинової  
системи

# Клінічна симптоматика синдрому Кона

21

Синдром	Особливість клінічної ознаки
Серцево-судинний	<p>Артеріальна гіпертензія – постійна в межах 150-160 на 90-100 мм.рт.ст. Рідше, на фоні артеріальної гіпертензії, внаслідок високої екскреції катехоламінів (прояв псевдофеохромоцитоми) можуть виникати кризові стани. Головний біль носить інтенсивний характер.</p> <p>Особливість – не реагує на лікування в-блокаторами, інгібіторами-апф, антагоністами кальцієвих каналів., сартанами</p> <p>Реагує на лікування калій-зберігаючими діуретиками – спіронолактоном (верошпірон)</p>
Нервово-м'язовий	<p>Прояви м'язової слабкості, швидкої втомлюваності, і навіть, псевдопаралітичних станів. М'язова слабкість. Міастенія .</p>
Нирковий	<p>Розвивається “калійпенічна нефропатія”: зниження концентраційної здатності нирок, поліурія, гіпо- і ізостенурія, ніктурія та спрага.</p>

# Лабораторні та інструментальні методи діагностики гіперальдостеронізму.

22

## 1. БІОХІМІЧНІ ДОСЛІДЖЕННЯ КРОВІ (ГІПОКАЛІЄМІЯ, ГІПЕРКАЛІЙУРІЯ, ГІПОХЛОРЕМІЧНИЙ АЛКАЛОЗ).

1.2. **ТЕСТ ЗІ СПІРОНОЛАКТОНОМ** (ВЕРОШПІРОНОМ). НА ФОНІ ЗВЧАЙНОЇ ДІЄТИ ВЖИВАННЯ ВЕРОШПІРОНУ ПО 100 МГ 4 РАЗИ В ДЕНЬ ПРОТЯГОМ ТРЬОХ ДНІВ СПРИЯЄ ПІДВИЩЕННЮ КАЛІЄМІЇ. НА КОРИСТЬ АЛЬДОСТЕРОНІЗМУ (ПЕРВИННОГО ЧИ ВТОРИННОГО) СВДЧИТЬ ГІПЕРКАЛІЄМІЯ БІЛЬШЕ ЯК НА 1 МЄКВ/Л.

## 2. ГОРМОНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ КРОВІ

2.1 ВИЗНАЧЕННЯ РІВНЯ АЛЬДОСТЕРОНУ КРОВІ. ЗАЗВЧАЙ ВИЗНАЧАЄТЬСЯ РАЗОМ З РЕНІНОМ ПЛАЗМИ (ЗНИЖЕННЯ АКТИВНОСТІ РЕНІНУ ПЛАЗМИ, ГІПЕРАЛЬДОСТЕРОНЕМІЯ

2.2 **ТЕСТ З ФУРОСЕМІДОМ**. ЧЕРЕЗ 3 ГОД ПІСЛЯ ОРАЛЬНОГО ВВЕДЕННЯ 80 МГ ФУРОСЕМІДУ ТІЛЬКИ У ХВОРИХ З ПЕРВИННИМ АЛЬДОСТЕРОНІЗМОМ ВІЯВЛЯЮТЬ ЗНАЧНЕ ПІДВИЩЕННЯ РІВНЯ АЛЬДОСТЕРОНУ І ЗНИЖЕННЯ РЕНІНУ В ПЛАЗМІ КРОВІ. ПРИ ПРОВЕДЕННІ ПРОБИ ХВОРИЙ ПОВИНЕН ЛЕЖАТИ.

2.3. **ТЕСТ З ДЕЗОКСИКОРТИКОСТЕРОНУ АЦЕТАТОМ**. ТІЛЬКИ ПРИ ПЕРВИННОМУ АЛЬДОСТЕРОНІЗМІ ЧЕРЕЗ 12 ГОД ПІСЛЯ ВВЕДЕННЯ 10 МГ ДЕКСАМЕТАЗОНУ ВМІСТ АЛЬДОСТЕРОНУ В ПРОБІ І ЕКСКРЕЦІЯ ЙОГО МЕТАБОЛІТІВ З СЕЧЕЮ НЕ ЗМІНЮЄТЬСЯ. У РАЗІ ЙОГО ВІДСУТНОСТІ НАСТУПАЄ ЗНИЖЕННЯ ЙОГО РІВНЯ.

2.4. **НАВАНТАЖЕННЯ ХОДЬБОЮ**. ПЕРЕХІД ХВОРОГО З ГОРИЗОНТАЛЬНОГО ПОЛОЖЕННЯ У ВЕРТИКАЛЬНЕ І ЙОГО ХОДА ТІЛЬКИ У ВИПАДКАХ АЛЬДОСТЕРОМИ СУПРОВОДЖУЄТЬСЯ ЗНИЖЕННЯМ РІВНЯ АЛЬДОСТЕРОНУ В КРОВІ ТА СЕЧІ. У РАЗІ ДВОБІЧНОЇ ГІПЕРПЛАЗІЇ НАСТУПАЄ ЗБІЛЬШЕННЯ ЦИХ ПОКАЗНИКІВ.

**3. ДОДАТКОВІ ДОСЛІДЖЕННЯ** - УЗД НАДНИРНИКІВ, НИРОК ТА ОРГАНІВ ЧЕРЕВНОЇ ПОРОЖНИНИ, АНГІОГРАФІЯ НАДНИРНИКІВ, КОМП'ЮТЕРНА ТОМОГРАФІЯ НАДНИРНИКІВ З В\В КОНТРАСТУВАННЯМ.

## Лікування первинного гіперальдостеронізму

### Хірургічне

- видалення кортикоальдостероми;
- одностороння адреналектомія

### Консервативне

- антагоністи альдостерону – спіронолактон;

# Феохромоцитома

24

**ФЕОХРОМОЦИТОМА** - ГОРМОНАЛЬНОАКТИВНА ПУХЛИНА ХРОМАФІННОЇ ТКАНИНИ НАДНИРКОВОЇ АБО ПОЗАНДНИРКОВОЇ ЛОКАЛІЗАЦІЇ, ОСНОВНИМ КЛІНІЧНИМ ПОЯВОМ ЯКОЇ Є АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ. ПУХЛИННА ТРАНСФОРМАЦІЯ КЛІТИН ХРОМАФІННОЇ ТКАНИНИ СУПРОВОДЖУЄТЬСЯ ПІДВИЩЕНИМ СИНТЕЗОМ І ГІПЕРСЕКРЕЦІЄЮ КАТЕХОЛАМІНІВ З ВІДНОСНОЮ НЕДОСТАТНІСТЮ ЇХ ІНАКТИВУВАННЯ.



## **ЗА КЛІНІЧНИМ ПЕРЕБІГОМ:**

1. ПАРОКСИЗМАЛЬНА ФОРМА (КРИЗОВИЙ ПЕРЕБІГ ГІПЕРТЕНЗІЇ).
2. ПОСТІЙНА ФОРМА (ПОСТІЙНА ГІПЕРТЕНЗІЯ З ПАРОКСИЗМАЛЬНИМИ КРИЗАМИ).
3. ЛАТЕНТНА (БЕЗСИМПТОМНА) ФОРМА.

## **ЗА МОРФОЛОГІЧНИМИ ЗМІНАМИ –**

1. ДОБРОЯКІСНІ (ФЕОХРОМОЦИТОМИ).
2. ЗЛОЯКІСНІ (ФЕОХРОМОБЛАСТОМИ).

# Клінічна симптоматика феохромоцитом.

26

Клінічний синдром	Особливість перебігу
Серцево-судинний	Домінуючим симптомом феохромоцитом є артеріальна гіпертензія. Для класичної форми захворювання найбільш характерною є пароксизмальна (кризова) гіпертензія з типовими гіпертонічними кризами, що виникають на фоні нормального артеріального тиску і загального благополуччя в міжприступному періоді.
Психонейро-вегетативний	Виражені вегетативні прояви найчіткіше проявляються під час кризів - головним болем, головокружінням, парестезіями, відчуттям страху смерті, тремтінням рук, пітливістю, блідістю, розширенням зіниць і судомми, іноді порушенням зору та різноманітними галюцинаціями.
Шлунково-кишковий	Проявляється нудотою, блюванням, болем у епігастральній ділянці, слинотечею та закрепамми. Під час кризу подібні симптоми можуть симулювати картину гострого живота і цим спонукати хірурга до помилкової операції.
Ендокринно-обмінний синдром	Стосується переважно порушень вуглеводного обміну: під час кризів у хворих виявляють короткотривалу гіперглікемію і глюкозурію, зниження толерантності до вуглеводів. Згодом у них розвивається симптоматичний цукровий діабет.

# Лабораторні та інструментальні методи діагностики феохромацитомі.

27

## 1. ВИЗНАЧЕННЯ ЕКСКРЕЦІЇ З СЕЧЕЮ КАТЕХОЛАМІНІВ І ЇХ МЕТАБОЛІТІВ.

НАЙБІЛЬШ ТОЧНИЙ ТЕСТ – **ВИЗНАЧЕННЯ РІВНЯ МЕТАНЕФРИНІВ В ДОБОВІЙ СЕЧІ.**

- **РОЗДІЛЬНЕ ВИЗНАЧЕННЯ АДРЕНАЛІНУ І НОРАДРЕНАЛІНУ В ДОБОВІЙ КІЛЬКОСТІ СЕЧІ.**

- **ДОДАТКОВІ ГОРМОНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ:** ВИЗНАЧЕННЯ РІВНЯ ХРОМОГРАНІНУ А, АКТГ, АЛЬДОСТЕРОНУ, РЕНИНУ, КАЛЬЦИТОНІНУ, КОРТИЗОЛУ КРОВІ.

- **ВИЗНАЧЕННЯ В ДОБОВІЙ КІЛЬКОСТІ СЕЧІ РІВНЯ ВАНІЛІЛМИНДАЛЬНОЇ КИСЛОТИ.** ЗБІЛЬШЕННЯ ЇЇ ЕКСКРЕЦІЇ В 10 І БІЛЬШЕ РАЗІВ СПОСТЕРІГАЄТЬСЯ ПРИ ПУХЛИНАХ ХРОМАФІННОЇ ТКАНИНИ.

## 3. ЗАГАЛЬНОКЛІНІЧНІ ОБСТЕЖЕННЯ

3.1. БІЛЬШ ІНФОРМАТИВНЕ ПРОВЕДЕННЯ В МОМЕНТ НАПАДУ (КРИЗУ) ПРОВЕДЕННЯ ЗАГАЛЬНОГО АНАЛІЗУ КРОВІ ТА СЕЧІ. ЗАГАЛЬНИЙ АНАЛІЗ КРОВІ: НА ВИСОТІ НАПАДУ – ЛЕЙКОЦИТОЗ; В КРОВІ – ГІПЕРГЛІКЕМІЯ, В СЕЧІ – ЛЕЙКОЦИТУРІЯ, ГЛЮКОЗУРІЯ.

## 4. ВСТАНОВЛЕННЯ ЛОКАЛІЗАЦІЇ ПУХЛИНИ.

4.1. УЛЬТРАСОНОГРАФІЯ, ДОПЛЕРОГРАФІЯ НАДНИРНИКІВ ТА ОРГАНІВ ЧЕРЕВНОЇ ПОРОЖНИНИ.

4.2. РЕНТГЕНОГРАФІЯ ЗАОЧЕРЕВИННОГО ПРОСТОРУ НА ФОНІ ПЕРЕДКРИЖОВОГО ПНЕВМОРЕТРОПЕРИТОНЕУМУ.

4.3. АНГІОГРАФІЯ НАДКИРНИКІВ.

4.4. КОМП'ЮТЕРНА ТОМОГРАФІЯ НАДНИРНИКІВ З В\В КОНТРАСТУВАННЯМ.

# Кортикоандростерома

28

**АДРЕНОСТЕРОМОЮ** ВВАЖАЮТЬ ПУХЛИНУ СІТЧАСТОГО ШАРУ КОРИ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ, ЩО В НАДМІРНІЙ КІЛЬКОСТІ ПРОДУКУЄ ЧОЛОВІЧІ СТАТЕВІ ГОРМОНИ - АНДРОГЕНИ.

БУВАЄ ДОБРОЯКІСНА ТА ЗЛОЯКІСНА.

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ ЗАЛЕЖАТЬ ВІД ВІКУ, В ЯКОМУ З'ЯВИЛАСЬ ГІПЕРПРОДУКЦІЯ АНДРОГЕНІВ (ТЕСТОСТЕРОНУ) ТА СТАТІ ДИТИНИ.

Стать	Характерна ознака
У дівчаток	<ol style="list-style-type: none"><li>1. В до пубертатному віці – несправжній гетеросексуальний передчасний статевий розвиток - формуються ознаки маскулізації: гірсутизм, маскулінний тип будови тіла, низький грубий тембр голосу, збільшення клітора.</li><li>2. Після встановлення менархе – маскулізація (гірсутизм, огрубіння голосу, акне, алопеція). Одночасно з цим зникають характерні жіночі ознаки (дефемінізація), , опсоменорея з подальшою аменореєю.</li></ol>
У хлопчиків	<ol style="list-style-type: none"><li>1. В до пубертатному віці несправжній ізосексуальний передчасний статевий розвиток. При вираженості вторинних статевих ознак яєчка можуть залишатися інфантильними.</li><li>2. В пубертатному віці і пізніше – посилюються ознаки маскулізації, можуть з'явитися акне, алопеція. Однак за вираженістю вторинних статевих ознак правильній діагноз встановити неможливо.</li></ol>

# Кортикостерома

29

**КОРТИКОЕСТРОМОЮ** ВВАЖАЮТЬ ФЕМІНІЗУЮЧУ ПУХЛИНУ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ, ЯКА РОЗВИВАЄТЬСЯ В СІТЧАСТІЙ ЗОНІ І ПРОДУКУЄ В НАДМІРНІЙ КІЛЬКОСТІ ЖІНОЧІ СТАТЕВІ ГОРМОНИ – ЕСТРОГЕНИ. БУВАЄ ДОБРОЯКІСНА ТА ЗЛОЯКІСНА. ЧАСТІШЕ – ЗЛОЯКІСНА.

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ ЗАЛЕЖАТЬ ВІД ВІКУ, В ЯКОМУ З'ЯВИЛАСЬ ГІПЕРПРОДУКЦІЯ ЕСТРОГЕНІВ (ПЕРЕВАЖНО ЕСТРАДІОЛУ) ТА СТАТІ ДИТИНИ.

Стать	Характерна ознака
У дівчаток	<ol style="list-style-type: none"><li>1. В до пубертатному віці – несправжній ізосексуальний передчасний статевий розвиток , в тому числі з появою менструалоподібних кровотеч.</li><li>2. Після встановлення менархе – вторинні статеві ознаки можуть бути гарно виражені, однак можуть з'явитися різні форми порушення менструального циклу: ювенільні кровотечі, опсо-, оліго, поліменорея.</li></ol>
У хлопчиків	<ol style="list-style-type: none"><li>1. В до пубертатному віці несправжній гетеросексуальний передчасний статевий розвиток з ознаками фемінізації: гінекомастія, відкладення жиру за жіночим типом, зменшення яєчок.</li><li>2. В пубертатному віці і пізніше – з'являються ознаки фемінізації: ніжна шкіра без оволосіння на гомілках і передпліччях, будова тіла стає жіноподібною, оволосіння на обличчі зникає, на лобку набуває трикуткової (жіночої форми), гінекомастія, зменшення в розмірах яєчок та статевого члена, зміна тембру голосу.</li></ol>

***Вроджена дисфункція кори наднирників (адреногенітальний синдром, вроджена вірилізуюча гіперплазія кори наднирників)***

- ЦЕ ГРУПА ГЕТЕРОГЕННИХ СПАДКОВИХ ЗАХВОРЮВАНЬ (АУТОСОМНО-РЕЦЕСИВНИХ), В ОСНОВІ ЯКИХ ЛЕЖИТЬ ПЕРВИННЕ ПОРУШЕННЯ СТЕРОЇДОГЕНЕЗУ В КІРКОВІЙ РЕЧОВИНІ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ, ЩО ПРИЗВОДИТЬ ДО РІЗНОМАНІТНИХ МЕТАБОЛІЧНИХ РОЗЛАДІВ В ОСНОВІ ЛЕЖИТЬ ДЕФІЦИТ ФЕРМЕНТІВ (11-, 21-ГІДРОКСИЛАЗИ), ЯКІ СТОЯТЬ НА ЕТАПАХ БІОСИНТЕЗУ КОРТИКОСТЕРОЇДІВ, ПЕРШ ЗА ВСЕ – КОРТИЗОЛУ.

# Патогенез вродженої дисфункції кори наднирників

31

Спадковий дефіцит ферментів стероїдогенезу



# Класифікація ВДКН

1. СІЛЬУТРАТНА (СОЛЕВТРАЧАЮЧА) ФОРМА
2. ПРОСТА ВІРИЛЬНА ФОРМА.
3. ГІПЕРТОНІЧНА (НЕКЛАСИЧНА) ФОРМА.
4. ПОСТПУБЕРТАТНА (НЕКЛАСИЧНА) ФОРМА.



# Клінічна симптоматика.

33

## ПРОСТА ВІРИЛЬНА ФОРМА

**У ДІВЧАТОК** – ВНУТРІШНЬОУТРОБНА ВІРИЛІЗАЦІЯ ЗОВНІШНІХ СТАТЕВИХ ОЗНАК (1-5 СТУПЕНЯ ЗА ПРАДЕРОМ), ЩО ПРОЯВЛЯЄТЬСЯ ІНТЕРСЕСУАЛЬНОЮ БУДОВОЮ ВТОРИННИХ СТАТЕВИХ ОЗНАК ПРИ НАРОДЖЕННІ (ГІПЕРТРОФІЯ КЛІТОРУ, ЯКИЙ ІНОДІ МОЖЕ НАГАДУВАТИ СТАТЕВИЙ ЧЛЕН, ПРИ КРАЙНІХ СТУПЕНЯХ ВІРИЛІЗАЦІЇ –УРОГЕНІТАЛЬНИЙ СИНУС, ЯКИЙ ВІДКРИВАЄТЬСЯ У КОРЕНЯ КЛІТОРУ, КАЛИТКОПОДІБНІ ВЕЛИКІ СТАТЕВІ ГУБИ) – ХИБНИЙ ЖІНОЧИЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ. ТАКА БУДОВА ВТОРИННИХ СТАТЕВИХ ОЗНАК МОЖЕ ПРИЗВЕСТИ ДО НЕПРАВИЛЬНОГО ВИЗНАЧЕННЯ СТАТІ ПРИ НАРОДЖЕННІ.

ЗА ВІДСУТНОСТІ ЛІКУВАННЯ РОЗВИВАЄТЬСЯ ХИБНЕ ГЕТЕРОСЕСУАЛЬНЕ ПЕРЕДЧАСНЕ СТАТЕВЕ ДОЗРІВАННЯ: ВИПЕРЕДЖЕННЯ ТЕМПІВ РОСТУ, АГРЕСИВНІСТЬ, СТАТЕВЕ РОЗГАЛЬМУВАННЯ.

**У ХЛОПЧИКІВ** – МАРКОГЕНІТОСОМІЯ ПРИ НАРОДЖЕННІ З РОЗВИТКОМ ІЗОСЕСУАЛЬНОГО ПЕРЕДЧАСНОГО СТАТЕВОГО ДОЗРІВАННЯ : ВТОРИННІ СТАТЕВІ ОЗНАКИ ПРОЯВЛЯЮТЬСЯ РАНО І ПОЄДНЮЮТЬСЯ З ПРИСКОРЕНИМ ФІЗИЧНИМ РОЗВОТКИМ, ПЕРЕДЧАСНИМ ЗАКРИТТЯМ ЗОН РОСТУ, АЛЕ МАЛЕНЬКИМИ РОЗМІРАМИ ЯЄЧОК. ПІГМЕНТАЦІЯ ЗОВНІШНІХ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ.

## СІЛЬВТРАЧАЮЧА ФОРМА

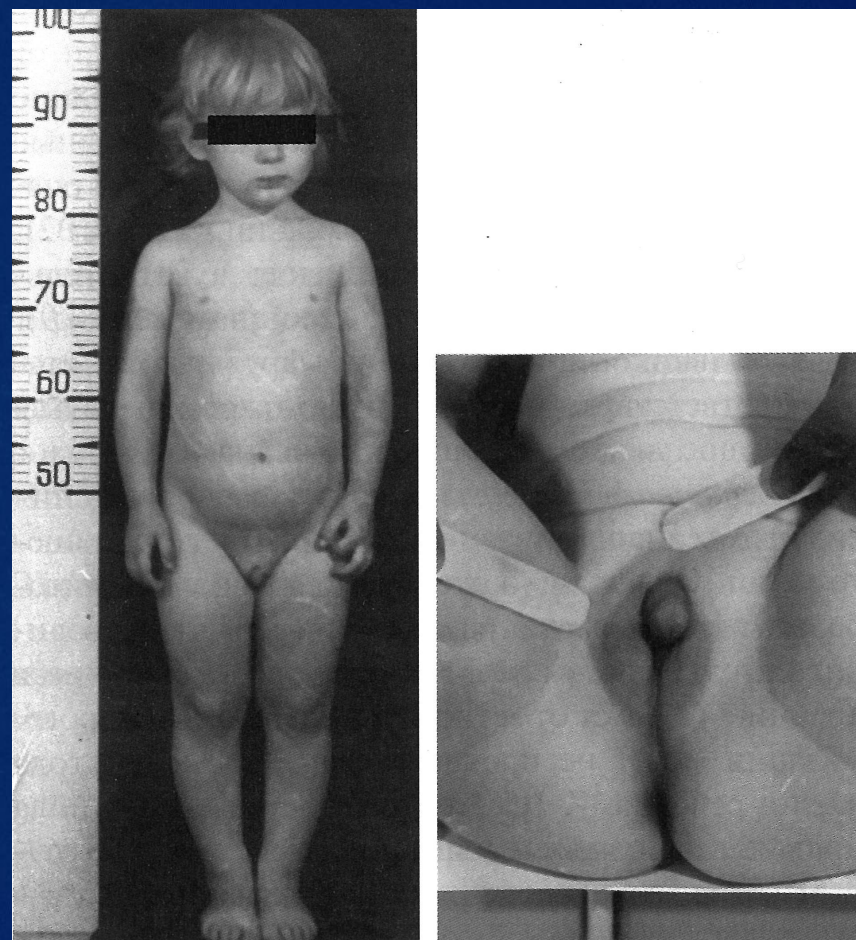
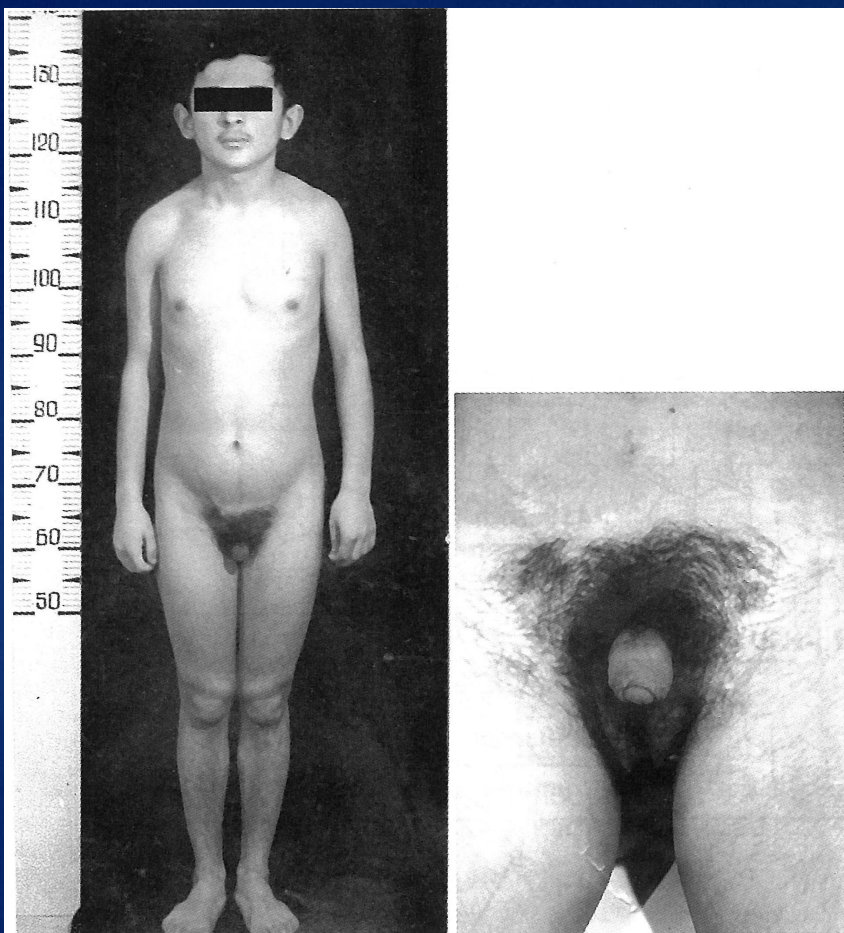
КРІМ СИМПТОМІВ ВІРИЛІЗАЦІЇ (ДИВ.ПРОСТА ВІРИЛЬНА ФОРМА) САХАРИЗУЄТЬСЯ СИМПТОМАМИ МІНЕРАЛОКОРТИКОЇДНОЇ НЕДОСТАТНОСТІ, ЯКІ ПРОЯВЛЯЮТЬСЯ НА 2-4 ТИЖНІ ВІД НАРОДЖЕННЯ: ПОВІЛЬНИЙ ПРИРОСТ МАСИ ТІЛА, ЗРИГУВАННЯ, БЛЮВОТА (ІНОДІ ФОНТАНОМ, ЩО НЕ ПОВ'ЯЗАНА З ПРИЙОМОМ ЇЖІ) , КЛІНІЧНИМИ ПРОЯВАМИ ЕКСИКОЗУ, ЯКИЙ НАРОСТАЄ. ДУЖЕ ШВИДКО РОЗВИВАЄТЬСЯ КЛІНІКА ГОСТРОЇ НАДНИРКОВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ. ШКІРА ЗЕМЛИСТО-СІРА З МАРМУРОВИМ ВІДТІНКОМ, СОСКИ ПІГМЕНТОВАНІ. МЛЯВІСТЬ.

В ЗВ'ЯЗКУ З ПРАВИЛЬНОЮ БУДОВОЮ ЗОВНІШНІХ СТАТЕВИХ ОЗНАК, У ХЛОПЧИКА ДІАГНОСТИКА СОЛЕВТРАЧАЮЧОЇ ФОРМИ ВДКН МОЖЕ БУТИ ЗАТРУДНЕНА, ЩО МОЖЕ ПРИЗВЕСТИ ДО ЛЕТАЛЬНОГО КІНЦЯ ВНАСЛІДОК ШВИДКОГО ПРОГРЕСУВАННЯ ГОСТРОЇ НАДНИРКОВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ.

## ГІПЕРТЕНЗИВНА ФОРМА

В КЛІНІЧНІЙ ФОРМІ, КРІМ СИМПТОМІВ ВІРИЛІЗАЦІЇ У РАНЬОМУ ВІЦІ, ХАРАКТЕРНО ПІДВИЩЕННЯ АРТЕРІАЛЬНОГО ТИСКУ (ОСОБЛИВІСТЬ – ВІДСУТНІСТЬ ГІПЕРПЛАЗІЇ ЮКСТАРЛОМЕНУЛЯРНОГО АПАРАТУ НИРКИ ТА НОРМАЛЬНИЙ РІВЕНЬ РЕНИНУ ПЛАЗМИ). АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ РОЗВИВАЄТЬСЯ ПІСЛЯ 1 РОКУ ЖИТТЯ ДИТИНИ. ВАЖКІСТЬ ГІПЕРТОНІЇ ЗАЛЕЖИТЬ НЕ ВІД ВІКУ, А ВІД ВИРАЖЕНОСТІ ДЕФЕКТУ БІОСИНТЕЗУ КОРТИКОСТЕРОЇДНИХ ГОРМОНІВ.

## ПОСТПУБЕРТАТНА ФОРМА





# Критерії діагностики.

36

**ВІДПОВІДНА КЛІНІЧНА КАРТИНА, ЗАЛЕЖНО ВІД ФОРМИ ЗАХВОРЮВАННЯ** (ДИВИСЬ ВИЩЕ).

**ГОРМОНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ КРОВІ** – ПІДВИЩЕНА КОНЦЕНТРАЦІЯ 17-ОНР, АКТГ ТА АНДРОГЕНІВ (БІЛЬШЕ ЗА РАХУНОК ТЕСТОСТЕРОНУ ЗАГАЛЬНОГО), ПРИ ЗНИЖЕННІ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ, ПРИ СОЛЕВТРАЧАЮЧІЙ ФОРМІ – ДОДАТКОВО ЗНИЖУЄТЬСЯ РІВЕНЬ АЛЬДОСТЕРОНУ.

**ЕЛЕКТРОЛІТНІ ЗРУШЕННЯ** – ХАРАКТЕРНІ ДЛЯ СІЛЬВТРАЧАЮЧОЇ ФОРМИ – ГІПОНАТРІЄМІЯ, ГІПЕРКАЛІЙЕМІЯ, ГІПОХЛОРЕМІЯ.

**ДОСЛІДЖЕННЯ СЕЧІ** – ЗМЕНШЕННЯ РІВНЯ КОРТИЗОЛУ В ДОБОВІЙ СЕЧІ. ПРИ ПРОВЕДЕННІ БІЛЬШ ІСТОРИЧНИХ ДОСЛІДЖЕНЬ НА ВИЯВЛЕННЯ МЕТАБОЛІВ КОРТИЗОЛУ ТА ТЕСТОСТЕРОНУ В ДОБОВІЙ СЕЧІ – ЗНИЖЕННЯ РІВНЯ 17-ОКС ТА ПІДВИЩЕННЯ РІВНЯ 17-КС.

**КАРІОТИП, ДОСЛІДЖЕННЯ СТАТЕВОГО ХРОМАТИНУ** – ДЛЯ НОВОНАРОДЖЕНИХ З ІНТЕРСЕКСУАЛЬНОЮ БУДОВОЮ ЗОВНІШНІХ СТАТЕВИХ ОЗНАК – ПРИ ВДКН ПРИ НАЯВНОСТІ ЗОВНІШНЬОЇ ІНТЕРСЕКСУАЛЬНОЇ БУДОВИ ВСО БУДЕ ДІАГНОСТУВАТИСЯ ЖІНОЧА СТАТЬ (ПОЗИТИВНИЙ РЕЗУЛЬТАТ СТАТЕВОГО ХРОМАТИНУ (БІЛЬШЕ 5%), КАРІОТИП 46 ХУ).

**УЛЬТРАЗВУКОВЕ ДОСЛІДЖЕННЯ НАДНИРНИКІВ** – ВІЯВЛЯЄТЬСЯ ЗБІЛЬШЕННЯ РОЗМІРІВ ОБОХ НАДНИРНИКІВ – ГІПЕРПЛАЗІЯ.

**УЛЬТРАЗВУКОВЕ ДОСЛІДЖЕННЯ ОРГАНІВ МАЛОГО ТАЗУ** – ПРИЗНАЧАЄТЬСЯ ДЛЯ ДІВЧАТОК. ХАРАКТЕРНО НАЯВНІСТЬ ПРАВИЛЬНО РОЗВИНЕНИХ ВНУТРІШНІХ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ (МАТКА, ЯЄЧНИКИ) У НОВОНАРОДЖЕНИХ ДІВЧАТОК І ДІВЧАТОК МОЛОДШОГО ВІКУ. У ДІВЧАТ-ПІДЛІТКІВ ТА ДОРΟΣЛИХ МОЖЛИВО - ПОЯВА ОЗНАК ПОЛІКІСТОЗУ ЯЄЧНИКІВ, ЗМЕНШЕННЯ РОЗМІРІВ МАТКИ.

**ВИЗНАЧЕННЯ РЕНТГЕН-ВІКУ ДИТИНИ** – РЕНТГЕН ЗАП'ЯСТКІВ ТА КИСТІВ РУК – БІОЛОГІЧНИЙ ВІК ВИПЕРЕДЖАЄ ПАСПОРТНИЙ.

# Лікування ВДКН

37

## ПОСТІЙНА ЗАМІСНА ТЕРАПІЯ :

- 1. ГЛЮКОКОРТИКОЇДИ – ГІДРОКОРТИЗОН** 15-25 МГ/М<sup>2</sup>, АБО **ПРЕДНІЗОЛОН** 3-5 МГ/М<sup>2</sup> ПОВЕРХНІ ТІЛА. У ПІДЛІТКІВ ВІДПОВІДНО ДО 30-40 МГ/М<sup>2</sup> ТА 6 МГ/М<sup>2</sup> ЗА 3 ПРИЙОМИ. РОЗПОДІЛ ДОБОВОЇ ДОЗИ ОРІЄНТОВНО З 06-08.00 РАНКУ – 50% ДОЗИ, 12-14.00 – 25% ДОЗИ, 17-18.00 – 25 % ДОБОВОЇ ДОЗИ. ПЕРЕВАГА НАДАЄТЬСЯ ГІДРОКОРТИЗОНУ, СИНТЕТИЧНІ ГЛЮКОКОРТИКОЇДИ ЧАСТІШЕ ВИКЛИКАЮТЬ ПЕРЕДОЗУВАННЯ.
- 2. МІНЕРАЛОКОРТИКОЇДИ – ФЛУДРОКОРТИЗОН (КОРТИНЕФ)** – ДІТЯМ ДО РОКУ 0.18-0.3 МГ/М<sup>2</sup>; 1-3 РОКИ – 0.07-0.1 МГ/М<sup>2</sup>, 3-14 РОКІВ – 0.025-0.05 МГ/М<sup>2</sup>, ПІДЛІТКАМ – 0.1-0.2 МГ/ДОБУ. ПІД ЧАС ПІДБОРУ ДОЗИ ДОДАТКОВО – НАДЛИШОК ПОВАРЕННОЇ СОЛІ В ЇЖУ, ПІСЛЯ ПІДБОРУ ДОЗИ – НАДЛИШОК СОЛІ В ЇЖІ НЕ ПОКАЗАНИЙ.
- 3. ПРИ ДЕКОМПЕНСАЦІЇ, АБО ІНТЕРКУРЕНТНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ (ОСОБЛИВО ПРИ ЛИХОМАНКАХ, БЛЮВОТІ, ДІАРЕЇ)** – ДОЗА НЕЗНАЧНО ЗБІЛЬШУЄТЬСЯ І ЗДІЙСНЮЄТЬСЯ ПЕРЕХІД НА ПАРЕНТЕРАЛЬНЕ ВВЕДЕННЯ ГЛЮКОКОРТИКОЇДІВ (ВНУТІШНЬОМЯЗОВО, ПРИ ДУЖЕ ВАЖКИХ СТАНАХ – ВНУТРІШНЬОВЕННО).
- 4. СИМПТОМАТИЧНЕ ЛІКУВАННЯ – А)** – ДІЄТА – ОБМЕЖЕННЯ ПРОДУКТІВ, БОГАТИХ СОЛЯМИ КАЛІЮ (СУХОФРУКТИ, ПЕЧЕНА КАРТОПЛЯ), ДОСТАТНЯ КІЛЬКІСТЬ ПОВАРЕННОЇ СОЛІ ТА ЛЕГКОЗАСВОЮВАНИХ ВУГЛЕВОДІВ (В ЗВ'ЯЗКУ З ГІПОГЛІКЕМІЯМИ), ЗАГАЛЬНА КАЛОРІЙНІСТЬ ЇЖИ МОЖЕ БУТИ НА 10-20% БІЛЬШЕ ВІКОВОЇ ЗА РАХУНОК ЛЕГКОЗАСВОЮВАНОВОГО БІЛКА, ЖИРІВ; **Б)** – ВІТАМІНИ – (МОЖЛИВО В СКЛАДІ КОМПЛЕКСНИХ ВІТАМІННИХ ПРЕПАРАТІВ; - ВІТАМІНИ ГРУПИ В У ВІКОВІЙ ЛІКУВАЛЬНІЙ ДОЗІ; - ВІТАМІН С У ВІКОВІЙ ДОЗІ КУРСАМИ ПО 1 МІС 2-3 РАЗИ НА РІК ДЛЯ ДОДАТКОВОЇ СТИМУЛЯЦІЇ ВИРОБЛЕННЯ КОРТИКОСТЕРОЇДІВ.
- 5. ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ** – ПРОВОДИТЬСЯ ТІЛЬКИ ПРИ 4-5 СТ ВІРІЛІЗАЦІЇ ЗОВНІШНІХ СТАТЕВИХ ОЗНАК (УРОГЕНІТАЛЬНОМУ СИНУСІ).