

Бүйрек үсті безі аурулары

Қабылдаған: Байметова К

Орындаған: Ерманов С

Қалдыбеков Ш

Тобы: ЖМ-011

■ **Бүйрекүсті безі** (glandula sup-renalіs, лат. glandula — без, supra — үсті және ren — бүйрек) — бүйректің ішкі және жоғарғы (адамда — артқы) жағында орналасқан, пішіні **бүйрекке** (glandula sup-renalіs, лат. glandula — без, supra — үсті және ren — бүйрек) — бүйректің ішкі және жоғарғы (адамда — артқы) жағында орналасқан, пішіні бүйреккеұқсас, бірақ мөлшері тіптен майда, жұп ішкі **секреция** (glandula sup-renalіs, лат. glandula — без, supra — үсті және ren — бүйрек) — бүйректің ішкі және жоғарғы (адамда — артқы) жағында орналасқан, пішіні бүйреккеұқсас, бірақ мөлшері тіптен майда, жұп ішкі секреция (эндокринді) безі. Бүйрекүсті безі — шығу тегі екі түрлі жеке құрылымнан (мезодерма спланхнотомынан және жүйке түтігі қыршаларынан) дамып қалыптасады. Ол сыртынан тығыз дәнекер **ұлпалы** (glandula sup-renalіs, лат. glandula — без, supra — үсті және ren — бүйрек) — бүйректің ішкі және жоғарғы (адамда — артқы) жағында орналасқан, пішіні бүйреккеұқсас, бірақ мөлшері тіптен майда, жұп ішкі секреция (эндокринді) безі. Бүйрекүсті безі — шығу тегі екі түрлі жеке құрылымнан (мезодерма спланхнотомынан және жүйке түтігі қыршаларынан) дамып қалыптасады. Ол сыртынан тығыз дәнекер ұлпалы қапшықпен (капсуламен) қапталған. Бүйрекүсті безінің сыртқы жағында орналасқан қыртысты заты — қуыстық мезодермадан қалыптасқан интерренальды денеден, ал ішкі бозғылт заты — симпатикалық түйіндермен бірге жүйке қыршаларынан жетілетін супраренальды мүшеден құралған. Бүйрекүсті безінің бозғыл заты нейроэндокринді бездерге жатады. Бездің қыртысты затын құрайтын пішіні мен мөлшері әртүрлі безді жасушалар (эндокриноциттер), өз кезегінде пішіні әртүрлі эндокриноциттер бағандарынан құрылған үш: шумақты (доғалы), будалы және торлы аймақтар түзеді. Шумақты аймақ эндокриноциттері — минералокортикоид гормондарын, будалы аймақ

■ **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)

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 (адреномиелонейропатия 5%);
- Бүйрек үсті безінің метастатикалық зақымдалуы.
- Бүйрек үсті безінің зақымдалуы диссиминирленген саңырауқұлақты инфекция кезінде.
- ВИЧ.
- Ятрогенді себебі (екіншіліктен кейінгі адреналэктомия) және басқада сирек жағдайы.

Клиникасы

- 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)

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 сынамасы. Қан плазмасында флюорогенді кортикостероидты немесе кортизол дәрежесін анықтағаннан кейін бұлшықетіне немесе көктамырға синтетикалық АКТГ (синактен) $0,25 \text{ мг}$ енгізеді. 30 минут өткен соң кортикостероидтың концентрациясын қайта тексереді.

□ Егер қанды зерттегенде бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының қызметі бұзылмаса, кортикостероидтың екі жақты жоғарлағаны болып каралады. 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.

□ Бүйрек үсті безінің 1-шілік және 2-шілік жетіспеушілігіндегі дифференциальды диагностикасында депо-синактен (пролонгирленген әсерлі преапарат) пробамен қоса 24 сағат ішінде қолданады. Кортикостероидтың қан плазмасындағы дәрежесін анықтау үшін парентеральді 1 мг.депо-синакенді енгізеді 1, 4, 8 және 24 сағаттан кейін. Біріншілік бүйрек үсті безінің жетіспеушілігінің барлық пробасында кортизол дәрежесі төмен болады, екіншілік жетіспеушілікте 4 сағат өткен соң жоғарылайды 700 нмоль/л., дейін (25 мкг/100мл) және көтеріледі. Жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігінен құтылу үшін бұл пробаны ауыстыру керек, преднизалон терапиясын үздіксіз орынбасушы.

□ Лизин-вазопрессин, пробасының ағымын 2 сағат ішінде орындайды. Қалыпты жағдайдың соңында 2 сағат көктамырға инфузия 4 прессорлық единица лизин-вазопрессин дәрежесін, қандағы кортикостероид жоғарылайды 3-3 1/2 ретке салыстырғанда кездеседі. Іштің перисталтикасының күшеюі және жиі ішінің жалған сияқты ауырсынуы оғар қоса лизин-вазопрессин жүрек айнуды жиі шақырады, үлкен немесе көлемді зерттеуде, тестік жетіспеушілік қалыптастырады. Жүректің ишемиялық ауруы. Қарсы көрсетпелі проба.

□ Адrenокортикотропты стимулятор тұрақты және берік байланып таралған, гипофиз және бүйрекүсті безінің қыртысты қабатының қызметінен инсулин пайда болады.

Инсулинтолеранттың тестті жүргізу әрбір кг салмаққа 0,1 ЕД дозада қарапайым инсулин көктамыр арқылы енгізеді. Инсулиндік пробаның қарсы көрсетпелері олар бетке үсті безінің туберкулезінің зақымдалуымен қатар ми қабатының деструкциясы, аутоиммунды процестің өзгеруі болады, зақымдалумен бірге бүйрекүсті безінің қыртысты қабаты.

- 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.

Дифференциальді 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.

- 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-емізікшелі тері 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.

□ Созылмалы бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі кезінде науқастың дене салмағы азаяды, дифференциальді диагностикасында аурудың түрік 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.

Емі.

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

□ Гидрокортизон (кортизол) 30 мг. күніне (20 мг. таңертен және 10 мг. кешке). Кортизон 40-50 мг. дозада (таңертен 25 мг. және 12-15 мг. кешке). Басқада синтетикалық глюкокортикоидты (преднизолон, дексаметазон, триамцинолон және тағы басқа) минералокортикоидты әсері бар. Минералокортикоидтың жетіспеушілікте толықтырып ДОКСА тағайындайды (5 мг-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). Минералокортикоидтың әсерінің күші альдестерон және кортинеф (фторгидрокортизон) эквиваленті. Минералокортикоидті көп қолданса ісікті, бас ауруды, артериялық қан қысымын жоғарлатуы, гипокалиемиялық алколозды және бұлшықет әлсіздігін шақырады. Бұндай жағдайда міндетті түрде минералокортикоидты алып тастап оның орнына хлорид калиді тағайындайды.

□ Бұл кезде науқасқа тамақ құрамындағы тұз мөлшерін азайту және аскорбин қышқылы қолданылады. Әйелдерде созылмалы бүйрекүсті ауруының жетіспеушілігі кезінде, мүмкін екіқабат немесе жүктілік кезінде қалыпты босануға алып келеді. Жүктілік кезінде минералокортикоидтың дозасын азайтады, прогестерон секрециясы жоғарлауына байланысты. Глюкокортикоидты қабылдап жүрген кезде міндетті түрде көбейту керек, кей жағдайда парентералды жолмен гидрокортизон енгізеді. Босану кезеңінде глюкокортикоид көктамырға енгізіледі.

- 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.
- Бүйрекүсті безі ауру жетіспеушілігімен ауырып жүрген науқастың білуі қажет кез-келген стрестік жағдайы (инфекция, физикалық немесе санаға күштүсіру және тағы басқа), кезінде глюкокортикоид кұрамын көбейту керек. Ішімдік ішуге болмайды және оған қоса ұйықтатып барбитурат, қолданылған минералды сумен таблетка ішуге болмайды.

Екіншілік бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының жетіспеушілігі

- Екіншілік бүйрекүсті безінің қыртысты қабатының дамуы - біріншілік гипоталамус немесе гипофиздің зақымдалуымен және АКТГ секрециясының жетіспеушілігінен, бүйрек үсті безінің қыртысты қабаты екі жақты атрофияға не алып келеді. Бұл кезде ұзақ экзогенді кортикостероидты қолданғаннан немесе ликвидацияның ұзақ әсерлі эндогенді гиперкортицизмді қолданғаннан болуы мүмкін.

Этиология және патогенезі

- Гипато-гипофизарлы аймақ ісікпен немесе басқа процеспен қабыну кезінде АКТГ секрециясы төмендейді (базальді менингит, гистиоцитоз және тағы басқа) және де туа және жүре пайда болған тамырлардың патологиясында дамиды. АКТГ секрециясының жетіспеуінің әсерінен секреция бұзылуы және басқада гипофиздің тропты гормондарының бұзылуымен қаралады – гонодотропты, соматотропты және тиротропты. Өте сирек жағдайда АКТГ секрецияның жетіспеушілігінің ошақты түрі кездеседі.

□ Міндетті түрде ятрогенді жетіспеушіліктің АКТГ секрециясын белгілеу, емдеуге глюкокортикоидты ұзақ қолданумен байланысты. Ұзақ жетіспеушілік АКТГ секрециясы тек қана функционалдық өзгеріс қана әкеліп қоймай оған қоса бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының морфологиялық өзгерісіне алып келеді. Бүйрек үсті безінің қыртысты қабатында торлы зон және атрофия дамиды. Бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының атрофиялық өзгерісі АКТГ стимуляциясының ұзақ түріндеде кортикостероид секрециясын қалыптастыра алмайды.

Клиникалық көрінісі.

- Гиперпигментация, бұрын «ак аддисонизм» деп түсінген. АКТГ секрециясының жетіспеушілігі кезіндегі клиникалық белгілері гонадотропин секрециялық және басқа да тропты гормон гипофиздің жетіспеушілігіне алып келеді, бұған қатысушы біріншілік бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі.

Емі.

- Басқарушы терапия глюкокортикоидпен (кортизон, гидрокортизон).

Минералокортикоидты тағайындау міндетті емес. Басқа да тропты гормонның гипофизді секрециялық жетіспеушілігі орынбасушы терапияның болуын қалайды. Жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі кезінде энергиялық терапия глюкокортикоид дамиды. Бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының атрофиясы кезінде кортикостероид құрамымен қамтамасыз ете алмайды.

Жедел бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының жетіспеушілігі.

- Ургентті клиникалық синдром, бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының функциональді резервуары кенеттен төмендегенде.

Жіктелуі

- Декомпенсация жеке формасы созылмалы бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі.
- Глюкокортикоидтың алмасу синдромы.
- Біріншілік жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі:
 - бүйрек үсті безіне екі жақты қан құйылу
 - адреналэктомия
 - жедел гипофизарлы жетіспеушілік
 - декомпенсацияч бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының дисфункциясы жаңадан пайда болған.

Клиникалық көрінісі:

- Ағымына байланысты бөлінеді:
- біріншілік жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі
- декомпенсация созылмалы бүйрекүсті безінің жетіспеушілігі.
- Бірнеше клиникалық формаға бөледі:
- жүрек-қантамыр формасы. Жедел қан айналымының жетіспеушілігі: беттің бозғылттануы акрацианозбен бірге, аяқ-қолдардың мұздауы, артериальді гипотензия, тахикардия, нитевидті пульс, анурия, коллапс.
- Асқазан-ішектен форма (псевдотеритонияльді) «жедел іш». Спастикалық түрде іштің қатты ауырсынуы, барлық кезде жүрек айну, үздіксіз құсу, кейде қан аралас құсу, іш өту, метеоризм.
- Нерв психикалық формасы (менинго-энцефаликалық) бас ауру, менингиальді синдром, қалтырау, ошақты симптомдар, ступор.

Диагностика

- Ең негізгісі клиникалық көрінісі және анамнезі.
- Лабораториялық зерттеулер дәлелдейді: кортизол концентрациясы плазмадағы бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының қалыпты функциясын әртүрлі жағдайда стрестік ахуал немесе шоктың жағдайда 20-120 мкг/100мл. Науқас қанында кортизол құрамы бұндай жағдайда 20мкг/100мл төмендегі жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі күмән туғызады.

Емі

- - массивті кортикостероидты орынбасушы терапия
- коррекция электролитті ерітінді
- ауруды емдеу, декомпенсация (манифестация) процессін шақырып.
- Симптоматикалық терапия..
- Аддисондық криз кезінде жылдам бір мезгілде көктамырға 100 мг. гидрокортизон гемисукцинат енгізеді. Аддисондық криз құрамындағы натрий қан сарысуындағы өте сирек төмендеген гипертоникалық ерітіндіні құюға болмайды, қан құрамында калий концентрациясы жоғарылаған. Гидрокортизонды енгізгенде қан сарысуында калий құрамы төмендейді.

□ Бірінші тәулікте тамыр ішіне инфузия 3-4л., 300-400мг. кортизол (гидрокортизона), изотоникалық ерітінді натрий хлорид, 5% глюкоза ерітіндісі және басқа ерітінді, сулы-электролитті бұзылыс. Толықтырып отырушы белокты препараттар енгізеді (альбумин, протеин, амминозол және тағы басқа). Аумақты атап өткен ерітінділер клиникалық статус динамикасына және лабораториялық контроль жасау. Адекватты коррекцияға өзгеше көңіл бөлген жөн (лабораторлық контроль) электролитті бұзылыс гиперкалиемия пайда болады. Жедел бүйрек үсті безінің жетіспеушілігі өте қауіпті, миокардқа сезімталдығы калии ионы және қозу бұзылысының ауыр дамуы және алып келуші науқастарда жоғары.

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

Гиперальдостеронизм (Конн синдромы)

- Бұл БҮБ-нің қыртыс тығыздығы альдостеронның артық бөлінуімен және артериялық гипертензия мен гипокалиемиа сипатталатын клиникалық синдром.
- Нозологиялық принципі бойынша жіктелуі:
- жалғыз альдостерон өндіруші БҮБ-нің аденомасы, кейде ангиотензинге сезімтал аденомамен қосарланады.
- Идиопатиялық гиперальдостеронизм (микро және макронодулярлы өзгерген БҮБ-нің екі жақты гиперплазиясы).
- Бір жақты БҮБ-нің гиперплазиясы (1-к БҮБ-нің гиперплазиясы).
- Гиперальдостеронизмді тежейтін глюкокортикоидтер ...
- Альдостерон өндіруші карцинома.

Патогенез.

- альдостеронның жоғары секрециясы.
- ҚСС-да Na-ның $\uparrow$ дәрежесі $\rightarrow$ судың ұсталып қалуы, гиперволемиа $\rightarrow$ АГ.
- К-нің зәрмен шығуы жоғары $\rightarrow$ Cl--нің шығуының жоғарылауы гипохлоремиялық алкалоздың дамуы.
- Бүйрек каналдарының 2-ы зақымдануы, концентрациялау қызметінің жоғалуы, полиурия, полидипсия, гипостенурия.
- К-нің төменгі дәрежесі АДГ әсерінің азаюы полиурияның күшеюі
- Каналшалардағы Na реабсорбциясының артуына қарамастан ісіну ешқашан дамымайды – “Альдостероннан тайып кету феномені”. Альдостерон көбееді – қан плазмасында жүректің МО-ның көбеюі нәтижесінде Na+және су ұсталып қалады. Бұдан АҚ дамиды және гипертензиялық диурез.
- Альдостерон индуцирленген миокард инфарктысының дамуының жоғарлауы.

Клиникасы

- АГ-ның көрінуі және асқынуы.
- Гипокалиемия:
- А. бүйректік синдром.
- полиурия, полидипсия, никтурия.
- зәрдің сілтілі реакциясы.
- Б. нейробұлшықетті синдром.
- бұлшықет әлсіздігі, тез шаршағыштық
- қалтырауды шақыратын факторлардың әсері.

Ауру ағымының 3 варианты

- Кризбен бірге өтетін әрдайым АГ, бұл жағдайда гипертониялық криз симптоммен өтетін нейробұлшық ет бұзылыстары, олар бұлшық ет дискомфорта, адинамия, парестезия, кейде қалтырау.
- Кризсіз жоғары АГ, әрдайым бұлшық ет әлсіздігі, кейде асқынады.
- Транзиторлы АГ, ұстама кезінде АГ бірден көтеріледі, мұнда бұлшық ет ауырсынуы, қалтырау, парестезия және аралық АҚ.

Диагностика.

- Натриймен жүктейтін сынама. Науқас 3-4 күн бойы 200 ммоль Na хлоридін қабылдайды (9 таб. 1г.- нан). Дені сау адамдарда ҚСС-да K^+ -дәрежесі өзгеріссіз болады, ал 1-ші енгізгенде ҚСС-да K^+ 3-3,5 ммоль/л – ге дейін төмендеген.
- Спиронолактан сынамасы. Науқас диета хлорид натриді (6г. тәулігіне) қабылдайды, альдостерон антагонисін 3 күн ағымы бойынша қабылдайды, альдактон 100 мг.-нан 4 рет күніне.

Екіншілік альдостеронизм.

- Екіншілік альдостеронизм жағдайын түсінеді, альдостерон байланысы созылмалы немесе ұзарған стимуляциямен қалыптасып жоғарлаған ангиотензинге секрециясы. Екіншілік альдостеронизм кезінде ренин дәрежесі жоғарлайды, қан плазмасында ангиотензин және альдостерон.

Екіншілік гиперальдостеронизмнің жіктелуі:

- РААС системасының стимуляциясы.
- органикалық екіншілік гиперальдостеронизм, АГ қоса есептейді (бүйрек артериясының стенозы, бүйрек – ренині, ренин өндіруші ісік).
- Функциональдық екіншілік гиперальдостеронизм АГ-сіз (гипонатриемия, гиповолемия, Бартер синдромы).
- Екіншілік гиперальдостеронизмге қатысады альдостерон метаболизмінің бұзылысы дамиды (бүйректік, жүрек-қан тамырларының жетіспеушілігі, бауыр циррозы нефротикалық синдром).

Кушинг синдромы (гиперкортицизм)

- Клиникалық синдром, эндогенді көп бөлуші қамтиды немесе ұзақ мерзімде экзогенді кортикостероид енгізу.
- **Жіктелуі.** І. Иценко-Кушинга ауруы – нейроэндокринді ауру, патогендік негізі кортикотропты түрі немесе гипофиздің кортикотропты гиперплазиясы, гипоталамо-гипофизарлы жүйенің сезімтал ақауының жоғарылауы есептеледі, ингибиторлық глюкокортикоид әсері, бұзылысқа әкелуі мүмкін АКТГ секрециясы бүйрек үсті безінің қыртысты қабатының гиперплазиясы екі жақты екіншілік және гиперкортицизм тотальді синдромының клиникалық көріністер байқалады.

II. Иценко-Кушинга синдромы (ИКС)

- 1. Ісік
 - Бүйрек үсті безі (кортикостерома, қатерлі кортикостерома, аденома, аденокарцинома).
 - Эктопиялық (АКТГ немесе КРГ шығаратын ісік).
 - Гонад (липид-клеткалық ісік).
- 2. Екі жақты АКТГ тәуелді емес бүйрек үсті безінің нодулярлы гиперплазиясы.
- 3. Глюкокортикоидты қолданып ем жүргізу немесе АКТГ препараты.

Клиникалық көрінісі

- Кушингоидты түрі іштің май басуы, көкіректің, мойынның беттің (ай тәрізді беті ,түсі қызғылт түстес, көкшіл ісік).
- Қол бұлшық етінің атрофиясы («паучьи пальцы») және аяқ.
- Тері құрғақ, мрамор түстес.
- Іштің тері қатпарлары қызғылт түстес, санының жоғары беті және сүт бездері, иық.
- БИК және эктопиялық СИК-те қарапайым гиперпигментация кездеседі.
- Остеопороз.
- Электролитті – стероидты миокардиодистрофия, аритмия.
- Ұйқышылдық, полифагия түнде аштық сезіну, полидипсия, терморегуляциялық бұзылыс, психикалық депрессия және агрессивтілік.
- Көмірсу алмасуының бұзылуы, стероидты диабет.
- Гипертрихоз.

Диагностикасы

- Негізгі клиникалық зерттеу.
- Гормондық тексеру: кортизолдық бос экскрециясы зәрмен бірге, кіші дексаметазонды тест, АКТГ дәрежесі.
- Топикалық диагностика: морфологиялық субстрат бас сүйек миының рентгенографиясы және омыртқаларының аурулары.

Дифференциальді диагностикасы:

- Жасөспірімдік диспитуитаризм
- семіздік өзіндік ауру
- қант диабеті.
- АГ

Емі:

- селективті трансфеноидальді аденомэктомия БИК-нен
- екі жақты адреналэктомия
- кортикостероманы операциялық жолмен жою, орынбасушы терапияны уақытша пайдалану.
- Симптомдық терапия.

Феохромоцитома

- Берілуі бөлек, катехоламин секрециясымен (адреналин, норадреналин, дофамин) хромаффин клеткаларының ісіктері. Басқада ісіктер сияқты хромаффин тәрізді әсер етуі, қатерлі феохромобластомамен мінезделенеді.

Патогенезі

- организмге катехоламиннің әсері, бірінші кезекте ЖТЖ.
- Жиі қан құйылу ісікте әсер етуі провоцирлеуші факторлар бір мезгілде және қандағы катехоламинге массивті әсері.

Клиникасы

- АГ криздік мінездеме. Науқастардың жартысы АГ ауырады, фонда криз кездеседі.
- АД жоғарлауы адренергиялық симптомды есептейді (жалпы әлсіздік, тершендік, жүрек соғуы, жеркеншектік).
- Катехоламинді криздің жиі асқынуы: криз жоғарлағанда субэндокардиальді көрініс береді, аритмия береді, жедел трансмуральді инфаркт миокардтың көрінісі, ритмнің берілу миграциясы.
- Жедел хирургиялық, акушерство-гинекологиялық, психоневрологиялық және урологиялық патология.

Ерекше криз кезіндегі ФХЦ:

- жедел дамуы және жедел жылдам көшірмелі кризге қатысты.
- өте жоғары, АГ систолалық қысымы (250/130 мм.сын.бағ.).
- анамнезіндегі қолайлы криздің қайталануы
- тахикардия, тремор, гипергидроз, бозғылттану, көз қарашығының кеңеюі.

Диагностика

- Клиникалық көрінісі және анамнез.
- Адреналин дәрежесі 500 нг/мл және норадреналин 2000 нг/мл.
- Провокациялық проба.

Дифференциальді диагностикасы:

- феохромоцитома және криздік ағымдағы гипертоникалық ауру, келесі симптомдарға көңіл бөлу:
- зат алмасуының негізінің жоғарылауы феохромоцитомамен қалыпты қалқанша без функциясының көрсеткіші.
- Жүдеу 6-10 кг. дейін, ал кей жадайларда 15/ және дененің идеальді массасы.
- Жастық шақтағы науқас және ұзақ гипертензиямен 2 жылға созылады парадоксальді реакциялық артериялық қан қысымының жоғарлауында гангиоблокатор қолданады.
- Көмірсу алмасуының бұзылуы.

Хирургиялық емі

- Парентеральді жолмен фентоламин (тропафен, регитин) 2-4 мг. әр 5-10 мин. көшпелі кризге дейін. Тұрақты эффектi беру үшін нитропруссид қолданылады. Пироксин, празозина (минипресс) 2-5 мг-нан күніне 2-3 рет немесе лабетолола 200-600 мг-нан күніне 2 реттен қан қысымын қадағалап қабылдайды.
- Тұрақты әсері емдік блокада кальций каналына нифедипин немесе никардипин. Вазодилитаторлық әсері артериялық қан қысымын төмендетеді, бұл препараттар кальцийді клеткаға түсуін блоктайды, феохромоцитома, катехоламин ингибиторларын босатады.
- Соңғы 3 күн кезеңінде операциядан кейін феноксibenзамин инфузиясы (0, 5 мг-нан 1 кг. дене салмағына 250 мг. 5/ ерітінді глюкоза 2 сағ. ағымына байланысты. Біріншілік инфузиядан кейін апаприлин (индерал) 40мг. 1-2 рет күніне тағайындайды. Егер гипертония күшейсе, феноксibenзамин инфузиясын ауыстырып басқа препарат (немесе
- празозин және т.б), ішке 10-15 мг. 3-4 рет күніне. Апаприлин (индерал) дозасы осы сияқты қалыпты нормада қабылданады.