

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

КАФЕДРА

Госпитальной терапии и иммунологии с курсом ПО

Рецензия к.м.н., доцента кафедры госпитальной терапии и иммунологии с курсом ПО
Осетровой Натальи Борисовны на реферат ординатора первого года обучения специальности
«Эндокринология» Игол Екатерины Вячеславовны по теме: <Хроническая надпочечниковая
недостаточность >.

Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочетов и рекомендации по оценке. Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако, автор должен придерживаться определенных негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения специальности эндокринология:

Оценочный критерий	Положительный/ отрицательный
1. Структурированность	+
2. Наличие орфографических ошибок	-
3. Соответствие текста реферата его теме	+
4. Владение терминологией	+
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6. Логичность доказательной базы	+
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8. Круг использования известных научных источников	+
9. Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата: 07.10.21

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра госпитальной терапии и иммунологии с курсом ПО

РЕФЕРАТ

Тема: «Хроническая надпочечниковая недостаточность »

Выполнила: ординатор
первого специальности
эндокринология

Игол Е. В.

Красноярск 2022

Содержание:

Строение и функции надпочечников

Определение и классификация хронической надпочечниковой недостаточности

Эпидемиология хронической надпочечниковой недостаточности

Этиология и патогенез хронической надпочечниковой недостаточности

Клиника и диагностика хронической надпочечниковой недостаточности

Лечение хронической надпочечниковой недостаточности

Строение и функции надпочечников

Надпочечники - парные эндокринные железы, которые располагаются около верхнего полюса правой и левой почки в забрюшинном пространстве. Как правило, правой надпочечник треугольной формы, а левый имеет форму полумесяца. Основная функция надпочечников, это регуляция обмена веществ и адаптация организма человека к стрессовым ситуациям.

В надпочечниках разделяют две основные анатомические зоны – корковое вещество надпочечника и мозговое вещество надпочечника.

В корковом веществе надпочечников выделяют три зоны: наружная зона - клубочковая, которая находится сразу под капсулой надпочечника, далее пучковая зона надпочечника и сетчатая зона надпочечника, которая окружает мозговой слой.

Гормоны клубочковой зоны коры надпочечника – минералокортикоиды

Главный представитель – альдостерон. Основной функцией гормона альдостерона, является секреция ионов калия в мочу и обратное всасывание ионов натрия в кровь в почках.

Гормоны пучковой зоны коры надпочечника – глюкокортикоиды

Главный представитель – кортизол. Кортизол оказывает свое влияние почти на все обменные процессы в человеческом организме – на метаболизм жира, углеводов, белков. Влияет на сердечно-сосудистую систему, почки, деятельность центральной нервной системы.

Гормоны сетчатой зоны коры надпочечника – половые гормоны, андрогены

Основным представителем является дегидроэпиандростерон (ДГЭАС), который стимулирует синтез белка, увеличивает мышечную массу и сократительную способность мышц.

Мозговой слой надпочечников

Мозговой слой находится в центре надпочечника и составляет не более 10 % от его массы.

Важно отметить, что мозговой слой надпочечника и корковый слой надпочечника, являются полностью разными структурами по происхождению. Корковый слой надпочечника имеет эктодермальное происхождение. Мозговой слой надпочечника происходит из первичного нервного гребешка.

Клетки мозгового вещества надпочечников синтезируют катехоламины – норадреналин и адреналин.

Основная функция гормонов мозгового слоя надпочечников – повышение артериального давления, усиление работы сердца, расширение просвет бронхов, влияние на обменные процессы в организме.

Кровоснабжение надпочечников

Хорошее кровоснабжение надпочечников важно для оптимальной работы всего организма человека. Каждый надпочечник кровоснабжается из верхней, средней и нижней надпочечниковых артерий, которые в свою очередь отходят то нижней диафрагмальной артерии, абдоминальной части аорты и почечной артерии. Венозная система надпочечников образует центральную вену, которая впадает в нижнюю полую вену от правого надпочечника, от левого надпочечника впадает в левую почечную вену.

Иннервация надпочечников

Надпочечники имеют большое количество нервных волокон. Иннервация надпочечников происходит из брюшного и грудного нервного сплетения. Нервные окончания в большей степени иннервируют мозговой слой надпочечников, а так же частично кортикальный слой.

Определение и классификация хронической надпочечниковой недостаточности

Надпочечниковая недостаточность-клинический синдром, обусловленный недостаточной секрецией гормонов коры надпочечников, являющийся результатом нарушения функционирования одного или нескольких звеньев гипоталамо-гипофизарной системы

Классификация

I. Первичная ХНН

- 1.1. Аутоиммунная деструкция коры надпочечников (85% от всех случаев 1-НН).
 - 1.1.1. Изолированная 1-НН
 - 1.1.2. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа
 - 1.1.3. Аутоиммунный полигландулярный синдром 2 типа
- 1.2. Туберкулез надпочечников
- 1.3. Аденолейкодистрофия
- 1.4. Ятрогенная 1-ХНН (двусторонняя адреналэктомия по поводу болезни Иценко-Кушинга, двустороннее кровоизлияние в надпочечники на фоне терапии антикоагулянтами)
- 1.5. Метастатическое и опухолевое поражение надпочечников
- 1.6. Геморрагический инфаркт надпочечников (ДВС-синдром, синдром Уотерхауса-Фридериксена)
- 1.7. Редкие причины: амилоидоз, грибковые инфекции, сифилис, ВИЧ-ассоциированный комплекс.

II. Центральные формы НН.

- 2.1. Вторичная ХНН (2-ХНН).
 - 2.1.1. Длительная терапия препаратами глюкокортикоидов
 - 2.1.2. В рамках гипопитуитаризма
 - 2.1.3. Изолированный дефицит АКТГ
- 2.2. Третичная ХНН (3-ХНН). Опухоли, ишемические и любые другие повреждения гипоталамической области.

Термин «болезнь Аддисона» применим только к первичной хронической недостаточности аутоиммунного или туберкулезного генеза.

Эпидемиология хронической надпочечниковой недостаточности

Надпочечниковая недостаточность относится к числу редких заболеваний. Распространенность ПНН составляет около 10–15 случаев на 100 тыс. человек в популяции, заболеваемость – 0,8 случая на 100 тыс. населения в год. Заболевание встречается в любом возрасте, обычно клиническая манифестация приходится на возраст 30–50 лет; чаще выявляется у женщин (75%) Распространенность вторичного гипокортицизма значительно меньше и составляет 150–280 случаев на 1 млн человек

Этиология и патогенез хронической надпочечниковой недостаточности

В 1885 г. Т.Аддисон описал заболевание надпочечников (на основании результатов вскрытия), вызванное их туберкулезным поражением, поэтому синонимом ПНН стал термин «болезнь Аддисона». ПНН полиэтиологична, причины ее развития представлены. В настоящее время основной причиной ПНН (80–90%) является аутоиммунная деструкция коры надпочечников (аутоиммунный адреналит), причем это может быть как изолированным поражением, так и компонентом (40%) аутоиммунного полигландулярного синдрома – АПГС (первичное поражение сразу нескольких периферических эндокринных желез)

В 1926 г. М.Шмидт описал синдром, при котором имеет место аутоиммунное поражение надпочечников, щитовидной железы и половых желез – наиболее распространенный тип синдрома полигландулярной недостаточности 2-го типа (АПГС-2), позднее в этот синдром был включен сахарный диабет 1-го типа. При АПГС могут встречаться не только аутоиммунные заболевания эндокринных желез, но и неэндокринные аутоиммунные заболевания (например, аутоиммунный гастрит, витилиго, целиакия, алопеция). Еще одна причина ПНН – инфекционные заболевания (туберкулез, грибковые и цитомегаловирусная инфекции). Редко надпочечники могут поражаться у пациентов с синдромом приобретенного иммунодефицита – саркомой Капоши, оппортунистическими инфекциями (8–10%), как правило, это субклиническая форма гипокортицизма. Необходимо принимать во внимание, что нарушение функции надпочечников отягощается при назначении кетоконазола (угнетение синтеза кортизола), или рифампицина (индукция метаболизма кортизола). Хроническая ПНН может развиваться в результате адреналэктомии (при опухолях надпочечников, болезни Иценко–Кушинга). Метастатическое поражение надпочечников встречается достаточно часто (рак легких, груди, меланома) и обычно обнаруживается на аутопсии. При этом хроническая ПНН развивается очень редко (для этого необходимо разрушение 90% коры надпочечников). Еще одна редкая причина ПНН – адренолейкодистрофия (болезнь Зимерлинга–Кройцфельда, меланодермическая лейкодистрофия). Это тяжелое заболевание с X-сцепленным рецессивным типом наследования обусловлено нарушением β -окисления длинноцепочечных жирных кислот (ДЦЖК) в пероксисомах и характеризуется сочетанным поражением периферической, центральной нервной систем и надпочечников.

Наиболее частой причиной ВНН (центральная форма) является системная терапия глюкокортикоидами в фармакологических дозах. Хорошо известно, что труднопреодолимым нежелательным эффектом терапии глюкокортикоидами является угнетение функции коры надпочечников, которое вызывается подавлением секреции АКТГ гипофизом (кортиколиберина – гипоталамусом) и может сохраняться в течение нескольких месяцев после отмены этих препаратов. Причем выраженность супрессии подвержена большим индивидуальным колебаниям. Считается, что суточные дозы глюкокортикоидов в пересчете на 5–7,5 мг преднизолона и более, применяемые в течение 2–3 нед, уже в состоянии вызвать функциональное угнетение коры надпочечников. При более длительной терапии развитие атрофии коры надпочечников следует ожидать у 40% больных. Причинами вторичного гипокортицизма являются разные опухолевые и деструктивные процессы в гипоталамогипофизарной области с уменьшением или подавлением секреции АКТГ. ВНН может сопровождаться дефицитом других гормонов

гипофиза и вторичной недостаточностью периферических эндокринных желез, что отражается на клинической картине

При первичном гипокортицизме в результате разрушения более 90 % коры обоих надпочечников формируется дефицит альдостерона и кортизола. Дефицит альдостерона приводит к потере натрия, задержке калия (гиперкалиемия) и прогрессирующему обезвоживанию. Следствием водных и электролитных расстройств являются изменения со стороны сердечно-сосудистой и пищеварительной систем. Дефицит кортизола приводит к снижению адаптивных возможностей организма, снижению процессов глюконеогенеза и синтеза гликогена. В связи с этим 1-ХНН манифестирует на фоне различных физиологических стрессов (инфекции, травмы, декомпенсация сопутствующей патологии). Дефицит кортизола по механизму отрицательной обратной связи приводит к повышению продукции АКТГ и его предшественника проопиомеланокортина (ПОМК). В результате протеолиза последнего помимо АКТГ образуется еще и меланоцитстимулирующий гормон (МСГ). Таким образом, при первичном гипокортицизме параллельно избытку АКТГ формируется избыток МСГ, который и обуславливает наиболее яркий симптом 1-ХНН — гиперпигментацию кожи и слизистых. Наиболее часто изолированная 2-НН развивается у пациентов, в течение длительного времени получающих препараты глюкокортикоидов в супрафизиологических дозах, при резком прекращении терапии. Данная причина является основной в этиологической структуре 2-НН, так как глюкокортикоиды часто назначаются в клинической практике (лекарственные средства данной группы принимают до 2% населения). Развитие 2-НН в подобном случае обусловлено ингибированием по принципу обратной отрицательной связи секреции АКТГ гипофизом с последующей атрофией коры надпочечников

Клиника и диагностика хронической надпочечниковой недостаточности

Основные клинические признаки надпочечниковой недостаточности:

1. Прогрессирующая слабость, утомляемость, снижение работоспособности.
2. Похудание от 3—4 кг до 20 кг.
3. Гиперпигментация открытых участков кожи, мест трения, сосков, половых органов, слизистых. У 10% больных витилиго.
4. Артериальная гипотония (лежа САД < 110 мм рт. ст.), головокружение, ортостатическая гипотония с тахикардией.
5. Тошнота и другие диспептические расстройства.
6. У женщин потеря лобкового и аксиллярного оволосения.
7. Остеопороз, образование кальцинатов в хрящах ушных раковин.
8. Склонность к гипогликемии.

Первые 4 признака из названных выше встречаются у 90—100 % больных.

Клиническую картину **вторичного гипокортицизма** отличает отсутствие гиперпигментации и симптоматики, связанной с дефицитом альдостерона (артериальная гипотония, пристрастие к соленой пище, диспепсия). На первый план выступают такие малоспецифические симптомы, как общая слабость и приступы гипогликемии, которые описываются, как эпизоды плохого самочувствия через несколько часов после еды

Для оценки состояния организма и косвенного подтверждения гипокортицизма выполняют:

- общий анализ крови (нормохромная или гипохромная анемия, умеренная лейкопения, относительный лимфоцитоз и эозинофилия);
- биохимический анализ крови (гипонатриемия, гиперкалиемия, гипогликемия, гипохлоремия).

Для уточнения адекватности продукции кортизола выполняют:

- определение суточной экскреции свободного кортизола с мочой (несколько раз);
- короткий низкодозированный тест с 1–24 АКТГ.

В основе лабораторной диагностики 1-ХНН лежит тест с 1_24АКТГ (синактеном). АКТГ вводится внутривенно в дозе 250 мкг, либо внутримышечно в дозе 500-1000 мкг (синактен-депо). В первом случае уровень кортизола оценивается через 60 минут, во втором — через 8—12 часов. Если уровень кортизола на фоне стимуляции превышает 500 ммоль/л, диагноз 1-ХНН может быть исключен.

Этиологическая диагностика. Маркером 1-ХНН аутоиммунного генеза являются антитела кР450с21. Для адренолейкодистрофии характерно повышение в крови уровня длинноцепочечных жирных кислот (С24:0 — С26:0), а также достаточно специфичные изменения, выявляемые при МРТ головного и спинного мозга (симметричная демиелинизация, вовлекающая мозолистое тело и перивентрикулярное периксипитальное белое вещество). При 1-ХНН туберкулезного генеза практически всегда выявляются изменения со стороны легких.

Для уточнения состояния надпочечников выполняют:

- УЗИ;
- КТ/МРТ.

При подозрении на вторичный гипокортицизм — МРТ головного мозга.

Лечение хронической надпочечниковой недостаточности

Лечение гипокортицизма: пожизненная заместительная терапия глюкокортикоидами и минералокортикоидами (кортинеф, флоринеф). Из препаратов глюкокортикоидов предпочтительны препараты гидрокортизона (кортеф, кортизон ацетат), поскольку они содержат глюко- и минералокортикоиды почти в равных количествах. Следует помнить, что в любых стрессовых состояниях (инфекция, операция, роды, травмы и т. д.) дозы, как глюкокортикоидов, так и минералокортикоидов должны быть увеличены примерно вдвое.

Лечение классических форм ВДКН также сводится к пожизненному применению глюкокортикоидов и минералокортикоидов. Основная сложность лечения ВДКН заключается в том, что в настоящее время не разработаны препараты, полностью имитирующие собственную секрецию кортизола и способные в физиологических дозах полностью подавить избыточный синтез надпочечниковых андрогенов, поэтому ведение пациентов сводится к балансированию между признаками гиперкортицизма и гиперандрогении.

Заместительная терапия хронической надпочечниковой недостаточности

Глюкокортикоид

Гидрокортизон: 10-20 мг утром, 5-10 мг днем

или

Преднизолон: 5 мг утром, 2,5 мг днем

М и нералокортикоид **Флудрокортизон:** 0,05—0,1 мг утром

С целью имитации циркадианного ритма продукции кортизола 2/3 дозы глюкокортикоидов обычно назначается рано утром, а 1/3 дозы — в обеденное время.

Адекватности проводимой терапии соответствует постепенный регресс

гиперпигментации, нормальное самочувствие и артериальное давление, отсутствие

отеков. При любых инфекционных заболеваниях дозу гидрокортизона необходимо

увеличить в 2-3 раза; при тяжелых лихорадочных заболеваниях может потребоваться

переход на инъекции гидрокортизона. Перед различными инвазивными медицинскими

манипуляциями (экстракция зуба, гастроскопия и прочее) необходимо однократное

введение 50—100 мг гидрокортизона. Особенность заместительной терапии

при вторичном гипокортицизме состоит в отсутствии необходимости назначения

флудрокортизона, за исключением отдельных случаев выраженной гипотонии.

Список литературы:

Эндокринология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. — М. :ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 752 с.

Общественная организация «Российская ассоциация эндокринологов»
КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ
МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ
У ПАЦИЕНТОВ ВОЗРОСЛОМ ВОЗРАСТЕ, Москва 2016 год

Аметов, А. С. Избранные лекции по эндокринологии / А.С. Аметов. - М.: Медицинское информационное агентство, **2016**. - 496 с.

Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Диагностика и лечение / В.В. Скворцов, А.В. Тумаренко. - М.: Феникс, **2013**. - 128 с

Заболевания коры надпочечников и эндокринная артериальная гипертензия -
Эндокринология по Вильямсу Год выпуска: 2010 Автор: Генри М. Кропенберг, Шломо
Мелмед, Кеннет С. Полонски, П. Рид Ларсен

Эндокринология. Ч. 2: Учебно-метод. пособие / Н. П. Ваюта, Т. И. Кулагина, Н. Н. Везикова — Петрозаводск, Изд-во ПетрГУ, 2010. — 90 с.