

24 Болести на надбъбречните жлези: Хиперкортицизъм.Хипокортицизъм

Хипокортицизъм(АДИСОНОВА БОЛЕСТ)

1.Определение-състояние при което е налице понижено ниво на надбъбречните корови хормони.Основно значение за проявите за заболяването имат намалените алдостерон и глюкокортикостероиди.При повишено ниво на аденокортикотропния хормон се увреждат надбъбречните жлези и се проявява Адисонова болест.При формите с понижено ниво на АКТХ обикновено се касае за недостатъчност на предния дял на хипофизната жлеза.

2.Етиология-Автоимунен процес;-Различни инфекциозни заболявания-туберкулоза,водят до разрушаване на жлезата и от там до понижаване на хормоните;-остра надбъбречна недостатъчност-

3.Клинична картина-Адисоновата болест е хронично заболяване, ко-ето протича с периоди на влошаване и ремисии. Началото е бавно, нети-пично, болните се оплакват от вялост, отпуснатост, трудна концентрация, прояви на хипогликемия, които се усилват след физическо натоварване или инфекция.

Адинамия – задължителен белег. Адинамията постепенно се за-силва до пълна мускулна слабост, която принуждава болните да лежат. Типично е засилването ѝ в края на деня. Болните се чувстват отпаднали, уморени, неработоспособни. В основата ѝ стоят както ГКО дефицит със смущения в обмяната на белтъци, мазнини и въглехидрати, така и МКО дефицит с електролитни смущения и дехидратация.

Хипотония – артериалното налягане е ниско и се придружава от световъртеж, учестен пулс, прилошавания. Свързано е с тежестта на ади-соновата болест и може да бъде белег за влошаване на заболяването.

Меланодермия (засилена пигментация) – важен симптом, ранен белег и се среща при 98% от болните. Засягат се главно откритите части на тялото, тези, които са изложени на триене, както и нормално пигментирани-те зони – устни, венци, ареоли, кожни гънки, перинеум, линиите на дланта, пресните раневи цикатрикси. Засилването на пигментацията означава задъл-бочаване на надбъбречната недостатъчност. Дължи се на повишен мелано-цит стимулиращ хормон (МСХ)

Загуба на тегло – задължителен симптом

Хормонални изследвания: Установяват се ниски стойности на разг-радните продукти на кортизола (17-ОН-КС и 17-КС) в урината, нисък плазмен кортизол, АКТХ е висок. За диагностично уточняване се провеж-дат стимулационни тестове с кортизон, синактен, с АКТХ.

Лечение: Заместително – за заместване на ГКО дефицит – предни-зон (Prednison), преднизолон (Prednisolon) – 10 mg/дн.

Лечение на адисонова криза – Започва се незабавно лечение за пре-дотвратяване на циркулаторния колапс – струйно венозно се прилагат ви-соки дози кортикостероиди за преодоляване на хормоналния дефицит – сополкорт (Sopolcort) 100-200 mg или урбазон (Urbason) – 20-40 mg, след-вани от инфузия 5% 500 ml серум глюкозе + 100 mg сополкорт или 20 mg урбазон. Борбата с дехидратацията, хиповолемията и хипогликемията се осъществява с вливане на 3-4 l/24 h водносолеви и глюкозни разтвори – 5% серум глюкозе, физиологичен

ХИПЕРКОРТИЦИЗЪМ

1. **Определение** – състояние на повишено от-деляне на хормони от надбъбречната кора с клинична картина, зависеща от вида на хормона.

Хиперглюкокортицизъм

Определение: Заболяването, дължащо се на повишено отделяне на глюкокортикоиди от надбъбречната кора. Бо-ледуват по-често жени.

Етиология:

1. **Туморни образувания в хипофизата** – касае се обикновено за доб-рокачествен аденом. Тази форма се нарича **болест на Кушинг**. Развива се поради нарушения в хипоталамо-хипофизарния механизъм за регулация на надбъбречните жлези. Аденомът секретира АКТХ в повишени количества, което стимулира надбъбречната кора и предизвиква хиперкортизолизъм.

2. **Туморни образувания в надбъбречната кора** – най-често се ка-сае за надбъбречен карцином или аденом. Тази форма се нарича **синдром на Кушинг**.

3. **Медикаментозен Кушинг** – развива се при продължително вземане на глюкокортикоидни препарати (преднизолон, дехидрокортизон и др.).

4. **Ектопичен АКТХ синдром** – развива се при тумори, които про-дуцират АКТХ. Такива са най-често белодробният карцином, туморите на тимуса и др.

Патогенеза: Болестните симптоми са резултат на повишената корти-золова секреция. Нарушен е денонощният ритъм на секреция на кортизол. Нарушен е и механизмът на отрицателна обратна връзка, регулираща сек-рецията на АКТХ, който съществува, но на по-високо ниво. Освен пови-шената кортизолова секреция се увеличава и продукцията на андрогени и минералкортикоиди (МКО) от надбъбречната кора. При болестта на Ку-шинг под влияние на засилената секреция на АКТХ се получава двустран-на хиперплазия на надбъбречната кора.

Клинична картина: Заболяването започва бавно с оплаквания от отпадналост, лесна умора, главоболие. Развиват се следните основни симп-томи:

1. **Затлъстяване** – наблюдава се преразпределение на мастната тъ-кан от андроиден тип – към глава, шия, торакс, корем. Крайниците са тън-ки. Оформя се мастна гърбица на седми шиен прешлен – С7, лицето е кръг-ло, със зачервени бузи (фациес луната), акне, телеангиектазии. В основата на затлъстяването стои ГКО ексцес – активиране на липазите, усилващи липогенезата на мастната тъкан, усилена гликонеогенеза, повишено прев-ръщане на глюкозата в мазнини.

2. **Промени в кожата и придатъците ѝ** – кожата е тънка, атрофич-на, прозира капилярната мрежа, лесно ранима, със забавено образуване на cicatrices. Чести са инфекциите, акнето, микозите.

Характерни са **кож-ните стрии**. Локализират се в областта на корема, ханша, бедрата, стра-ничните части на торакса; стриите са с различна големина – ширина до 2 cm, дължина до 20 cm. Цветът им е розово-червен до бледовиолетов. Обясняват се с увеличения белтъчен катаболизъм на кожните структури под влияние на кортизола, с дилатация на капилярната мрежа, която е с фини и лесно чупливи стени. При жените се наблюдава хирзутизъм (пови-шено окосмяване) във връзка с повишената андрогенна продукция. Окос-мяването е по лицето, крайниците, линеа алба и може да се придружава от намалено окосмяване по главата.

Мускулна слабост – развива се във връзка с катаболния ефект на кортизола върху белтъците и хипокалиемията. Засяга проксималните мус-кули.

Хормонални изследвания: Хормоналните изследвания показват ви-соки стойности на кортизола в кръвта, нарушен ритъм на кортизолова сек-реция (нормално сутрешните стойности

са високи, а следобедните – ниски); повишен АКТХ, повишено излъчване на кортизол в урината и на разградените му продукти – 17-хидроксикетостероиди (17-ОН-КС).

Диагноза: Поставя се въз основа на клиничната картина, резултатите от хормоналните изследвания и данните от образните изследвания. Провеждат се рентгенография на скелета (търсят се белези на остеопороза), на сета турцика (за установяване на аденом на хипофизата), КТ, ЯМР на надбъбреци. Разграничаването на различните видове хипекортицизъм се извършва със специфични функционални тестове с дексаметазон.

Лечение: Оперативно и лекарствено се провежда, когато се касае за туморни формации на хипофизата или на надбъбречната кора.

Медикаментозното лечение включва:

1. Средства, потискащи кортизоловата секреция – митотан (Mitotan, Lisodren, Chloditan) – 2-12 g/дн.; аминоклутетимид – 0,5-2 g; метопирон (Metopyron) – 1 g/дн., кетоконазол (низорал) – 400-1000 mg;
2. Средства, потискащи секрецията на АКТХ – ципрохептадин (перитол, дезерил) – 12-24 mg/дн.; бромокриптин (Parlodel) – 7,5-20 mg/дн., достинекс (Dostinex).