

Тема: 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.

4-тири водещи симптома:**Адинамия** – задължителен белег. Адинамията постепенно се засилва до пълна мускулна слабост, която принуждава болните да лежат. Типично е засилването й в края на деня. Болните се чувстват отпаднали, уморени, неработоспособни. В основата й 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, кореспондиращ с те-жестта на заболяването. Причини са гастроинтестиналните смущения и на-рушеният енергетичен метаболизъм.

Усложнения: Адисонова криза – най-тежкото усложнение. Причи-ни могат да бъдат инфекции, травми, оперативни интервенции, прекъсване на поддържащото лечение, тежки раждания, психическо напрежение и др. Белег е на остро настъпващ хормонален дефицит и се извява със задълбо-чаване на симптоматиката на адисоновата болест. Увеличават се адинами-ята, безапетитието, теглото бързо намалява, артериалното налягане спада още повече, меланодермията се засилва. Появяват се обилни повръщания, абдоминални болки, диария. Установяват се данни за хемоконцентрация, хипонатриемия, хипохлоремия, хиперкалиемия, хипогликемия. Ако не се вземат мерки, дехидратацията и хиповолемията нарастват, настъпва олигу-рия до анурия, появяват се хематинни материи при повръщането, очните ябълки стават меки. Съзнанието се помрачава, появяват се гърчове, халю-цинации, менингеални симптоми, ритъмни и проводни нарушения, артери-алното налягане става недоловимо – настъпва смърт.

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

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

Лечение на адисонова криза – Започва се незабавно лечение за предотвратяване на циркулаторния колапс – струйно венозно се прилагат високи дози кортикостероиди за преодоляване на хормоналния дефицит – сополкорт (Sopolcort) 100-200 mg или урбазон (Urbason) – 20-40 mg, следвани 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 разтвор. За компенсиране на МКО дефицит може да се наложи включване на 2-5 mg ДОКА i.m. Провежда се и лечение срещу етиологичния фактор, провокирал адисоновата криза – назначават се широкоспектрни антибиотици, кардиотоници, седативни средства и др. Болните подлежат на интензивно наблюдение. По-нататъшното дозиране на хормоните зависи от клиничното състояние и възможността за приемане на течности и храна през устата. Постепенно се преминава към обичайната заместваща терапия на адисоновата болест.

ХИПЕРКОРТИЦИЗЪМ

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

Хиперглюкокортицизъм (Hyperglucocorticism)

(Синдром на Иценко – Кушинг) (Syndrom Иценко – Cushing)

Определение: Заболяването представлява хиперкортицизъм, дължащ се на повишено отделяне на глюкокортикоиди от надбъбречната кора. Боледуват по-често жени.

Етиология:

1. **Туморни образувания в хипофизата** – касае се обикновено за доброкачествен 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 касае 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 продуцират АКТХ. Такива са най-често белодробният карцином, туморите на тимуса и др.

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

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

1. **Затлъстяване** – наблюдава се преразпределение на мастната тъкан от андроиден тип – към глава, шия, торакс, корем. Крайниците са тънки. Оформя се мастна гърбица на седми шиен прешлен – С7, лицето е кръгло, със зачервени бузи (фациес луната), акне, телеангиектазии. В

основата на затлъстяването стои ГКО екссес – активиране на липазите, усилващи липогенезата на мастната тъкан, усилен гликогеногенеза, повишено превръщане на глюкозата в мазнини.

2. Промени в кожата и придатъците ѝ – кожата е тънка, атрофична, прозира капилярната мрежа, лесно ранима, със забавено образуване на cicatrices. Чести са инфекциите, акнето, микозите. Характерни са **кожните стрии**. Локализират се в областта на корема, ханша, бедрата, страничните части на торакса; стрии са с различна големина – ширина до 2 cm, дължина до 20 cm. Цветът им е розово-червен до бледовиолетов. Обясняват се с увеличаване 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 (повишено окосмяване) във връзка с повишената андрогенна продукция. Окосмяването е по лицето, крайниците, linea alba 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 мускули.

Хормонални изследвания: Хормоналните изследвания показват високи стойности на кортизола в кръвта, нарушен ритъм на кортизолова секреция (нормално сутрешните стойности са високи, а следобедните – ниски); повишен АКТХ, повишено излъчване на кортизол в урината и на разградните му продукти – 17-хидроксикетостероиди (17-OH-C).

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 sella turcica (за установяване на аденом на хипофизата), КТ, ЯМР на надбъбреци. Разграничаването на различните видове хиперкортицизъм 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.; аминоглутетимид – 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.; бромкриптин (Parlodel) – 7,5-20 mg/дн., достинекс (Dostinex).