

ПРАКТИКА 20

ЗАБОЛЕВАНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ



Кафедра внутренних болезней
Дисциплина пропедевтика клинических
дисциплин



Цель и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины «Пропедевтика клинических дисциплин» - формирование важных профессиональных навыков обследования больного с применением клинических и наиболее распространенных инструментально-лабораторных методов исследования; выявление симптомов и синдромов как основ клинического мышления, характеризующих морфологические изменения органов и функциональные нарушения отдельных систем в целом.

Задачи дисциплины:

- приобретение студентами знаний основных клинических симптомов и синдромов заболеваний внутренних органов и механизмов их возникновения;

обучение студентов методам непосредственного исследования больного (расспроса, осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации), обеспечивающими формирование профессиональных навыков обследования больного;

- обучение студентов важнейшим методам лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний внутренних органов;

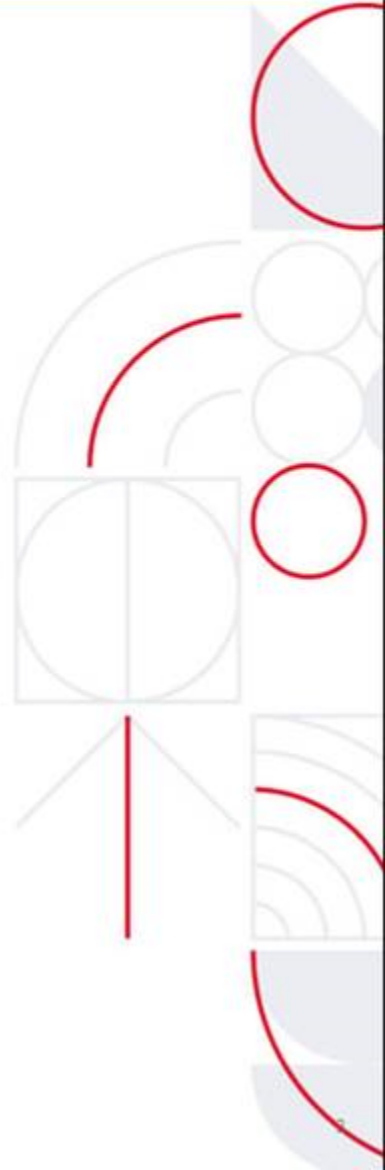
- формирование представлений об основных принципах диагностического процесса

- обучение студентов оформлению медицинской документации (истории болезни)

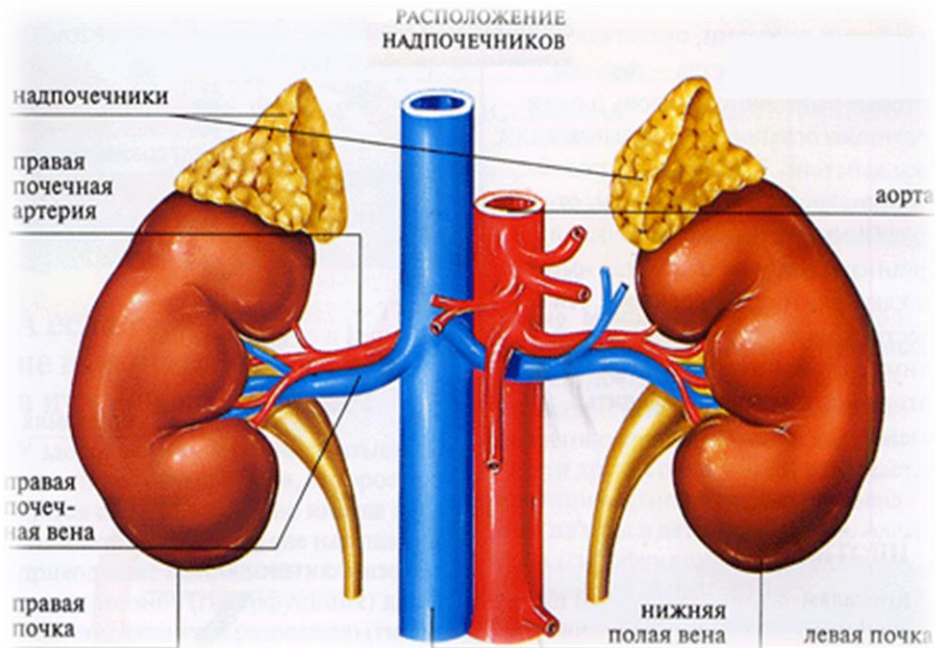


План лекции

1. Проверка посещаемости
2. Физиология надпочечников и регуляция
3. Гипофункциональные состояния
4. Аддисонова болезнь
5. Гиперфункциональные состояния
6. Болезнь Иценко-Кушинга
7. Феохромоцитома



Физиология надпочечников



Надпочечники (*glandulae suprarenales*) — парные железы внутренней секреции, расположены забрюшинно у верхнемедиальной поверхности верхних полюсов почек с боков от позвоночного столба на уровне XI–XII грудных позвонков.

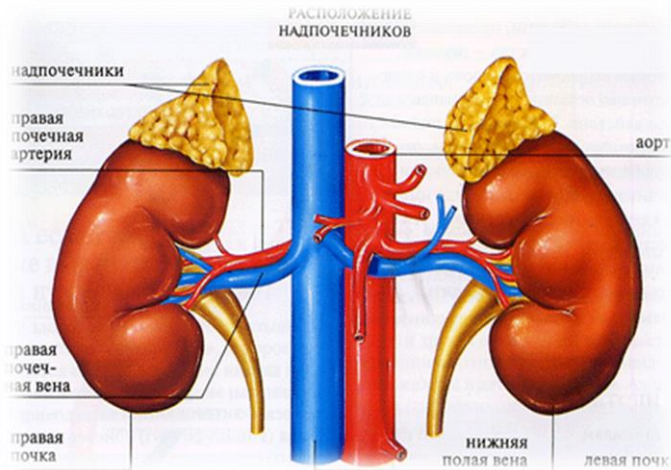
Оба надпочечника проецируются на переднюю брюшную стенку в надчревной области.

Каждый надпочечник заключен в фасциальную капсулу, являющуюся производным предпочечной фасции.

Кровоснабжение надпочечника - 3 надпочечниковые артерии:

1. верхняя надпочечниковая артерия (a. suprarenalis superior) — ветвь нижней диа-фрагмальной артерии (a. phrenica inferior) (из брюшной аорты),
2. средняя надпочечниковая артерия (a. suprarenalis media) — ветвь брюшной аорты,
3. нижняя надпочечниковая артерия (a. suprarenalis inferior) — ветвь почеч-ной артерии (a. renalis, из брюшной аорты).

Правая надпочечниковая вена впадает в нижнюю полую вену (v. cava inferior), левая — в левую почечную вену (v. renalis sinistra).





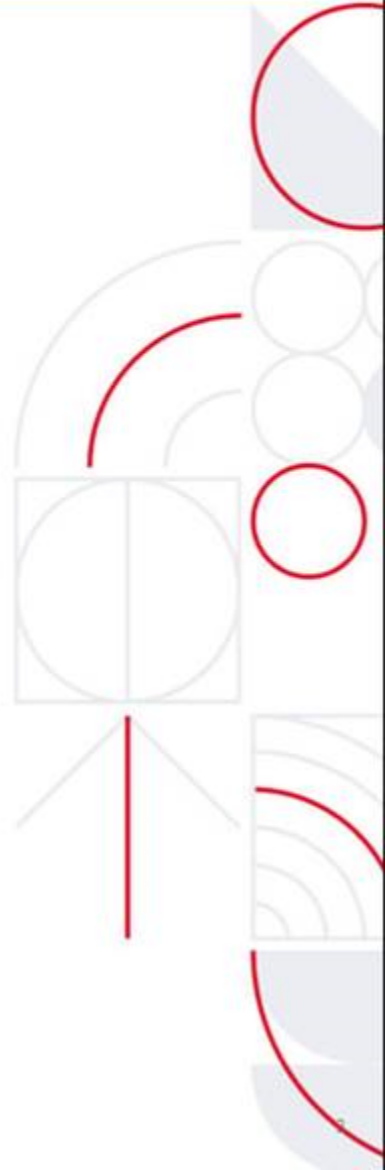
Надпочечники производят:

Корковое вещество:

1. глюкокортикостероиды (кортизол)
2. минералокортикоиды (альдостерон)
3. половые гормоны – прогестерон, эстрогены, тестостерон

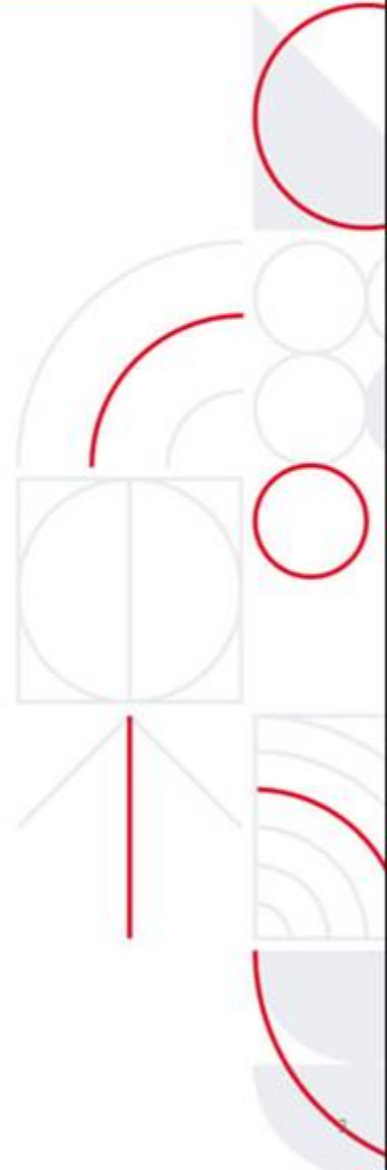
Мозговое вещество

Катехоламины (адреналин, норадреналин)





- 1) Поддержание водно-солевого баланса в крови и уровня артериального давления
- 2) Участие в реакции вегетативной нервной системы на возбуждение или стресса
- 3) Регуляция нормального обмена веществ
- 4) Становление репродуктивной функции





1. Глюкокортикостероиды повышают уровень глюкозы в крови за счёт

- глюконеогенеза из аминокислот в печени,
- торможения захвата и утилизации глюкозы клетками периферических тканей,
- угнетают активность ключевых ферментов гликолиза,
- снижают синтез гликогена в печени и скелетных мышцах,
- усиливают катаболизм белков и уменьшают их синтез,
- повышают анаболизм жиров в подкожной жировой клетчатке и других тканях.



2. **На фоне введения глюкокортикоидов в крови снижается уровень лимфоцитов, моноцитов, базофилов, эозинофилов.**
3. **Повышают системное артериальное давление, чувствительность миокарда и стенок сосудов к катехоламинам, предотвращают десенситизацию рецепторов к катехоламинам при их высоком уровне, улучшают почечный кровоток.**
4. **Глюкокортикоиды обладают свойством существенно уменьшать воспаление. Они тормозят активность различных разрушающих ткани ферментов.**



Железы внутренней секреции	Название гормона	Действие
Гипофиз: а) передняя доля	Тиротропный (тиротропин – ТТГ)	Рост щитовидной железы и выработка ею тироксина
	Соматотропный (соматотропин – СТГ)	Рост костей (стимуляция энхондрального окостенения), мышц, органов. Увеличение относительного содержания в организме белка и воды, снижение количества жиров
	Лактотропный (пролактин – ЛТГ)	Пролиферация секреторных отделов молочных желез и секреция молока
	Меланоцитстимулирующий (МСГ)	Синтез меланина, пигментация кожи
	Фолликулостимулирующий (фоллитропин – ФСГ)	У женщин: стимуляция роста фолликулов, секреции эстрогенов и овуляции. У мужчин: влияние на синтез клетками Сертоли андрогеносвязывающего белка, опосредованная стимуляция сперматогенеза, стимуляция развития семявыносящих каналов
	Лютеинизирующий (лютропин – ЛГ) Гормон, стимулирующий интерстициальные эндокриноциты	У женщин: стимуляция овуляции, образование желтого тела. Развитие и созревание половых клеток, секреция половых гормонов У мужчин: стимуляция интерстициальных эндокриноцитов
	Адренокортикотропный (АКТГ)	Секреция глюкокортикоидов клетками коры надпочечников, мобилизация жира из жировой ткани
б) задняя доля (гормоны синтезируются в ядрах гипоталамуса, транспортируются в нейрогипофиз, откуда поступают в кровь)	Окситоцин (ОКС)	Сокращение матки. Сокращение миоэпителиальных клеток ацинусов молочных желез, выделение молока, усиление тонуса гладких мышц желудочно-кишечного тракта

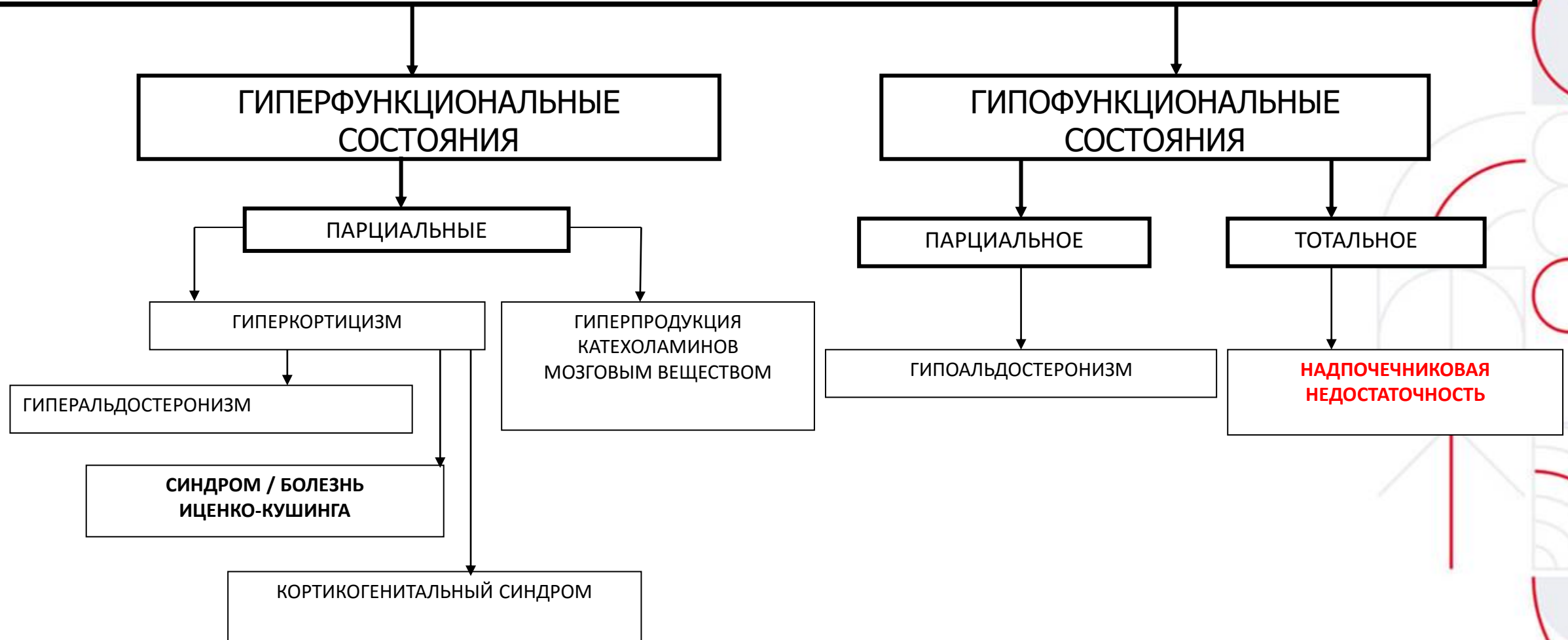


	Антидиуретический (вазопрессин – АДГ)	Реабсорбция воды в почечных каналах (антидиуретическое действие). Сосудосуживающее действие (повышение артериального давления)
	Кокаин	Регуляция ритма перистальтики кишечника
Щитовидная железа	Тироксин (тетрайодтиронин), трийодтиронин, йодсодержащие гликопротеиды	Обеспечение роста, умственного и физического развития. Стимуляция энергетического обмена, синтеза белка и окислительного катаболизма жиров и углеводов, поглощения кислорода
	Тиреокальцитонин	Регуляция метаболизма кальция и фосфора
Паращитовидные железы	Паратиреоидный (паратгормон – ПТГ)	Регуляция метаболизма кальция и фосфора
Поджелудочная железа	Инсулин	Регуляция обмена углеводов
	Глюкагон	Стимуляция гликогенолиза
Надпочечники: а) кора	Гидрокортизон (кортизол)	Регуляция обмена углеводов, белков, жиров, глюконеогенез
	Альдостерон	Регуляция минерального обмена и водно-солевого равновесия
	Андрогены	См. «Гормоны половых желез»
б) мозговое вещество (не зависит от гипофиза)	Адреналин, норадреналин	Стимуляция гликогенолиза, глюконеогенеза, липолиза. Адреномиметическое влияние на сосуды, сердце
Яичники	Эстрадиол, эстрон (Э)	Половая дифференцировка эмбриона, развитие половых органов, вторичных половых признаков, половое поведение
Желтое тело	Прогестерон (ПГ)	Подготовка слизистой оболочки матки к имплантации зародыша. Нормальное протекание беременности
Яички (семенники)	Тестостерон, стероид	Половая дифференцировка эмбриона, развитие половых органов, вторичных признаков, половое поведение

Гипофункциональные состояния



ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ





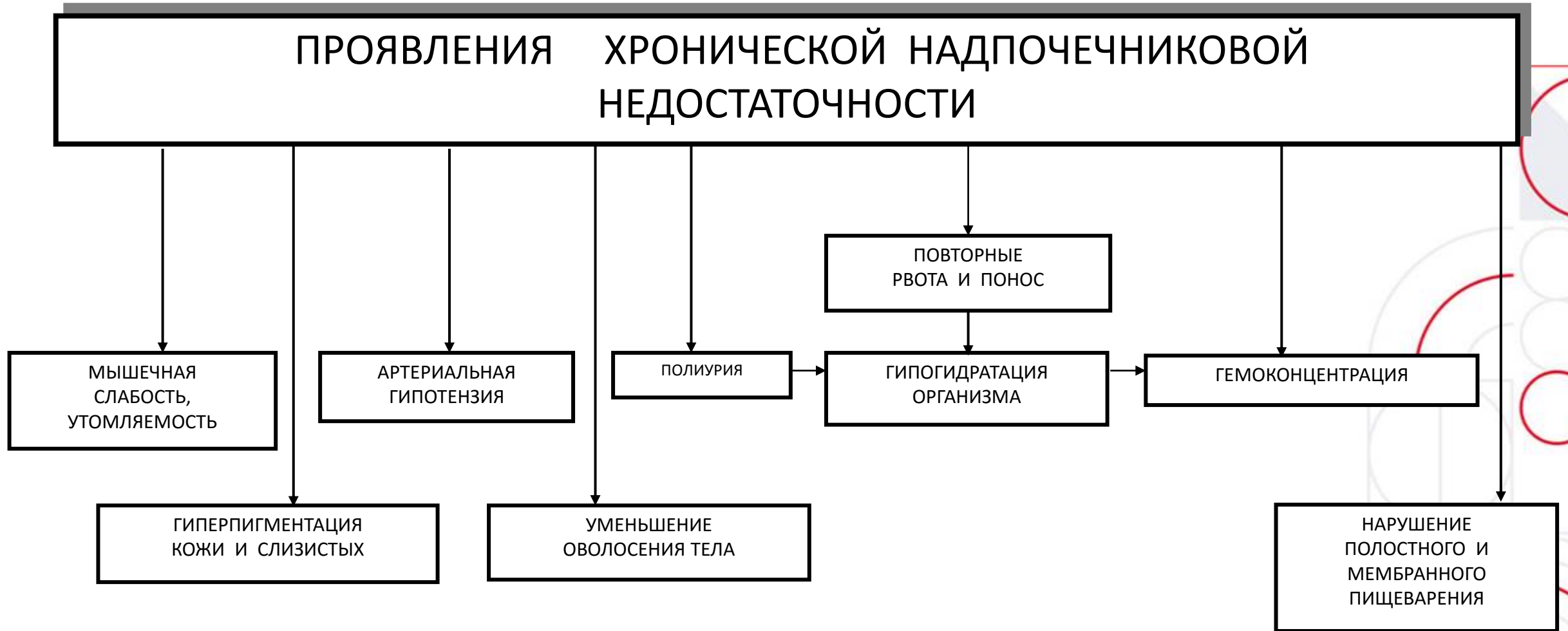
Дефицит глюкокортикоидов лежит в основе артериальной гипотонии, резкого повышения чувствительности к инсулину и нарушений углеводного, жирового и белкового обмена.

В отсутствие **кортизола** снижается превращение белков в углеводы, что приводит к гипогликемии и уменьшению содержания гликогена в печени. Возникающая слабость отчасти связана с нарушением функции нервной и мышечной систем. Падает сопротивляемость инфекции, травмам и другим стрессам. Из-за слабости сердечной мышцы и обезвоживания уменьшается минутный объем сердца и развивается сосудистая недостаточность.

Снижение уровня кортизола в крови сопровождается повышенной гипофизарной продукцией АКТГ и увеличением в крови уровня бета-липотропина (меланоцитстимулирующего гормона), что приводит к гиперпигментации кожи и слизистых, характерной для болезни Аддисона. *При надпочечниковой недостаточности, обусловленной патологией гипофиза, гиперпигментация отсутствует.*



- **Дефицит минералокортикоидов** приводит соответственно к увеличению экскреции натрия и снижению экскреции калия, главным образом с мочой, но также с потом, слюной и через желудочно-кишечного тракта. Концентрация натрия в сыворотке снижается (гипонатриемия), а калия – возрастает (гиперкалиемия).
- Потеря соли и воды с мочой обуславливает тяжелое обезвоживание, повышение осмоляльности плазмы, ацидоз, уменьшение ОЦК, артериальную гипотонию и в конечном счете – циркуляторный коллапс.
- Однако при надпочечниковой недостаточности, связанной с нарушением продукции адренокортикотропного гормона (АКТГ) (вторичная надпочечниковая недостаточность), часто уровни электролитов нормальные или незначительно неуравновешенны, и нарушения гемоциркуляции выражены гораздо слабее.



Болезнь Аддисона («Бронзовая кожа»)

-Хроническая недостаточность коры надпочечников.

Аддисонова болезнь – это медленно развивающаяся и обычно прогрессирующая гипофункция коры надпочечников. Она сопровождается различными симптомами, включая артериальную гипотонию и гиперпигментацию, и может приводить к развитию адреналового криза с сердечно-сосудистым коллапсом. Диагноз устанавливают клинически и на основании низкого уровня кортизола на фоне повышенного уровня адренокортикотропного гормона (АКТГ) в плазме. Лечение зависит от причины, но обычно сводится к назначению гидрокортизона и иногда – других гормонов.





Причины болезни Аддисона:

- 1) аутоиммунное поражение коры надпочечников (атака собственной иммунной системой)
- 2) туберкулёз надпочечников.
- 3) удаление надпочечников
- 4) последствия длительной терапии гормонами
- 5) грибковые заболевания (гистоплазмоз, бластомикоз, кокцидиоидомикоз)
- 6) саркоидоз
- 7) кровоизлияния в надпочечники
- 8) опухоли
- 9) амилоидоз
- 10) синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД)
- 11) сифилис
- 12) адренолейкодистрофия.

Общие симптомы:



- 1) Общая слабость
- 2) Быстрая утомляемость
- 3) Астения, Адинамия
- 4) Отсутствие аппетита
- 5) Тошнота, рвота, понос
- 6) Снижение АД



Специфические симптомы:



-Гиперпигментация:

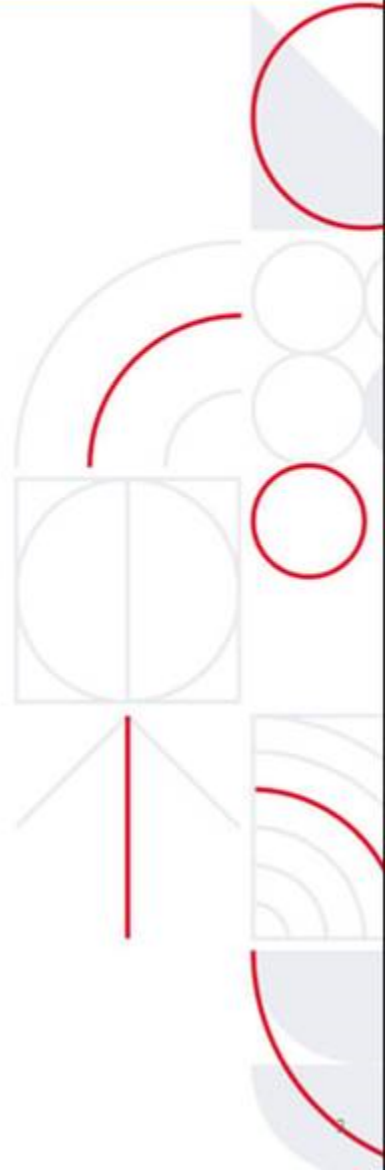
1)Золотисто- коричневый

2)Бронзовая окраска

3)Грязно-коричневый

4)Землистый

5) Лимонно-желтый



-Усиленная пигментация складок ладоней и подошв

-Усиленная пигментация в физиологически гиперпигментированных местах
(соски грудных желёз, половые органы)

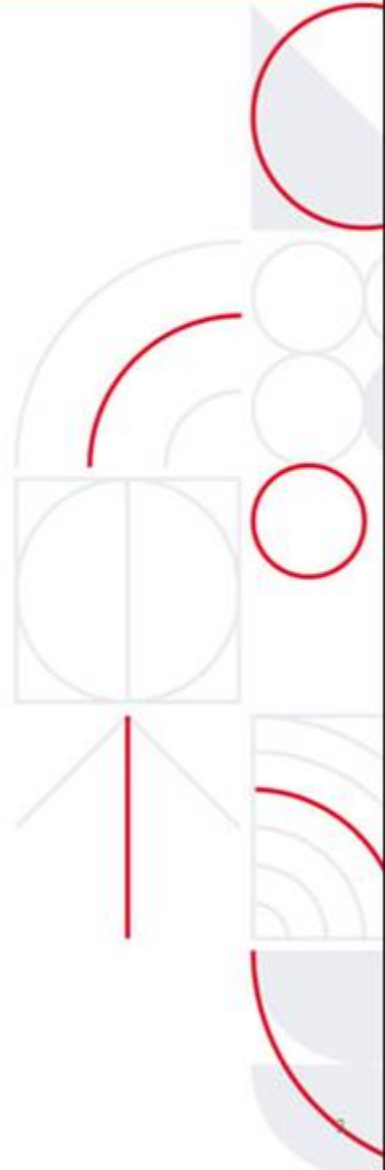


-Усиливается пигментация меланоцитарных невусов
и появление новых





-Пигментация слизистой оболочки ротовой полости





-К редкой форме нарушений пигментации относится витилиго



Лечение болезни Аддисона.



- 1) Диета
- 2) Заместительная терапия гормонами надпочечников. Применяют гидрокортизон и флудрокортизон. Гидрокортизон по 10 мг утром и 5 мг внутрь ежедневно после обеда (взрослым до 20—30 мг/сут). Флудрокортизон по 0,1—0,2 мг внутрь 1 раз в день.

Прогноз при болезни Аддисона

При адекватной терапии болезни Аддисона прогноз благоприятный. Ожидаемая продолжительность жизни близка к обычной.

Острая Надпочечниковая недостаточность – гипoadреналовый криз проявляется при резком разрушении коры надпочечников.

- **Повреждение во время травмы или хирургического вмешательства**, а также двустороннее кровоизлияние в надпочечники - Синдром Уотерхауса-Фридериксена.
- **Резкая отмена глюкокортикоидных препаратов**, на фоне сниженного синтеза АКТГ и невозможности быстрой адекватной потребностям компенсации недостатка гормонов собственными, причём у разных пациентов устойчивость к действию препаратов неодинакова.



Адреналовый криз

Адреналовый криз (резкое развитие тяжелых симптомов) может быть спровоцирован острой инфекцией. Инфекция является частой причиной, особенно при наличии септицемии. К другим причинам относятся травмы, хирургические операции и потеря натрия при усиленном потоотделении. Даже при лечении аддисонова болезнь несколько увеличивает показатели смертности. Неясно, связано ли такое увеличение с нелеченными адреналовыми кризами или с отдаленными осложнениями непреднамеренной передозировки лечебных средств.



Адреналовый криз

- Выраженная астения (слабость)
- Сильная боль в животе, нижней части спины или ногах
- Периферический сосудистый коллапс
- Резкое снижение количества мочи в совокупности с азотемией
- Температура тела может снижаться, хотя часто отмечается ее резкое повышение, особенно при кризах, спровоцированных острой инфекцией.

Надпочечниковый криз развивается в срок от нескольких часов до нескольких дней. В предкризовом периоде нарастает мышечная слабость, исчезает аппетит, появляются боли в мышцах.

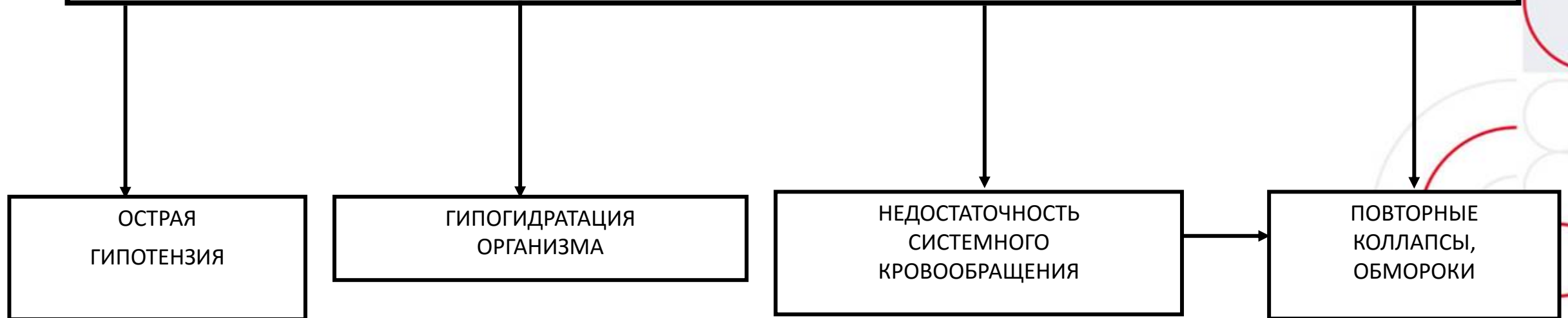
Симптомы острой надпочечниковой недостаточности (криза):

- резко снижается артериальное давление, что проявляется обильным потом, похолоданием рук и ног, внезапной слабостью;
- нарушается работа сердца, развивается аритмия;
- появляются тошнота и рвота, сильные боли в животе, понос;
- резко снижается выделение мочи (олигоанурия);
- нарушается сознание. Вначале больной вял, с трудом говорит, голос тихий, невнятный.

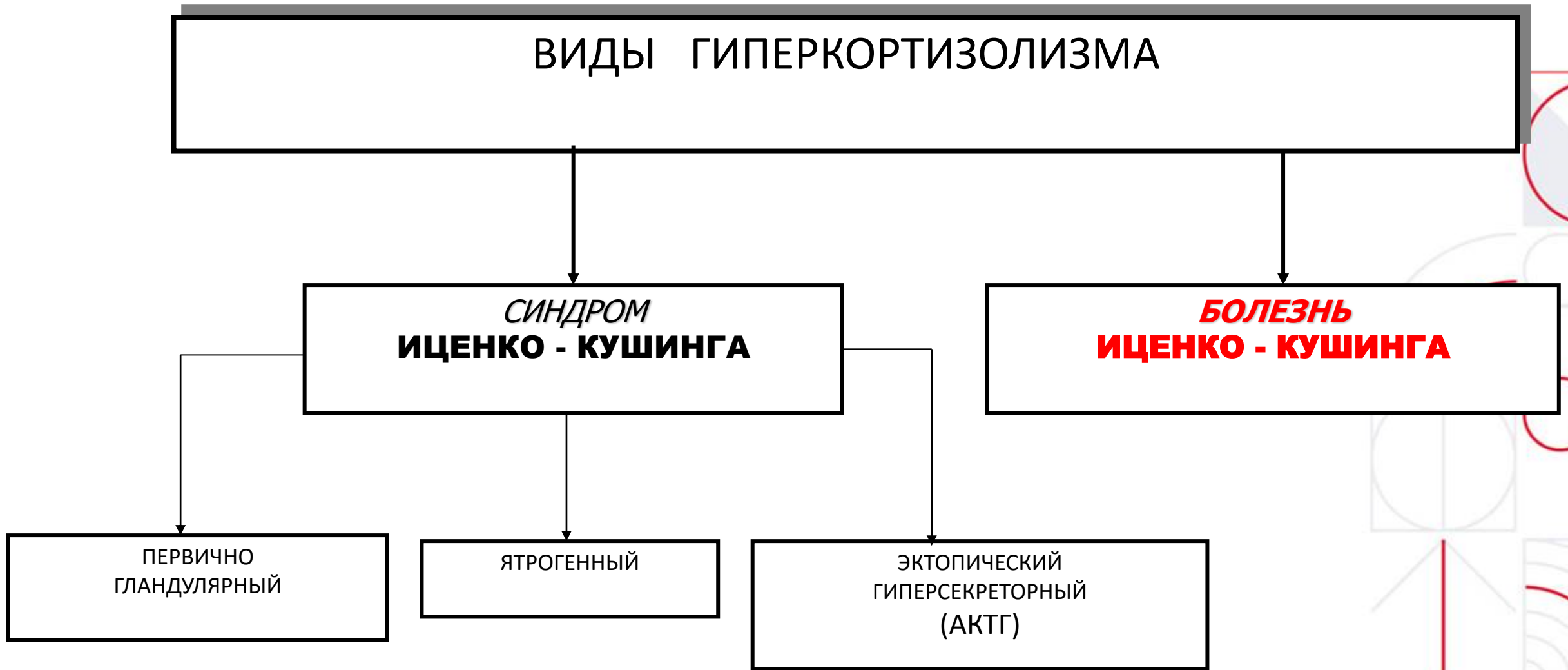
Затем возникают галлюцинации, обморок, наступает кома



ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



Гиперфункциональные состояния



Болезнь Иценко-Кушинга



Тяжёлое многосимптомное
заболевание гипоталамо-гипофизарного
генеза,
протекающее
с проявлениями
клинической картины гиперкортицизма,
обусловленное наличием
опухоли гипофиза или его
гиперплазии и характеризующееся
повышенной секрецией АКТГ,
а также увеличением продукции
гормонов коры надпочечников.

Классификация:



I По степени тяжести:

- 1) Лёгкая форма
- 2) Средняя форма
- 3) Тяжёлая форма

II От скорости нарастания:

- 1) Быстро прогрессирующая
- 2) Торпидная



Патогенез



Автономная секреция АКТГ гипофизом



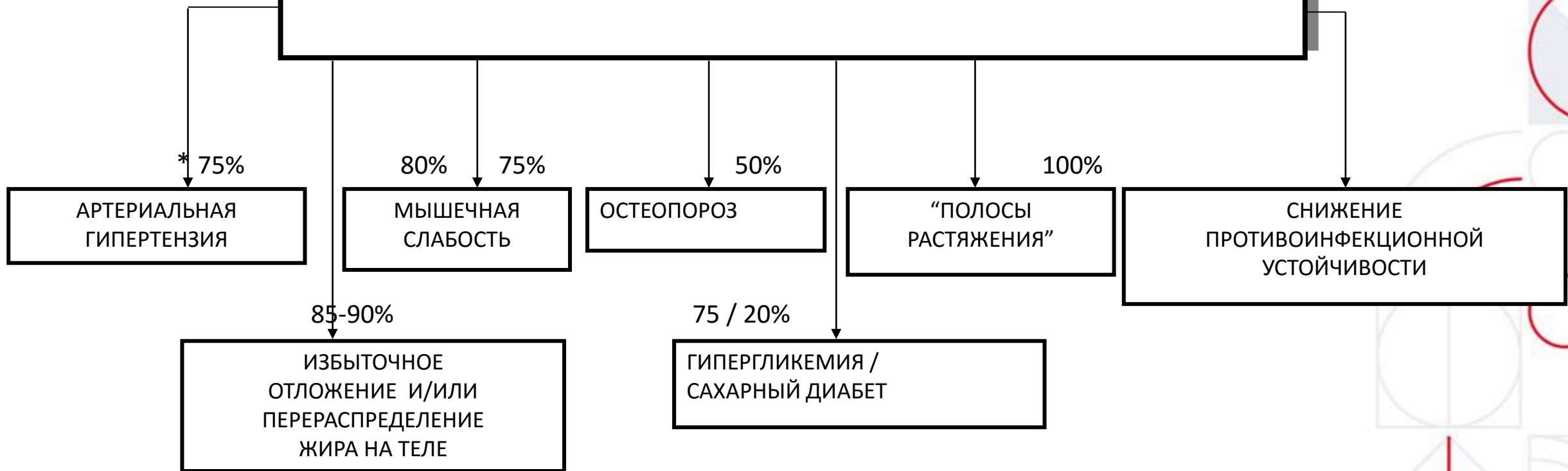
Гиперфункция коры надпочечников



Повышение функциональной активности всех трёх зон коры надпочечников.



ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКОРТИЗОЛИЗМА

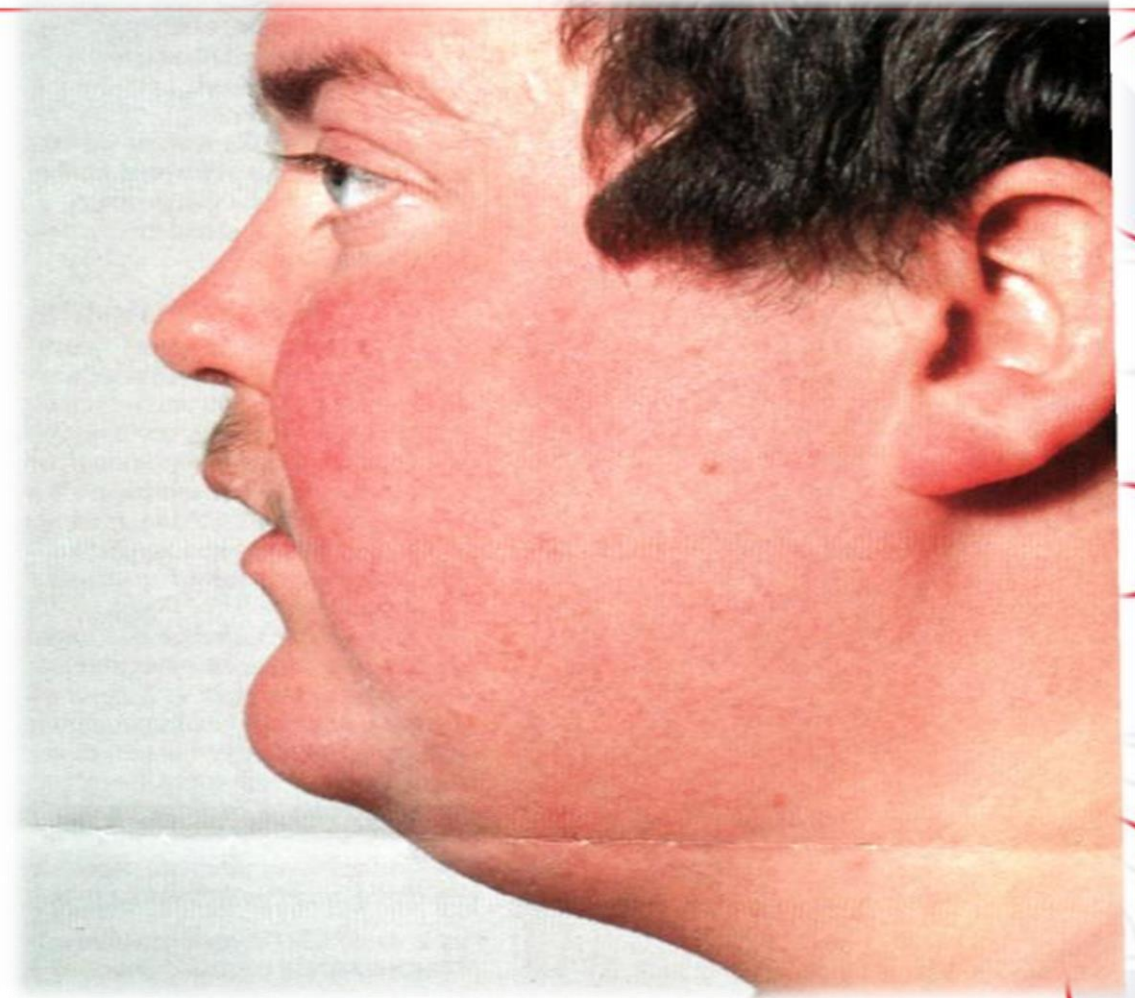


* частота проявления (средняя арифметическая) в %.

Клиническая картина



- ✓ Лицо становится круглым («Лунообразное»)
- ✓ Щёки багрово-красного цвета («Матронизм»)



✓Трофические изменения кожи:

Кожные покровы истончены, сухие с склонностью к гиперкератозу и имеют багрово-цианотическую окраску. На бёдрах, груди, плечах животе появляются полосы растяжения (стрии) красно-фиолетового цвета.

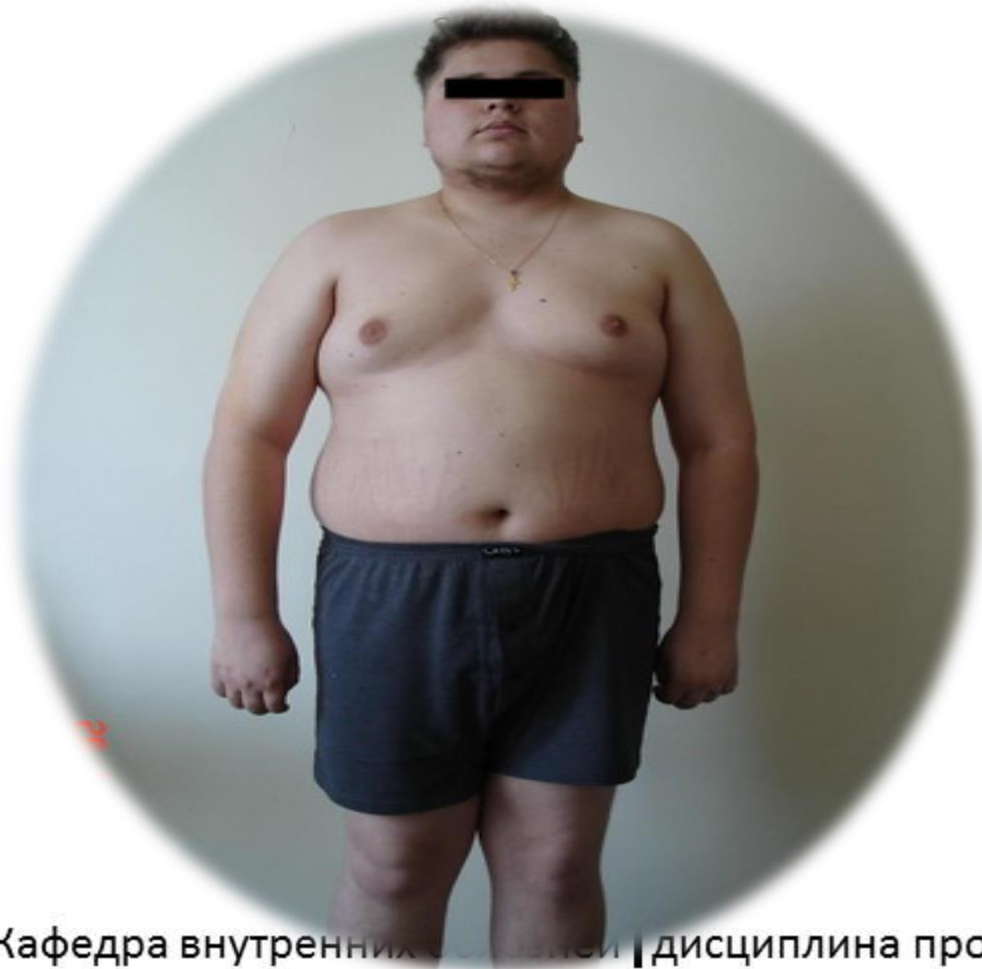




Характер стрий – «минус
ткань».



- ✓ Увеличение массы тела характеризуется своеобразным («кушингоидный» тип ожирения), неравномерным перераспределением подкожно-жировой клетчатки.



✓Наличие гематом



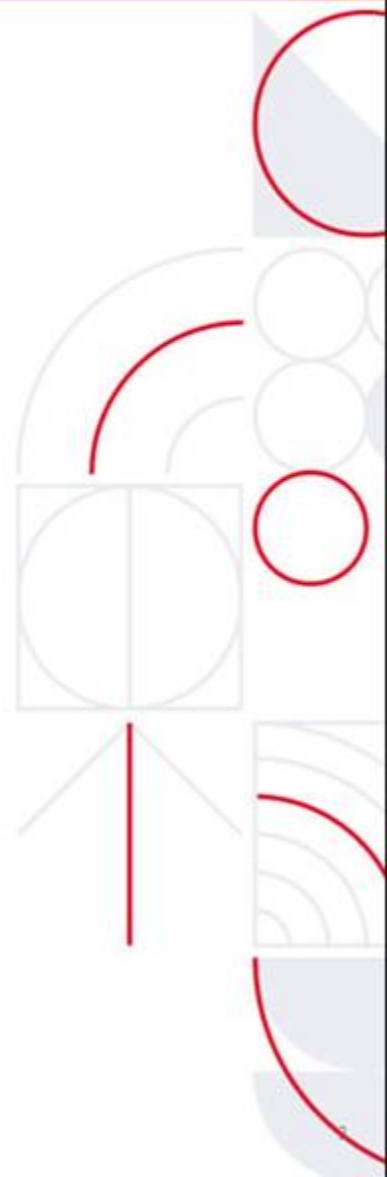
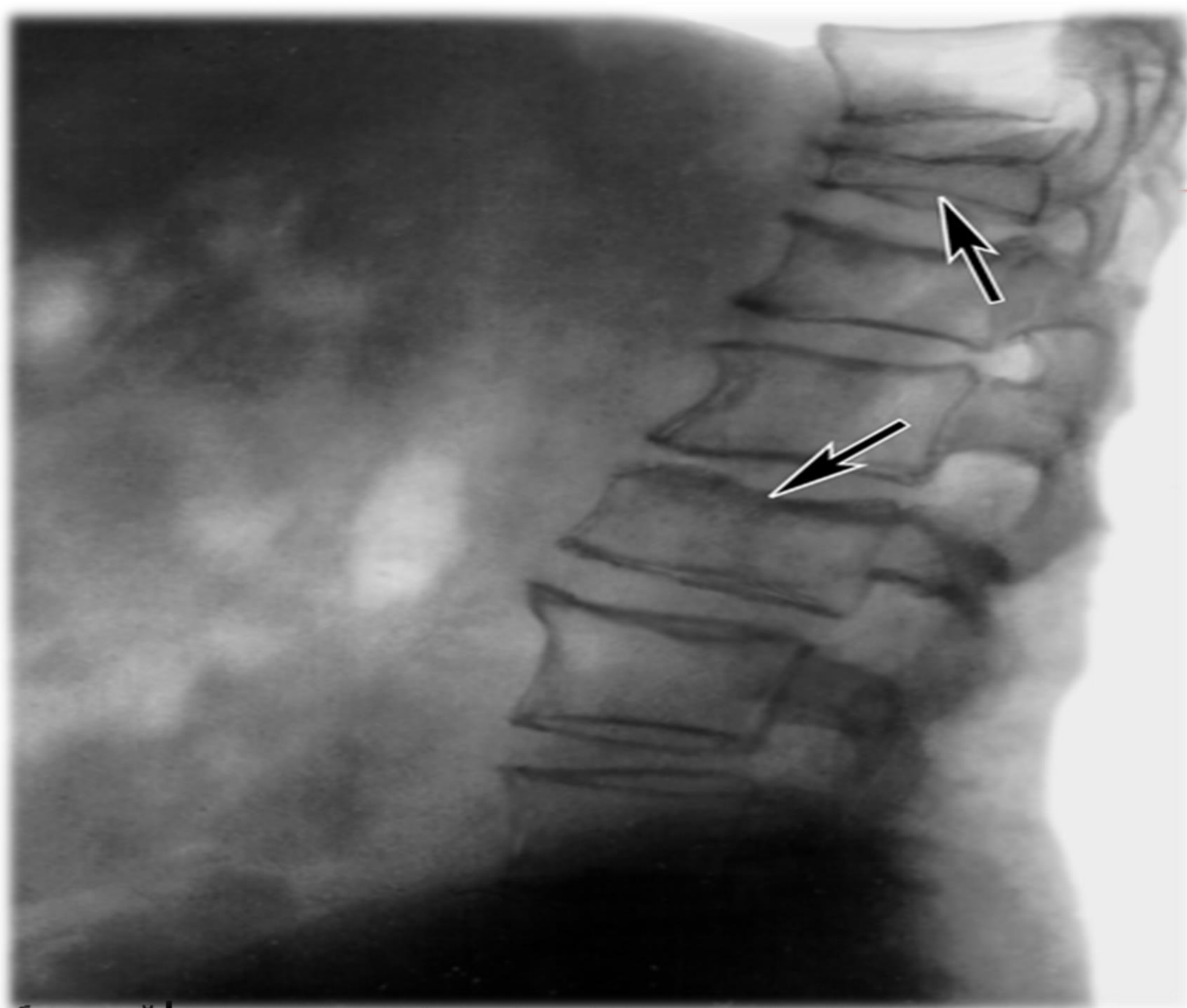
✓Типерпигментация кожных покровов в местах трения (шея локтевые суставы, подмышечные впадины)

~~✓У женщин наблюдается гирсутизм на лице~~





- ✓ Поражение сердечно-сосудистой системы
- ✓ Нарушение электролитного обмена
- ✓ Энцефалопатия
- ✓ Системный остеопороз







✓Вторичный иммунодефицит проявляется гнойничковыми заболеваниями (акне), грибковыми поражениями кожи и ногтевых пластин, трофическими язвами голеней









БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА

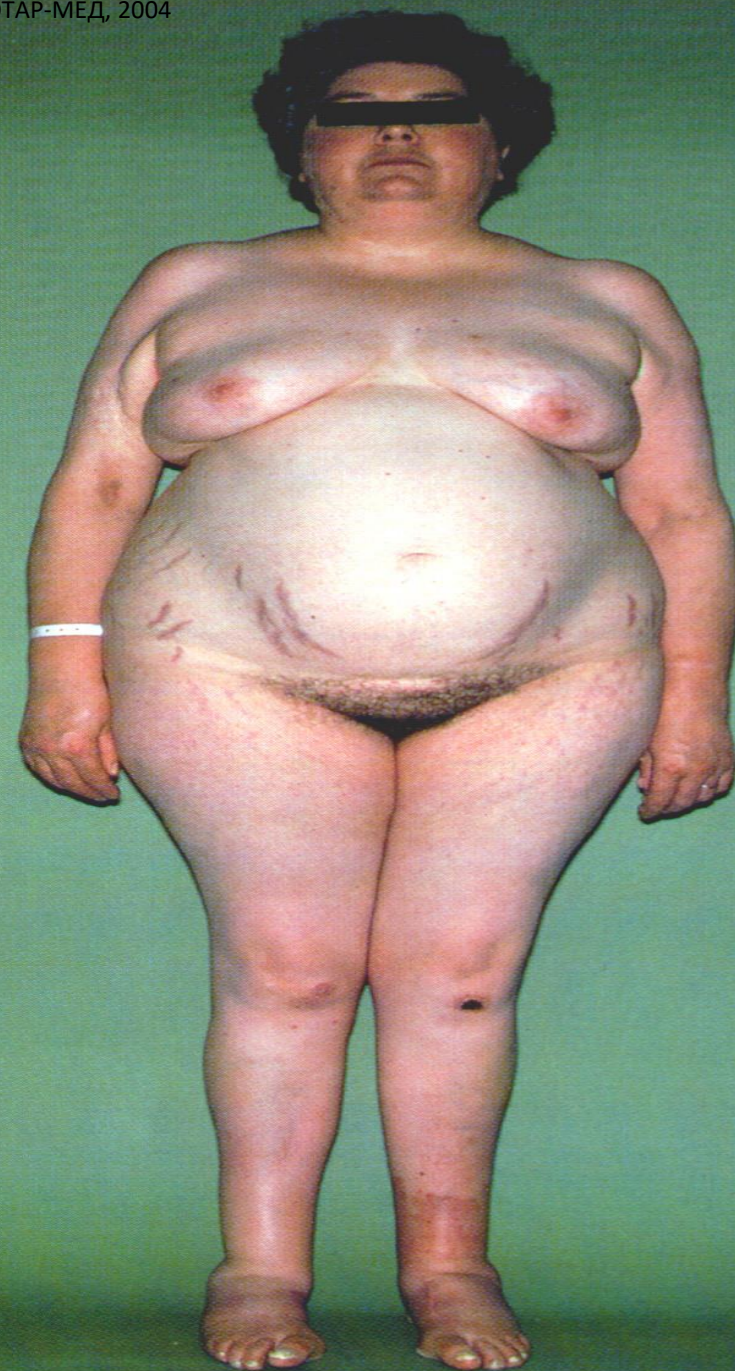


***Женщина с аденомой аденогипофиза, продуцирующей кортикотропин
(лунообразное лицо бордового цвета, оволосение лица, ожирение по верхнему типу – «Горб бизона»)***



БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА

*(лунообразное лицо бордового цвета,
ожирение, "полосы растяжения"
на коже бедер, живота, плеч,
молочных желез)*



Диагноз



Сбор анамнеза

Клинический
осмотр

Лабораторная
диагностика

МРТ, КТ



Лечение:

- Направлено на подавление основных клинических симптомов.
- Нормализацию уровня АКТГ и уровня кортизола

Методы лечения:

- 1) Нейрохирургическое (трансфеноидальная аденомэктомия)
- 2) Лучевое
- 3) Комбинированное (лучевая+одно- или двусторонняя адреналэктомия)
- 4) Медикаментозное лечение

ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМА





Адреногенитальный синдром – это комплекс нарушений в процессе выработки кортикостероидов.

Подобные нарушения передаются по наследству, по аутосомно-рецессивному типу, поэтому синдром может встречаться у представителей обоих полов с одинаковой частотой.

Вероятность рождения ребенка с таким синдромом при носительстве патологического гена у обоих родителей достигает 25%, в браке носителя и больного – 75%. Если один из родителей имеет полноценные ДНК, клинические проявления синдрома у детей не развиваются. При наличии АДС у отца и матери ребенок также будет болен. Примерно 1 из 10000 детей рождается с данной патологией.



ВИДЫ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА

ВРОЖДЕННЫЙ:

ПРИОБРЕТЕННЫЙ

ПРОСТОЙ
(НЕОСЛОЖНЕННЫЙ)
ВИРИЛИЗМ

ВИРИЛИЗМ,
ОСЛОЖНЁННЫЙ
АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПОТЕНЗИЕЙ

ВИРИЛИЗМ,
ОСЛОЖНЁННЫЙ
АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Вирилизация представляет собой развитие гипертрофированных признаков мужского пола, как правило, у женщин, часто в результате чрезмерного синтеза надпочечниками андрогенов (мужских половых стероидных гормонов, таких как тестостерон).

- Вирилизация вызвана избыточной выработкой андрогенов, обычно из-за опухоли в надпочечнике или его увеличения, либо из-за развития опухоли в яичнике или ненормальной выработке гормонов яичниками.
- К симптомам относится усиленный рост волос на лице и теле, облысение, угревая сыпь, снижение тембра голоса, рост мышц и повышение сексуальной возбудимости.
- Характерные изменения в организме позволяют врачам легко распознать вирилизацию, а тест подавления дексаметазоном тест может помочь определить причину ее развития.
- Надпочечник, содержащий опухоль, удаляется хирургическим путем, хотя иногда избыточную выработку гормонов можно уменьшить путем приема лекарств.



Феохромоцитома – это секретирующая катехоламины опухоль, состоящая из хромоаффинных клеток и обычно локализуемая в надпочечниках. Она проявляется постоянной или пароксизмальной артериальной гипертензией. Диагноз основывается на результатах определения производных катехоламинов в крови и моче. Выявлению локализации опухоли способствуют визуализирующие методы, особенно КТ или МРТ. Лечение заключается в удалении опухоли (если это возможно). К медикаментозным препаратам, нормализующим артериальное давление, относятся альфа-блокаторы, обычно в сочетании с бета-блокаторами. Основным признаком является артериальная гипертензия, которая примерно в 45% случаев имеет пароксизмальный характер. Феохромоцитома присутствует примерно у 1 из 1000 пациентов с повышенным АД.

Тахикардия

Ортостатическая (Постуральная) гипотензия

Тахипноэ

Холодная и липкая кожа

Сильная головная боль

Стенокардия, Выраженное сердцебиение

Тошнота и рвота, Боль в эпигастральной области

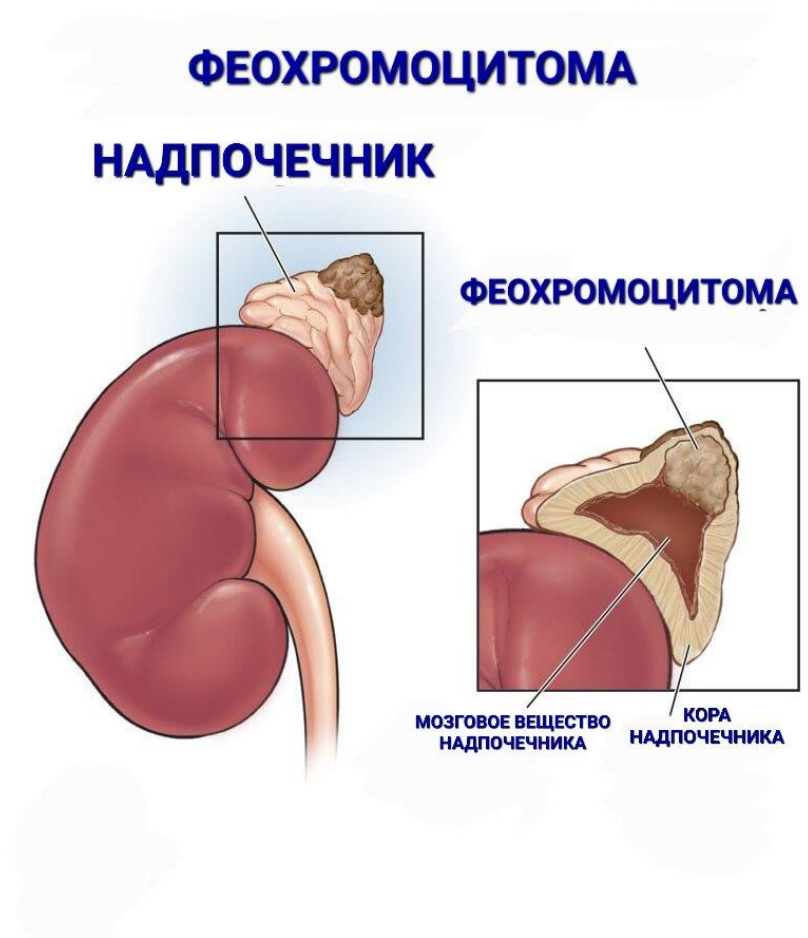
Нарушения зрения

Одышка

Парестезии

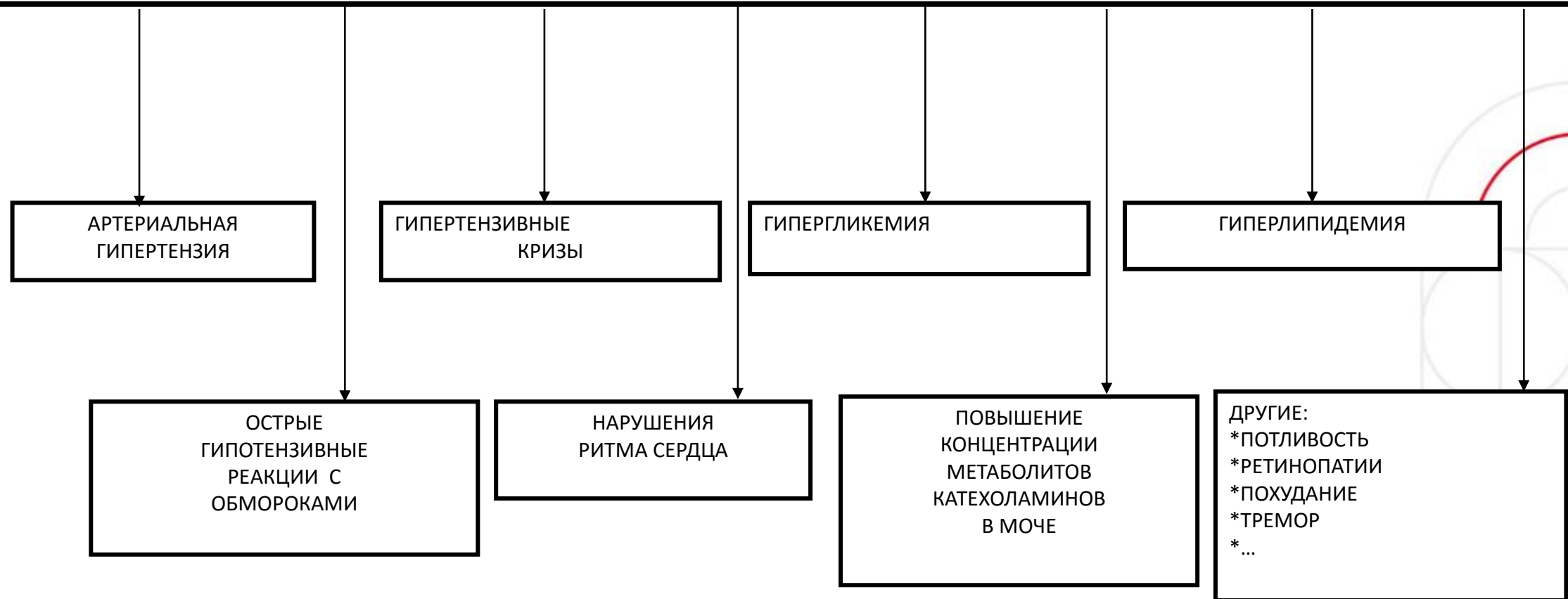
Запор

Чувство обреченности





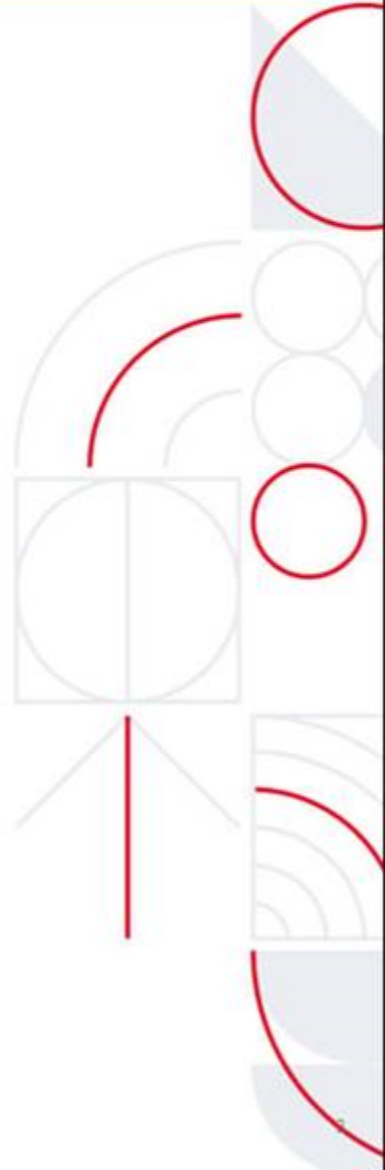
ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКАТЕХОЛАМИНЕМИИ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ





Домашнее задание

- Изучить литературу по данной теме
- Повторить конспект лекции





Список литературы

Основная литература:

- 1. Пропедевтика внутренних болезней. Гребенев А. Л., 6-е изд. М., 2015.
- 2. Пропедевтика внутренних болезней. Мухин Н.А., Моисеев В.С., изд. дом ГЕОТАР-МЕД. М., 2017.
- 3. Пропедевтика внутренних болезней. Учебное пособие. Под ред. Шамова И. А., М., 2017.

Дополнительная литература:

1. Пропедевтика внутренних болезней вопросы, ситуационные задачи, ответы. Учебное пособие. Ростов-на-Дону. «Феникс». 2023.
2. Пропедевтика внутренних болезней. Практикум. Ивашкин В. С., Султанов В. В., изд. «Литтерра», М., 2022.
3. Пропедевтика заболеваний внутренних болезней. Ивашкин В.Т., Драпкина О.М., ООО «Изд. дом» «М-вести». М. 2021.



Спасибо за внимание!

