

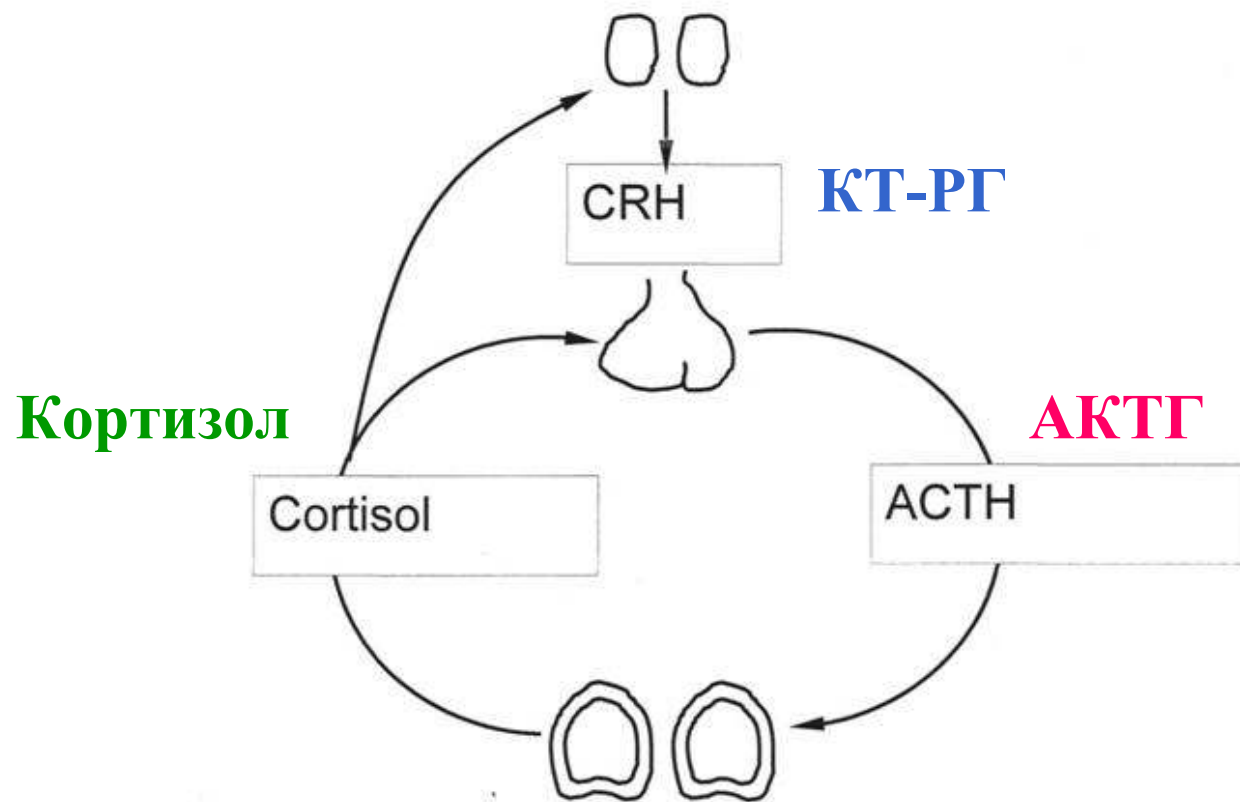
# Патология надпочечников (пример)

Кафедра пропедевтики детских  
болезней СГМУ

доцент, к.м.н. Аверьянов А.П.

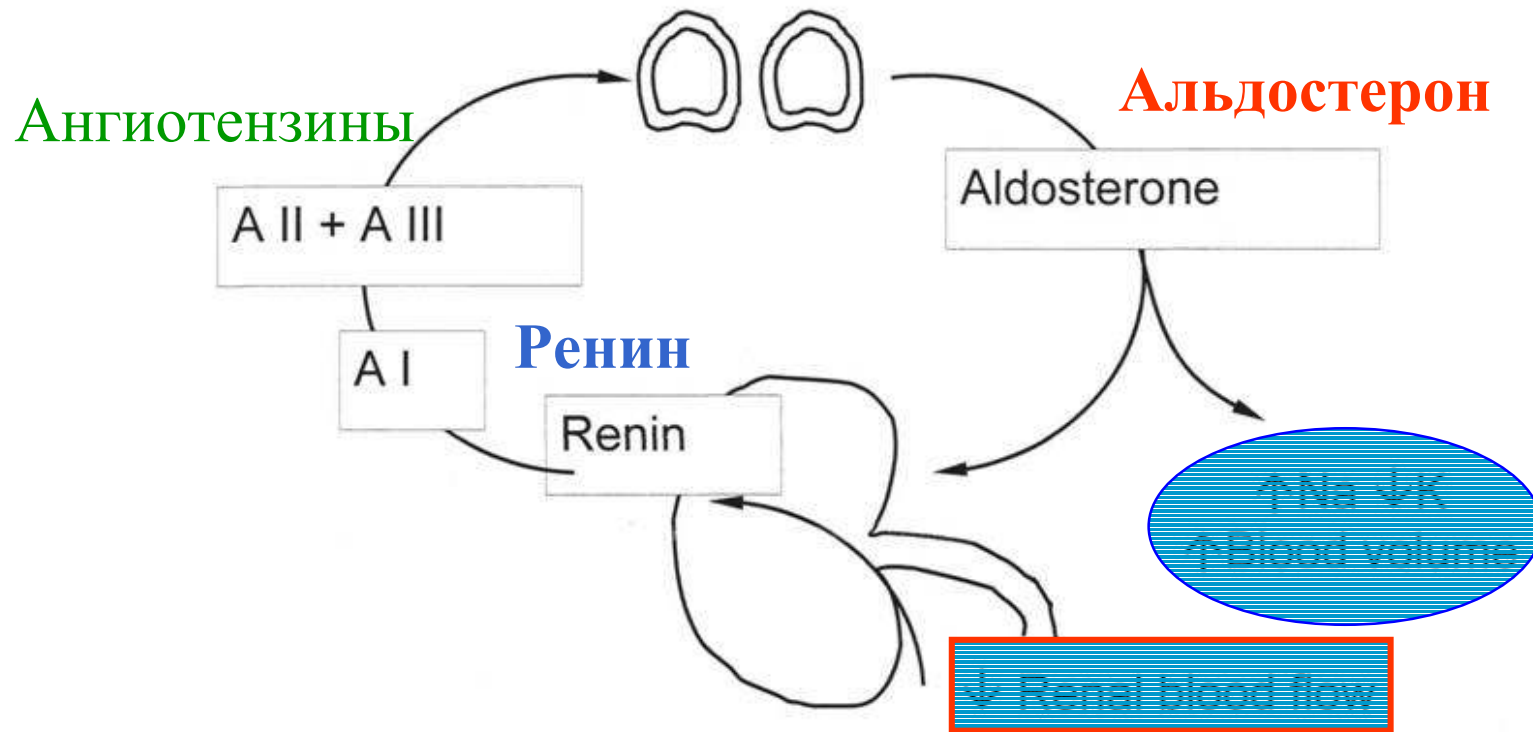
# Гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая ось

Hypothalamic-Pituitary-Adrenal Axis



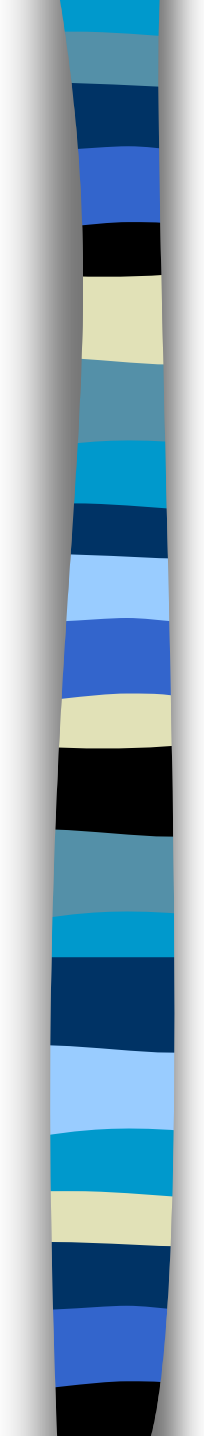
# Ренин-ангиотензиновая система

## Renin-Angiotensin System



# Случай с ребенком К.



- 
- Вас вызывают на консультацию в детское отделение реанимации и интенсивной терапии...





## Мальчик, возраст - 3 недели

- Со слов мамы, ребенок в течение недели часто срыгивал после кормления, снизился аппетит, стала вялой, стул участился до 8 раз в сутки – жидкий. Накануне и в день поступления отмечалась рвота. Температура не повышалась. Мальчик потерял в массе около 400г.

## Анамнез жизни



- Ребенок от 1-й нормально протекавшей беременности, роды в срок, без осложнений. Масса при рождении 3200г, длина тела – 48 см. На естественном вскармливании – прибавка за первые 2 недели около 200г. Инфекционных заболеваний не было.

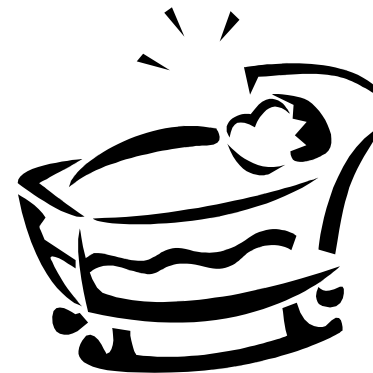
## Объективные данные:



- Рост – 49 см, масса – 2700г. Выраженная дегидратация. На осмотр реагирует вяло, крик “стонущий”, мышечная гипотония. Кожа сухая, иктеричная, умеренная пигментация в кожных складках, на околососковых кружках, мошонке. Тоны сердца ослаблены, глухие. ЧСС – 180 в мин. Пульс слабый. Дыхание несколько ослаблено с обеих сторон. Живот запавший, печень на 3см ниже края реберной дуги. Селезенка не увеличена.



# Синдромный диагноз?





Ребенок К.

*Какие анализы крови  
заказать?*

- 1)
- 2)
- 3)
- 4)
- 5)
- 6)



# Ребенок К.



- КОС,
- электролиты плазмы,
- глюкоза крови,
- стандартная биохимия (билирубин, мочеви́на, белок, трансаминазы)
- С-реактивный белок,
- бактериологическое исследование крови



## Результаты:



- калий плазмы – 5,8 ммоль/л,
- натрий – 120 ммоль/л,
- глюкоза – 2,4 ммоль/л,
- С-реактивный белок - отрицателен;
- рН – 7,2,
- ВЕ = -16 мэкв/л, рСО<sub>2</sub> – 40 мм рт.ст.

# Действия?

- Инфузионная терапия: ???





# Лечение острой НН

- 1. Регидратация и коррекция электролитных нарушений
  - 2. Заместительная терапия ГК
  - 3. Лечение заболевания, вызвавшего декомпенсацию, симптоматическое лече-
- 
- Контроль: электролиты, гликемия, рутинная биохимия, гематокрит, КЩС, ЭКГ, АД, кетоновые тела



## Лечение криза острой НН:

- Инфузионная терапия: (всего жидкости - 150 мл/кг/сут), 20 мл/кг – в первый час (не более 500 мл), в оставшееся время – 60 мл/кг, остальное – перорально.
- 5% (10%) глюкоза и 0,9% NaCl (добавить 10% NaCl к глюкозе 1:10)
- Гидрокортизон: а) в/в струйно – 50-100 мг, б) в/в капельно – 50-100 мг/час, в) при нормализации АД – 50-100 мг – в/в в оставшееся время (до 24 часов) + в/м – 37,5 мг/м<sup>2</sup>/сут.
- *Или: в/в по 3-5 мг/кг – каждые 4 часа*



## Уменьшение дозы ГК:

- Постепенно – не более, чем на 30% от предыдущей суточной дозы
- Возвращение к поддерживающей дозе – к 5-7 дню



## Ребенок К.



- На фоне назначенной инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами и введения гидрокортизона (солю-кортеф) состояние ребенка улучшилось.
- Ни одной бактериальной культуры при исследовании крови не выявлено.

# Ребенок К.

- **Что послужило причиной острой надпочечниковой недостаточности?**



# Ребенок К.

- У мальчика – нормальное строение наружных гениталий, яички в мошонке





## Ребенок К.

- *Что делать дальше?*



## Ребенок К.

- УЗИ – надпочечники нормальных размеров.
- Кровь направлена для определения уровня **17-ОН-прогестерона**.
- Взята кровь натощак для определения кортизола, альдостерона, ренина.
- Продолжено мониторирование электролитов плазмы!



## Ребенок К.



- Ребенок переведен в специализированное отделение эндокринологии с диагнозом: ***Врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма...***

# Решение вопроса о лечении

- Детский эндокринолог
- Генетик (в семьях - молекулярно-генетическое исследование)
- Психолог



## Терапия сольтеряющей формы ВДКН



Пациент Т., 1 год 4мес  
ГК-12мг/м<sup>2</sup>, МК-0,05мг/сут  
Вес 4,6 кг



Через 6 мес на фоне  
ГК-12мг/м<sup>2</sup>, МК-0,2мг/сут  
Вес 12 кг