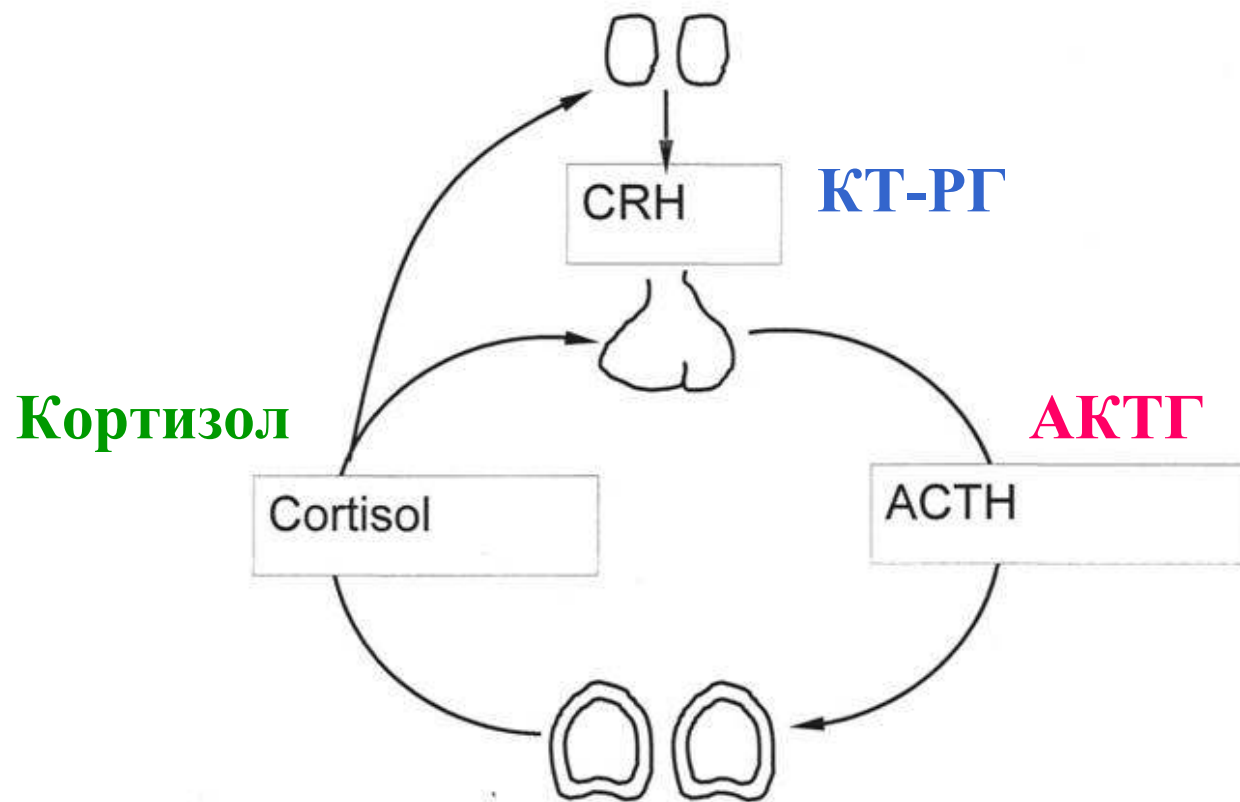


Патология надпочечников (диагностические тесты)

Кафедра пропедевтики детских
болезней, детской эндокринологии и
диабетологии СГМУ ◀
доцент, к.м.н. Аверьянов А.П.

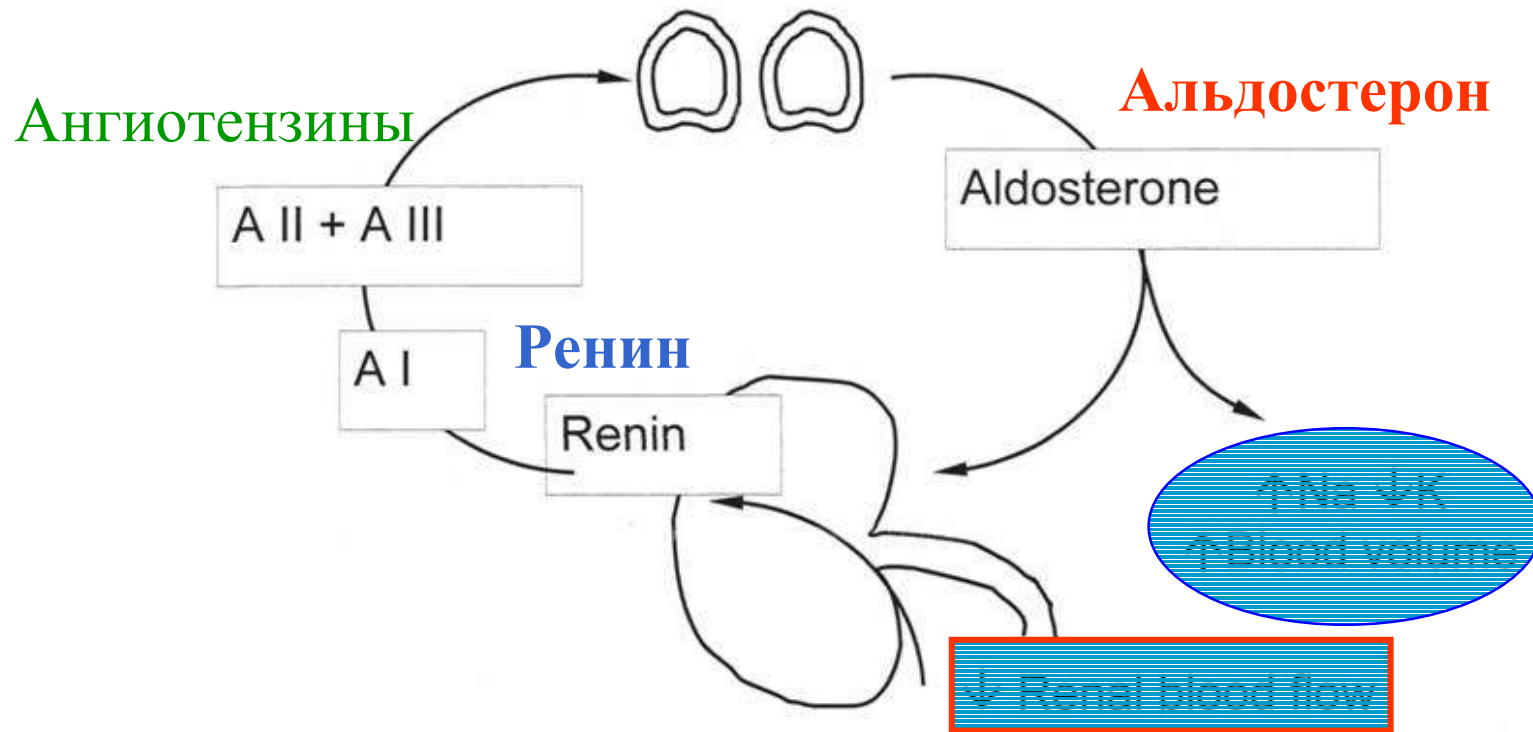
Гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая ось

Hypothalamic-Pituitary-Adrenal Axis



Ренин-ангиотензиновая система

Renin-Angiotensin System





Гормональная диагностика надпочечниковой недостаточности

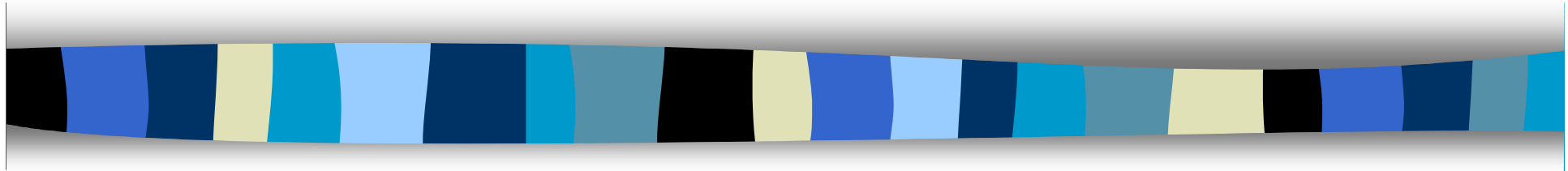
- Экскреция свободного кортизола с мочой (<120 нмоль/сут)
- Утренний кортизол сыворотки крови (<80 нмоль/л)
- АКТГ плазмы (при первичной НН - >100 пг/мл)
- повышение ренина плазмы, снижение альдостерона (при первичной НН)



Фармакодинамические пробы

- 1. Тест с синактеном (АКТГ) (в/в) или синактеном-депо (в/м): повышение кортизола плазмы выше 500-550 нмоль/л - исключает первичную НН.
- 2. Тест с инсулиновой гипогликемией:
- исключает НН (вторичную и первичную)

Лечение надпочечниковой недостаточности





Лечение ХНН

- *Суточная секреция кортизола в норме – 12 мг/м².*
- **Гидрокортизон (кортеф): 10-15 мг/м²**
 - 1) 2/3 – утром, 1/3 – после обеда
 - 2) 1/2 - утром, 1/4 - после обеда, 1/4 - вечером

Преднизолон: 4-5 мг/м² – на 2 приема с учетом суточного ритма



Препараты кортикостероидов

ПРЕПАРАТ	Таблетки (мг), эквивалент по ГК активности	Сравнительная активность			T S био- эффекта (часы)
		ГК	МК	АКТГ- подавля- ющая	
Гидро- кортизон	20	1	1	+	8-12
Предни- золон	5	4	0,5	+	18-36
Дексаме- тазон	0,5	30	0,05	+++	36-54



Критерии эффективности терапии глюкокортикоидами:

- Отсутствие жалоб и клинических симптомов
- Нормальные показатели физического развития, темпы роста
- Нормальное АД
- Отсутствие гипогликемических эпизодов



Лечение минералокортикоидами

- **Флюдрокортизол (кортинефф):**
 - 0,05-0,15 мг (до 0,2 мг) в сутки
 - подбор – с минимальной дозы
 - 1) однократно – утром или 2) утром и в 18.00



Критерии эффективности терапии минералокортикоидами

- Отсутствие жалоб и клинических симптомов
- Нормальное АД
- Нормальные электролиты плазмы
- Нормальный ренин плазмы



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:

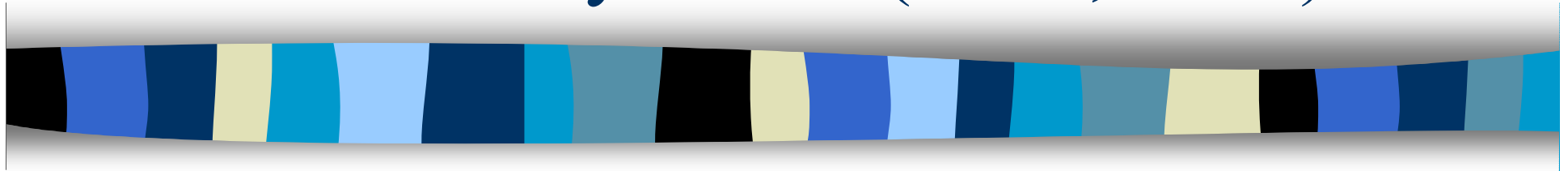
- Инфузионная терапия: (всего жидкости - 150 мл/кг/сут), 20 мл/кг – в первый час (не более 500 мл), в оставшееся время – 60 мл/кг, остальное – перорально.
- 5% (10%) глюкоза и 0,9% NaCl (добавить 10% NaCl к глюкозе 1:10)
- Гидрокортизон: а) в/в струйно – 50-100 мг, б) в/в капельно – 50-100 мг/час, в) при нормализации АД – 50-100 мг – в/в в оставшееся время (до 24 часов) + в/м – 37,5 мг/м²/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

Диагностика синдрома и болезни Иценко-Кушинга (СИК, БИК)





Этапы диагностики

- 1. Выявление гиперкортицизма
- 2. Дифференциальная диагностика форм гиперкортицизма
- 3. Установление локализации основного патологического процесса



1-й этап:

- 1. Тщательный сбор анамнеза
- 2. Клинический осмотр
- 3. Определение **кортизола плазмы в 8-9.00 и 23-24.00** (повышение кортизола >650 нмоль/л утром и нарушение суточного ритма)
- 4. **Суточная экскреция свободного кортизола с мочой** (повышена: >400 нмоль/сут)
- 5. **Малая дексаметазоновая проба** (отрицательный тест - нет подавления секреции кортизола); в норме – снижение кортизола на 50% и более от исходного уровня (< 50 нмоль/л)



Малая проба с дексаметазоном

- 1. Малая проба Лиддла:** а) суточный св. кортизол мочи – исходно, б) в течение 2-х суток – дексаметазон (таб.) – по 0,5 мг х 4 раза в день, в) на вторые сутки приема – кортизол мочи
- 2. Ночная проба:** а) в 8.00 – кортизол плазмы, б) в 24.00 – дексаметазон – 1,0 мг (таб.), в) на следующий день – в 8.00 – кортизол плазмы



Отрицательная малая проба =

- ЭНДОГЕННЫЙ ГИПЕРКОРТИЦИЗМ



2-й этап

- **1. Определение АКТГ плазмы (В 8-9ч. и 23-24 ч.):** снижен - при первичном, повышен - при вторичном гиперкортицизме:
- БИК – нормальный или повышенный АКТГ утром, не снижается вечером;
- АКТГ-эктопированный с-м – АКТГ повышен, отсутствует суточный ритм



2-й этап

- **2. Большая дексаметазоновая проба:**
- положительная (снижение кортизола более, чем на 50% от исх.) – БИК;
- отрицательная – СИК или АКТГ-эктопированный с-м)



Большая проба с дексаметазоном

- 1. Классическая проба Лиддла:** а) суточный св. кортизол мочи – исходно, б) в течение 2-х суток – дексаметазон (таб.) – по 2 мг x 4 раза в день, в) на вторые сутки приема – кортизол мочи
- 2. Ночная проба:** а) в 8.00 – кортизол плазмы, б) в 24.00 – дексаметазон – 8,0 мг (таб.), в) на следующий день – в 8.00 – кортизол плазмы



3-й этап

- 1. УЗИ, томография надпочечников
- 2. Рентгенография черепа
- 3. МРТ (МРТ с контрастированием)
голового мозга