# Хроническая недостаточность надпочечников (болезнь Аддисона)

# Первичная хроническая недостаточность коры надпочечников (болезнь Аддисона).

- Это тяжелое хронически протекающее заболевание обусловленное частичным или полным выпадением гормональной функции коры обоих надпочечников (более 90%) вследствие их двухстороннего поражения.

# Этиология

- в 50 - 56% случаях причиной развития надпочечниковой недостаточности является поражение коры надпочечников **аутоимунным процессом.**
- Раньше основной причиной хронической недостаточности надпочечников была **туберкулезная инфекция** (до 80% случаев).
- Другие патологические процессы (**амилоидоз, гемахроматоз, склеродермия, грибковые поражения, хроническое гнойное воспаление**) при двухсторонем поражении коры надпочечников является причиной их хронической недостаточности в 10% случаев.

# Патогенез

- Развитие клиничных симптомов обусловлено недостатком **глюкокортикоидов** (мышечная слабость, диспептические расстройства, похудание, гипогликемия, резкое снижение сопротивляемости организма, нейтропения, лимфоцитоз), **минералокортикоидов** (гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия, артериальная гипотензия), **половых гормонов** (у мужчин импотенция, у женщин - нарушение менструального цикла). **Гиперпигментация** отражает **гиперсекрецию кортикотропина** и родственных ему гипофизарных пептидов, в частности **МС** - гормона в составе предшественика кортикотропина проопиомеланокортина.

# Классификация

- Первичная и вторичная ХНКН.
- По степени тяжести: легкая, средняя, тяжелая.
- По состоянию компенсации: компенсированная, субкомпенсированная, декомпенсированная.
- По наличию осложнений: осложненная, неосложненная.
- Клинические варианты: меланодермическая, гипотензивная, адинамическая, желудочно-кишечная, смешанная, атипичная.

# Клиника

- **Гиперпигментация кожи и слизистых (синдром меланодермии)**
- **Немотивированная слабость**
- **Прогрессирующее похудание**
- **Желудочно- кишечные расстройства** проявляются тошнотой, рвотой, диареей, болями в животе. Чаще боли постоянные, ноющие с локализацией в эпигастрии или по ходу кишечника. На почве ахлоргидрии развиваются хронический гастрит или язвенная болезнь, а также множественные изъявления слизистой ЖКТ, которые иногда симулируют острый аппендицит или холецистит. При этом налицо резкие приступообразные боли, напряжение и ригидность передней брюшной стенки, диспептические явления.
- Характерными признаками являются **сердечно-сосудистые расстройства**, в частности артериальная гипотония, которая развивается на ранних этапах заболевания, по степени выраженности которой можно судить о тяжести Аддисоновой болезни. На фоне сдвигов метаболизма и энергетического обеспечения сердечной мышцы развивается миокардиодистрофия. С гипотензией связаны головокружения, обморочные состояния, компенсаторная тахикардия. Однако у части больных при гиперкалиемии наблюдается брадикардия.
- Выявляются функциональные нарушения печени и почек. Снижены белковообразовательная и антитоксическая функция печени. Характерны изменения углеводного обмена. При дефиците глюкокортикоидов и уменьшении всасывания углеводов в кишечнике наблюдается снижение уровня сахара в крови, повышение чувствительности к инсулину. Нередки спонтанные гипогликемии вплоть до розвития гипогликемической комы.

# *Степени тяжести первичной хронической надпочечниковой недостаточности.*

## *Легкая степень*

- Астено-адинамический симптомокомплекс чаще проявляется при обычной для больных физической или нервно-психической нагрузке, незначительной лихорадке, интоксикациях. Состояние больных резко ухудшается при водно-электролитных нарушениях (поносы, прием мочегонных, алкоголя). Жалобы на повышенную утомляемость во второй половине дня, снижение аппетита, исхудание (потеря массы тела до 20%).
- У некоторых больных отмечается локальная или нерезко выраженная диффузная гиперпигментация.
- АД снижено (систолическое до 90, диастолическое — до 60 мм рт. ст.). Наблюдается оргостатическая гипотензия.
- Суточная экскреция с мочой 17-КС и 17-ОКС, содержание кортизола, натрия, калия и хлоридов в крови на нижней границе нормы.
- Толерантность к углеводам не нарушена.
- Компенсация заболевания достигается диетой (с добавлением в рацион 15-20 г соли в сутки) и приемом аскорбиновой кислоты по 0.3 г 3 раза в сутки. Иногда необходимы небольшие дозы предни-золона (5-10 мг в сутки).

# *Средняя степень*

Четко выражены все субъективные проявления надпочечниковой недостаточности.

Снижение массы тела составляет до 30% от исходной.

При осмотре — гиперпигментация кожи, слизистой оболочки рта.

АД снижено — систолическое до 80, диастолическое — до 40 мм рт.ст.

Содержание в крови кортизола, глюкозы, суточная экскреция с мочой 17-ОКС и 17-КС снижены, содержание натрия в крови уменьшено, калия — повышено.

Компенсация наступает при постоянной заместительной терапии глюкокортикоидами (10-15 мг преднизолона в сутки).

# *Тяжелая степень*

- Субъективные проявления выражены чрезвычайно ярко, потеря массы тела — больше 30% от исходной, выраженная гиперпигментация кожи и видимых слизистых, систолическое АД снижено до 80, диастолическое — до 40 мм рт.ст.
- Гипогликемия, часто клинически выраженные гипогликемические состояния.
- Значительное снижение содержания кортизола, натрия, хлоридов, повышение уровня калия в крови.
- Самочувствие больных улучшается только ■ при назначении больших доз глюкокортикоидов и минералокортикоидов.

# Лабораторно-инструментальная диагностика.

- 1. Умеренная нормохромная или гипохромная анемия.
  2. Лейкопения, нейтропения, лимфоцитоз, эозинофилия.
  3. Снижение уровня глюкозы крови натощак, уплощение кривой при проведении глюкозо-теста.
  4. Повышение уровня мочевины, остаточного азота.
  5. Гиперкалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия.
  6. Снижение экскреции 17-ОКС и 17-КС с мочой.
  7. Повышение кортикотропина в крови.
  8. Снижение уровня кортизона и альдостерона в крови.
  9. Снижение экскреции калия и повышение натрия и хлоридов с мочой.
  10. Функционально - диагностическая проба с 1 мг синактена - депо в/м.
  11. КТ-надпочечников

# Дифференциальный диагноз

- Проводится со следующими заболеваниями:
  1. Вторичная хроническая недостаточность коры надпочечников.
  2. Заболевания, сопровождающиеся гиперпигментацией:
  - гемохроматоз
  - склеродермия
  - пеллагра
  - отравления солями тяжелых металлов (серебром, свинцом, ртутью, мышьяком)
  - цирроз печени
  - диффузный токсический зоб
  - пернициозная анемия, дерматозы
  - Acanthosis nigricans
  3. Астенический синдром, встречающийся при других заболеваниях (неврастения, миастения)
  4. Артериальная гипотония:
  - гипотоническая болезнь
  - язвенная болезнь (частое сочетание)
  5. Заболевания, сопровождающиеся выраженным истощением (неврогенная анорексия, онкозаболевания)

# Лечение

- 1. Этиотропная терапия
  2. Диетотерапия (30г поваренной соли)
  3. **Заместительная терапия**:
  - глюкокортикоиды (кортизон, гидрокортизон их синтетические аналоги - преднизон, преднизолон, дексаметазон, триамсилонон)
  - минералокортикоиды (флудкортизон, кортинефф, флоринефф)
  - анаболические стероиды (метандростенолон, неробол, ретаболил, феноболин,силаболил)
  4. Масивная витаминотерапия
  5. Средства, улучшающие тканевой метаболизм
  6. Средства, улучшающие процессы пищеварения
  7. Ксенотрансплантация органной культуры коркового вещества надпочечников
  8. Лечение Аддисонического криза.