

Острая надпочечниковая недостаточность

Номер статьи: [ORPHA95409](#)

Резюме

Острая надпочечниковая недостаточность (ОНН) является редким, но тяжелым состоянием, которое возникает при внезапном нарушении продукции стероидов надпочечника (кортизола и альдостерона). ОНН является критическим состоянием, следовательно, требует быстрого распознавания и экстренного лечения для выживания, даже если диагноз еще не установлен.

Точных данных о распространенности острой надпочечниковой недостаточности не существует

Заболевание может возникнуть в любом возрасте. Начало часто внезапное. Начальные проявления могут ограничиваться болью в животе, тошнотой, рвотой и лихорадкой. Гипогликемические судороги или признаки дегидратации являются обычными проявлениями у детей. При отсутствии лечения, шок и кровоизлияние в оба надпочечника могут быстро привести к смерти.

Отсутствие глюкокортикоидов – и минералокортикоидов является наиболее частой причиной ОНН у пациентов с хронической надпочечниковой недостаточностью. Обострение болезни (тяжелая инфекция, острый инфаркт миокарда, инсульт, хирургическая операция без введения глюкокортикоидов, беременность, любое острое или хроническое заболевание или острая травма) являются потенциальными причинами острого адреналового кризиса. ОНН может развиваться при обострении хронической первичной надпочечниковой недостаточности (ХПНН; см. этот термин). Деструкция надпочечников может быть связана с аутоиммунным адреналитом (болезнь Аддисона; см. этот термин), самостоятельным или в сочетании с аутоиммунной эндокринопатией типа 1, 2 или 4 (см. эти термины). Причиной ОНН также может быть туберкулез (см. этот термин), оппортунистические микозы и вирусные инфекции у иммунокомпрометированных пациентов, а также метастазы в надпочечниках. Деструкция надпочечников может развиваться при отсутствии в анамнезе ХПНН и может быть результатом двустороннего массивного кровоизлияния в надпочечники (ДМНК; см. этот термин), как например при синдроме Уотерхауса-Фридериксена (см. этот термин). ОНН может также развиваться при кортикотропной недостаточности, либо самостоятельной или чаще в результате полной недостаточности переднего гипофиза.

Клинические признаки неспецифичны, но диагноз ОНН можно предположить, если у пациента выявляют гипотонию или шок, которые не реагируют на катехоламины. Лабораторное обследование показывает признаки адреналовой недостаточности (гипогликемия, гипонатриемия,



повышенный натрийурез, гиперкалиемия, сгущение крови, гипохлоремический метаболический ацидоз и функциональную почечную недостаточность), подтверждаемую гипокортизолемией, повышенным АКТГ и недостаточной реакцией на быстрый АКТГ стимуляционный тест, что приводит к диагнозу абсолютной или периферической ОНН. В случае проявления минералокортикоидной недостаточности, она может быть подтверждена низкими уровнями альдостерона и высокой активностью плазменного ренина (ПРА). Этиологический диагноз обосновывается различными лучевыми исследованиями (КТ, УЗИ или МРТ). В случае недостаточности переднего гипофиза, АКТГ на низком уровне.

Дифференциальная диагностика проводится с вторичной адреналовой недостаточностью, нередко, с перитонитом и другими причинами деструкции надпочечников, таких как двусторонняя адреналэктомия, инфекционный адреналит и опухолевая инфильтрация.

Необходимо немедленное лечение в отделении интенсивной терапии. Введение 100 мг гидрокортизона в/в (с последующим введением 100-200 мг через 24 часа) в сочетании с возмещением жидкости (1 л солевого раствора в течение первого часа, 500 мл в течение второго часа) является стандартной терапией адреналового кризиса. Для детей дозировки рассчитываются как 2 мг/кг/каждые 6 часов и гидроэлектrolитное восстановление из расчета $3\text{л}/\text{м}^2/\text{день}$. В это время необходим кардиомониторинг. При необходимости также вводятся антибиотики, вазопрессоры, гепарин, эритроциттарная масса, тромбоциттарная масса, криопреципитаты и свежезамороженная плазма. Профилактические стратегии включают увеличение дозы стероидных гормонов при стрессах у больных с ХПНН. Пациенты и члены их семьи должны быть обучены действиям при адреналовом кризисе.

Прогноз варьирует в зависимости от этиологии, но в большинстве случаев коррелирует с быстротой диагностики и медицинской помощи. Пациенты редко умирают при оказании им правильной медицинской помощи

Prognosis varies depending on the etiologies, but is generally correlated with the rapidity of diagnosis and medical assistance. Death is rare when the patients receive appropriate medical assistance.

Рецензент документа оригинала:

- Professor Juliane Léger

Последнее обновление: 10 2012

Переведено: ООО «Диалект Сити» и МРБООИ «СПИПОРЗ»

Рецензент документа перевода:

- Мельниченко Г.А.

Переведено: 06 2013

Данная статья была переведена при финансовой поддержке Представительства «Шайер Фармасьютикал Контрактс Лимитед» и Межрегиональной



благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

