

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Астраханский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра внутренних болезней педиатрического факультета

«УТВЕРЖДАЮ»

зав. кафедрой внутренних болезней
педиатрического факультета

д.м.н., профессор  Полунина О.С.

« 1 » сентября 2019 г.

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
для студентов
практического занятия по теме:**

**«Острая и хроническая недостаточность
коры надпочечников»**

**УЧЕБНЫЙ ПРЕДМЕТ: Современные аспекты эндокринной патологии
4 курс, педиатрический факультет**

Актуальность темы: Распространённость надпочечниковой недостаточности колеблется от 40-60 до 110 случаев в год на 1 млн населения. Однако проявления этого синдрома, подчас, столь тяжелы, что даже малейшее затруднение врача при дифференциально-диагностическом поиске, промедление при оказании неотложных мероприятий может стоить больному жизни. Это делает данную проблему весьма актуальной, требует знания клинических проявлений этого синдрома, диагностических и дифференциальных подходов при ведении пациентов с подозрением на недостаточность коры надпочечников, а так же основных методов лечения.

Цель занятия: На основании знаний этиологии, эпидемиологии, патогенеза, клинической симптоматики студент должен уметь заподозрить заболевания, сопровождающиеся надпочечниковой недостаточностью, для последующей диагностики и лечения.

Содержание занятия и распределение работы по времени:

1. Опрос студентов с целью выявления их готовности к занятию – 30 мин.
2. Освещение вопросов этиологии, патогенеза, современной классификации гипокортицизма – 30 мин.
3. Показательный разбор больного с целью обучения студентов анализу клинических проявлений гипокортицизма, методики постановки диагноза, в том числе этиологического, способам дифференциальной диагностики, методам лечения у конкретного больного – 80 мин.
4. Самостоятельная работа студентов в палатах с больными – 30 мин.
5. Контроль конечного уровня усвоения учебного материала – 20 мин.
6. Резюме. Задание на следующее занятие – 10 мин.

В начале занятия преподаватель формирует занятия, кратко знакомит студентов с планом занятия, затем проводит контроль исходного уровня знаний студентов, путем ответа студента на 1-2 контрольных вопросов.

Перечень контрольных вопросов (эти же вопросы могут быть использованы в качестве ориентировочных вопросов для самоподготовки студентов к данному занятию):

1. Дать определение синдрома гипокортицизма
2. Какова современная этиологическая классификация надпочечниковой недостаточности?
3. Каковы основные механизмы патогенеза первичной и вторичной надпочечниковой недостаточности?
4. Каковы основные особенности клинической картины надпочечниковой недостаточности?
5. Методы лабораторной диагностики гипокортицизма.
6. Этиология первичного гипокортицизма
7. Дифференциальная диагностика гипокортицизма.
8. Лечение хронической надпочечниковой недостаточности.
- 8.. Этиология острой надпочечниковой недостаточности.
9. Механизм развития острой надпочечниковой недостаточности
10. Каковы основные особенности клинической картины острой надпочечниковой недостаточности?
11. Методы лабораторной диагностики острой надпочечниковой недостаточности.
12. Неотложные мероприятия по диагностике и лечению острой надпочечниковой недостаточности.
13. Профилактика острой надпочечниковой недостаточности.

Синдром гипокортицизма

КЛАССИФИКАЦИЯ

По скорости развития клинических симптомов: острая НН, хроническая НН.

По степени тяжести: лёгкая, средняя и тяжёлая.

По выраженности клинических проявлений: явная и латентная.

В зависимости от уровня поражения гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы:

- первичная НН (поражение надпочечников);
- вторичная НН (снижение выработки АКТГ за счёт повреждения гипофиза);
- третичная НН (снижение выработки КРГ при поражении гипоталамуса).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Мельниченко Г.А., Фадеев В.В. Лабораторная диагностика надпочечниковой недостаточности // Проблемы эндокринологии. - 1997. — Т. 43. — № 5. — С. 39-47.

Мельниченко Г.А., Фадеев В.В., Бузиашвили И.И. Этиологические аспекты первичной хронической надпочечниковой недостаточности // Проблемы эндокринологии. — 1998. -Т. 44. - № 4. - С. 46-55.

Первичная надпочечниковая недостаточность

КЛАССИФИКАЦИЯ

ЭТИОЛОГИЯ

- Аутоиммунное поражение коры надпочечников (70-90% всех случаев) часто сочетается с другими аутоиммунными эндокринопатиями — так называемый аутоиммунный полигландулярный синдром.
- Туберкулёз (7-20% всех случаев).
- Другие причины (3-10% всех случаев):
- бактериальное/инфекционное поражение надпочечников (ВИЧ-инфекция, грибковые инфекции, сифилис, амилоидоз);
- метастазы первичных опухолей вненадпочечниковой локализации;
- адренолейкодистрофия (болезнь Зиммерлинга-Крейтцфельда, меланодермическая лейкодистрофия) — генетическое заболевание с X-сцепленным рецессивным типом наследования, протекающее с преимущественным поражением белого вещества нервной системы и коры надпочечников;
- тотальное удаление надпочечников (например, при болезни Иценко-Кушинга);
- двустороннее кровоизлияние в надпочечники на фоне терапии антикоагулянтами;

- применение блокаторов стероидогенеза в надпочечниках (аминоглутетимид, митотан, кетоконазол, барбитураты, спиронолактон).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Фадеев В.В. Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (этиология, клиника, заместительная терапия). Автореф,... канд. мед. наук. — Москва, 1999.

Штерн Н., ТакМ. Болезни коры надпочечников // Эндокринология / Под ред. Н. Лавина. - М.: Практика, 1999. - С. 173-221.

Острая надпочечниковая недостаточность

синонимы

Гипоадреналовый криз, аддисонический криз.

КОДПОМКБ-10

E27.2 Аддисонический криз.

A39.1 Синдром Уотерхауса-Фридериксена.

Причины ОНН:

- декомпенсация различных форм ХНН (классификацию ХНН см. в разделе «Первичная надпочечниковая недостаточность»);
- декомпенсация врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН);
- синдром отмены глюкокортикоидов;
- первично-острая (острейшая) надпочечниковая недостаточность:
 - двустороннее кровоизлияние в надпочечники (на фоне синдрома диссеминированного внутрисосудистого свёртывания);
 - синдром Уотерхауса-Фридериксена;
 - коагулопатии (гемофилия, массивная гепаринотерапия);
 - васкулиты (болезнь Шенлейна-Геноха, СКВ, узелковый периартериит);
 - антифосфолипидный синдром;
 - большие хирургические операции;
 - травмы;
 - массивные ожоги;
 - асфиксия и родовая травма;
 - интоксикации.
 - адреналэктомия.
- Острая гипофизарная недостаточность.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Дедов И.И., Фадеев В.В., Мельниченко Г.А. Недостаточность надпочечников. — М.: Знание- М, 2002. - 320 с.

Ледов И.И., Марова Е.И., Вакс В.В. Надпочечниковая недостаточность (этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение) // Методическое пособие для врачей. — М., 2000. - 56 с.

Приложение 3. Основные симптомы первичной НН

Симптомы	Распространенность, 100%
Общая слабость и утомляемость	100
Снижение/исчезновение аппетита	100
Снижение массы тела	100
Желудочно-кишечные расстройства	92
Тошнота	86
Рвота	75
Запоры	33
Боли в животе	31
Диарея	16
Повышенная потребность в соли	16
Постуральные головокружения	13
Мышечные или суставные боли	6-13
Гиперпигментация	92
Гипотензия (систолическое давление ≤ 110 мм рт.ст.)	88-94
Витилиго	10-20