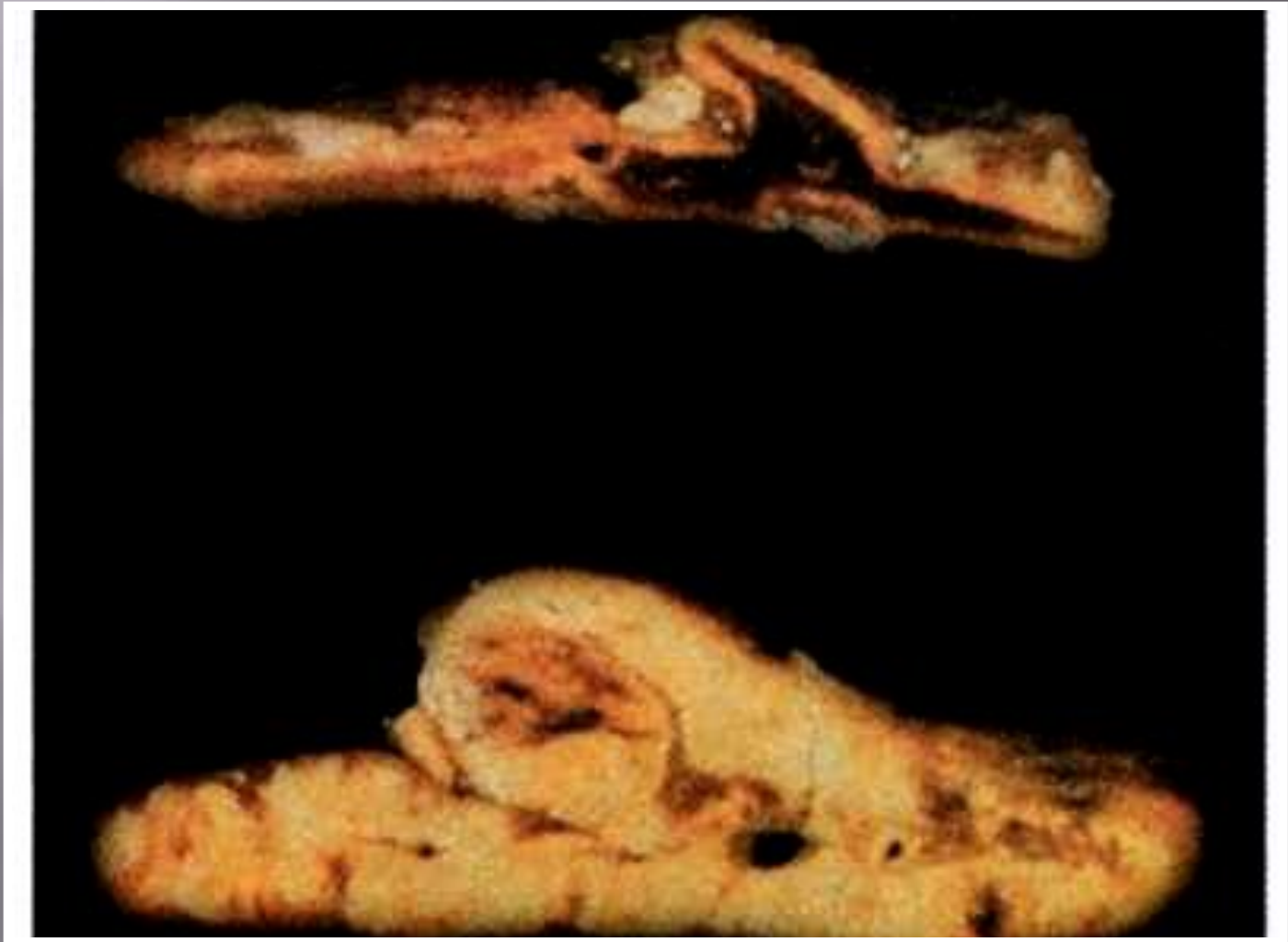


СИНДРОМ КОННА

Определение

Синдром Конна- это заболевание, вызываемое гормонопродуцирующей опухолью коркового вещества надпочечника(аденома,альдостерома), которая выделяет в повышенном количестве альдостерон.

Альдостерома



Этиология

Этиология синдрома Конна
неизвестна

Патоморфология

Альдостерома- новообразование клубочковой зоны надпочечников.

- ✓ До 1 см
- ✓ Чаще всего поражает левый надпочечник
- ✓ Встречается у взрослых в возрасте 30-50 лет(чаще у женщин)
- ✓ 80% случаев заканчивается развитием Синдрома Конна
- ✓ Доброкачественные формы могут перерождаться в злокачественные (2—6 %)

Патологическая анатомия

- ✓ Охряно-желтого цвета на разрезе
- ✓ Двусторонние образования встречаются очень редко.
- ✓ аденомы солидного и солидно-железистого строения с выраженным клеточным и ядерным полиморфизмом, содержащие клетки пучковой и клубочковой зон, реже — клетки сетчатой зоны
- ✓ Злокачественные - крупные образования массой от 30 до 500 г. При гистологическом исследовании признаки злокачественного

Патогенез

- ✓ Гиперпродукция альдостерона приводит к усилению реабсорбции Na в канальцах почек и увеличению выделения K и H⁺ с мочой. Внутриклеточный K замещается ионами Na и H⁺и, как следствие, развивается внутриклеточный ацидоз и внеклеточный алкалоз.
- ✓ Дефицит K⁺- один из ведущих факторов в патогенезе синдрома Конна.
- ✓ Увеличение содержания Na, сопровождается задержкой воды, набуханием интимы и уменьшением просвета сосудов, увеличением периферического сопротивления и, следовательно, развитием гипертензии.

Клиника синдрома

Три группы симптомов:

- ✓ Сердечно-сосудистые
- ✓ Почечные
- ✓ Нервно-мышечные

Сердечно-сосудистые СИМПТОМЫ

- ✓ Головная боль
- ✓ Стойкая артериальная гипертензия
- ✓ Дистрофия миокарда
- ✓ Гипертрофия миокарда левого желудочка
- ✓ Изменения глазного дна

Обусловлены задержкой Na в тканях организма, отеком интимы, гиперволемией, уменьшением просвета сосудов.

Почечные симптомы

- ✓ Полиурия (до 10л)
- ✓ Никтурия
- ✓ Полидипсия
- ✓ Изостенурия- выделение мочи с монотонно низким осмотическим давлением, близким к осмотическому давлению плазмы крови (отн.пл.мочи 1010-1014)
- ✓ Щелочная реакция мочи
Обусловлены калиепенической нефропатией

Нервно-мышечные СИМПТОМЫ

- ✓ Мышечная слабость
- ✓ Парестезии
- ✓ Судороги
- ✓ Вялые параличи вследствие дефицита калия в тканях

Возникают в результате гипокалиемии и внутриклеточного ацидоза.

Частота выявления симптомов

Таблица 2.14

Частота симптомов при первичном гиперальдостеронизме

Симптом	Частота выявления, %
АГ	100
Гипокалиемия	90
Изменения на ЭКГ	80
Мышечная слабость	80
Полиурия	70
Головная боль	65
Полидипсия	45
Парестезии	25
Расстройства зрения	20
Утомляемость	20
Перемежающиеся параличи	20
Перемежающаяся тетания	20

Этапы диагностики

- ✓ Диагностика гиперальдостеронизма
- ✓ Дифференциальная диагностика между первичным и вторичным гиперальдостеронизмом
- ✓ Топографическая диагностика поражения надпочечников.

Диагностика

- ✓ Лабораторные тесты
- ✓ Гормональные исследования
- ✓ Функциональные пробы
- ✓ Топическая диагностика

Лабораторные тесты

- ✓ В настоящее время самым надежным и доступным методом скрининга первичного гиперальдостеронизма является альдостерон-рениновое соотношение (АРС)
- ✓ Пациентам должна быть рекомендована диета без ограничения соли (как минимум 5 - 6 г поваренной соли в день) в течение 3 дней перед забором крови.
- ✓ Диагностическим по наличию ПГА считают АРС 30 в традиционных единицах измерения (СИ)

Существуют 4 теста, которые верифицируют наличие ПГА:

Тест натриевой нагрузкой: увеличить потребление натрия (не менее 5 г в день) в течение 3 дней, под контролем суточной экскреции натрия, постоянный контроль нормокалиемии на фоне приема препаратов калия; суточная экскреция альдостерона определяется с утра 3-го дня теста. ПГА маловероятен при суточной экскреции альдостерона менее 10 мг или 27,7 нмоль, высоковероятен при суточной экскреции альдостерона более 12 мг (33,3 нмоль) по данным клиники Мейо, и более 14 мг (38,8

Тест с изотоническим раствором NaCl :
положение лежа за 1 ч до начала
утренней (8:00 - 9:30) 4-часовой
внутривенной инфузии 2 л 0,9% NaCl;
после которой осуществляют забор
крови для анализа на альдостерон,
активность ренина плазмы, кортизол,
калий в базальной точке и через 4 часа.
Диагноз ПГА высоковероятен при
концентрации альдостерона более 10
нг/дл. «Серая зона» между 5 и 10 нг/дл.

Супрессивный тест с флудрокортизоном: 0,1 мг перорально каждые 6 ч -4 дня.

- ✓ прием пролонгированных препаратов КС1 каждые 6 ч -4 раза в день (целевой уровень около 4,0 ммоль/л)
- ✓ инфузию 30 ммоль NaCl 3 раза в день
- ✓ без ограничения поваренной соли, для поддержания суточной натриурии на уровне 3 ммоль/кг массы тела
- ✓ 4-й день: определяют утренний альдостерон и активность ренина плазмы больного и кортизол в 7.00 и 10.00. Концентрация альдостерона на 4-й день более 6 нг/дл подтверждает ПГА, при активности ренина плазмы менее 1 нг/мл/ч и уровне кортизола ниже, чем при заборе в 7.00

Тест с каптоприлом: 25 - 50 мг перорально. Кровь для анализа на активность ренина плазмы, альдостерон и кортизол берут перед приемом препарата и через 1 - 2 часа, на протяжении которых пациент сидит. В норме каптоприл снижает концентрацию альдостерона более чем на 30% от исходного. При ПГА концентрация альдостерона сохраняется повышенной при низкой активности ренина плазмы.

Проба с верошпироном (альдактоном)

Больному, соблюдавшему диету, содержащую не менее 6 г соли, назначают верошпирон по 100 мг 4 раза в сутки в течение 3 дней. Повышение калия на 4-й день более чем на 1 ммоль/л указывает на гиперпродукцию альдостерона.

Топическая диагностика

- ✓КТ (позволяет отличить альдостерому от гиперплазии надпочечников и выявить рак надпочечников)
- ✓МРТ
- ✓УЗИ
- ✓Сканирование надпочечников с 13Д-19-йодхолестеролом
- ✓Эхография надпочечников
- ✓Артериография надпочечников
- ✓Катетеризация надпочечниковых вен- определение концентрации альдостерона в крови, оттекающей от правого и левого надпочечников, позволяет установить локализацию альдостеромы. Наиболее частое и опасное осложнение - разрыв

Сцинтиграфия надпочечников с ^{131}I -холестерином.

Усиленное накопление изотопа в одном надпочечнике после длительной супрессии гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы дексметазоном (по 0,5 мг 2 раза в сутки на протяжении 7 дн.) указывает на альдостерому

- ✓ Симметричное накопление изотопа свидетельствует о двусторонней гиперплазии коры надпочечников.

Дифференциальная диагностика

- ✓ Синдром Лиддла. Редкое наследственное заболевание, которое проявляется в специфических изменениях со стороны почек. Уровень альдостерона остается низким.
- ✓ Ренин-секретирующая опухоль. Редко встречающаяся опухоль, развивающаяся в скоплении специфических клеток в почках.
- ✓ Прием минералокортикоидов (лекарственных препаратов).
- ✓ Избыточное употребление препаратов, содержащих корень солодки (развитие симптомов связано со специфическим взаимодействием вещества, содержащегося в растении, с определенными веществами в организме).

Лечение

Хирургическое :основной метод лечения синдрома Конна. проводится лапароскопическая адреналэктомия:

- ✓ В предоперационный период спиронолактон назначается курсом на 6 недель до хирургического вмешательства с целью снижения риска операции, коррекции гипокалиемии и установления контроля за артериальным давлением.
- ✓ Артериальное давление постепенно снижается в течение 3-6 месяцев. Почти все пациенты отмечают снижение цифр артериального давления после операции.