

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ
С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.
Д.АСФЕНДИЯРОВА

Конн синдромы

Орындаған: Орынбасар Ш

Факультет: ЖМ

Курс: 4

Топ: 043-1

Қабылдаған:

Жоспары

- Кіріспе
- Негізгі бөлім
 - a) Этиологиясы
 - b) Патогенезі
 - c) Эпидемиологиясы
 - d) Клиникалық көрінісі
 - e) Диагностикасы
 - f) Салыстырмалы диагностикасы
 - g) Емі
 - h) Болжамы
- Қорытынды
- Пайдаланылған әдебиеттер

Кіріспе

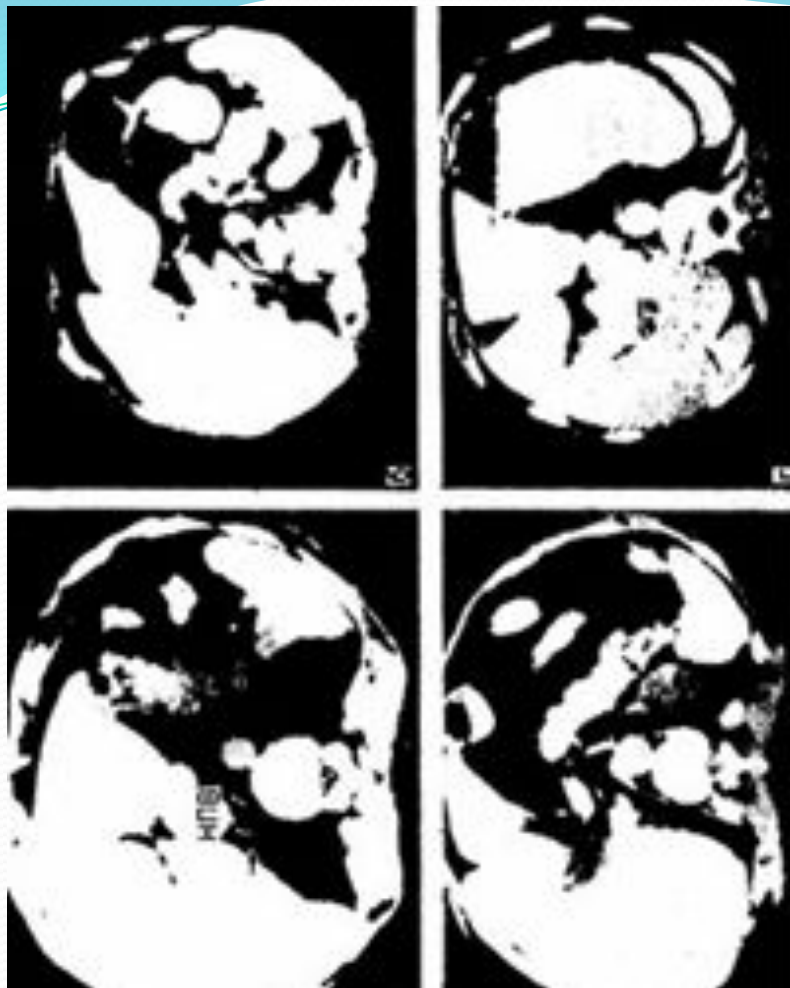
- *Гиперальдостеронизм* біріншілік немесе екіншілік генезді ағзада альдостерон мөлшерінен артық болуымен сипатталатын сырқат.
- **Біріншілік гиперальдостеронизм (БГА)** — гипокалиемиамен ұштасатын төмен ренинді артериялық гипертензиямен сипатталатын, альдостеронның шектен тыс бөлінуі нәтижесінде дамидын клиникалық синдром. Оның жиі себебі бүйрек үсті безінің альдостерон өндіруші ісіктері болып табылады (Конн синдромы).

Алғаш рет артериялық гипертензияның, бүйрек үсті безі қыртысының ісігі мен альдостеронның артық өндірілуімен бірге ұштасуын **1954 жылы Джером Конн** суреттеген болатын.

Екіншілік гиперальдостеронизм (ЕГА) ренин өндірілуінің жоғарылауымен сипатталатын, су-электролит алмасуының түрлі бұзылыстарында ренин-ангиотензин-альдостерон жүйесінің белсенуі нәтижесінде дамитын альдостерон деңгейінің жоғарылауымен көрінетін синдром.

Этиологиясы

- БГА дамуына жиі әкелетін себеп - жалғыз альдостеронөндіруші аденома. Әдетте ісіктің көлемі үлкен емес — диаметрі 3 см-ге дейін. Қатерлі альдостеромалар өте сирек кездеседі. Идиопатиялық біріншілік гиперальдостеронизм микро- немесе макронодулярлы өзгерістермен бүйрек үсті безі қыртысының шумақтық аймағының екі жақты ісікті емес гиперплазиясымен сипатталады немесе оның себебі белгісіз болуы мүмкін.



Өкінішке орай, Конн синдромының этиологиясы белгісіз. Біріншілік альдостеронизм кезінде жиі бүйрек үсті безі қыртысты қабатының бір жақты аденомасы, бірақ кейде екі жақты да кездеседі (альдостерома). Әдетте ауру жас адамдарда кездеседі.

Альдостеронның көп мөлшерінен натрий реабсорбциясының күшеюімен және калийді көп жоғалтумен сипатталатын минералды алмасудың бұзылысы байқалады, адамда бұлшықеттің әлсіздігі бірге жүреді. *Гипокалемия* нефропатия мен екіншілік созылмалы пиелонефритке алып келеді.

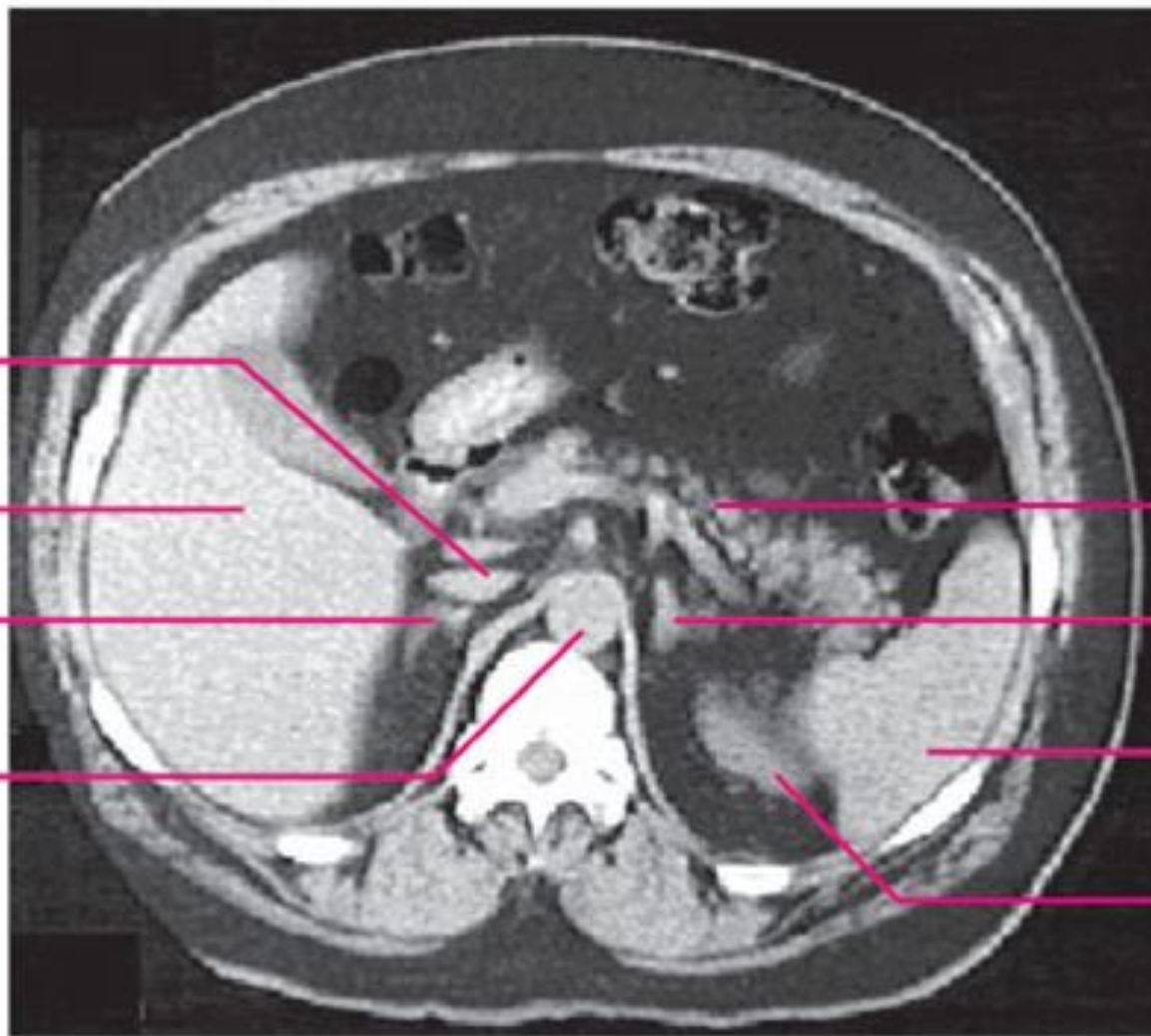
Конн синдромымен ауыратындарда үш топ синдромдарды бөлуге болады: бүйректік, жүрек-қантамырлық және жүйке-бұлшықеттік. Мұндай науқастарға сілтілі реакциялы никтурия және полиурия тән, кейбір науқастарда диурез 10 л-ге жетуі мүмкін.

төменгі
қуыс вена

бауыр

бүйрек үсті
безі

аорта

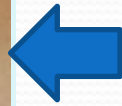


ұйқыбез

бүйрек үсті
безі

көкбауыр

сол бүйрек



Бұлшықет әлсіздігі ұстамасы – Конн синдромымен ауыратындардың қалыпты көрінісі, ол кез келген кезде пайда болуы мүмкін, аурудың дамуы барысында күшейеді және ұзарады. Ұстама арасында науқастың өзін сезінуі жақсы. Калий жетіспеушілігінен дамиды кейде аяқ-қолдардың қалтырауы, әлсіздіктен параличтер мен парестезиялар болады. Науқастар сондай-ақ негізінен түнгі уақытта болатын аяқ-қолдардың саусақтарындағы ауру сезіміне шағымдануы мүмкін. Бұл симптомдардың барлығы гипокалиемиамен байланысты және әрқашан бола бермейді. Науқастардың жиі шағымдары қатарына ауыз құрғауы, кардиалгия және АҚ-ның жоғары болуын айтады.



Қатерсіз альдостеромалардан басқа Конн синдромында карциномамен көрінетін қатерлі ісіктер болады. Мұндай жағдайда іштегі ауру сезімі мен дененің қызбасы қосылады. Науқастың өмір ұзақтығы бірнеше жыл немесе бірнеше айға дейін қысқарады.

Патогенезі

- **БГА** кезінде альдостеронның артық мөлшері нефронның дистальды бөлігіне әсер етіп, натрийдің ағзада ұсталып, калийдің жоғалуына әкеледі. Нәтижесінде ағзада сұйықтық жиналып, айналымдағы қан көлемі (АҚК) ұлғайып, артериялық гипертензия дамиды. АҚК-нің ұлғаюы бүйрекпен ренин өндірілуінің тежелуіне әкеледі. Айқын және ұзаққа созылған гипокалиемия бүйрек түтікшелерінің дистрофиялық өзгерістерін туындатады (калципениялық бүйрек). БГА-мен сырқаттанған науқастарда артериялық гипертензиямен байланысты туындайтын асқынулардан басқа, гиперальдостеронизмнің спецификалық асқынуы-альдостерониндуцирлеген миокард гипертрофиясы дамиды.

Эпидемиологиясы

- **БГА** артериялық гипертензиямен сырқаттанғандардың 1–2%-да нақтыланады. Шамамен 1% жағдайда кездейсоқ анықталған бүйрек үсті безінің көлемді түзілістері альдостеромалар (инциденталома) болып табылады. Альдостеромалар әйелдерде 2 есе жиі анықталады. **ЕГА**-ның таралу жиілігі белгісіз, бірақ оның таралуы БГА-мен салыстырғанда бірнеше есе артық болады.

Клиникалық көрінісі

- *Біріншілік гиперальдостеронизм*
- 1. Артериялық гипертензия, әдетте орташа ауырлықта және стандартты гипотензивті терапияға резистентті.
- 2. Гипокалиемия асқынулары өте сирек кездеседі: бұлшықет әлсіздігі, тырысулар, парестезиялар; ауыр гипокалиемия клиникалық полиурия және никтуриямен (гипокалиемиялық нефрогенді қантсыз диабет) көрінетін бүйректің дистрофиялық өзгерістерімен асқынады.

Диагностикасы

- Егер науқаста **гипокалиемиямен бірге артериялық гипертензия** көрініс берсе БГА анықтау үшін зерттеулер жүргізу қажет. Бірқатар жағдайларда, БГА кезінде калий мөлшері 3,5–3,6 ммоль/л-ден төмен болмайтынын естен шығармаған жөн. Науқасты зерттеуге басқа көрсеткіштерге қалыпты гипотензивті терапияға резистентті артериялық гипертензия мен/немесе 40 жасқа дейінгілер жатады. БГА-ның диагностикасы негізінде альдостерон, ренин деңгейі және олардың арақатынасы анықталады. БГА-ге **альдостеронның жоғары мөлшері, плазмадағы ренині белсенділігінің (ПРБ) төмен болуы, альдостерон/ренин арақатынасының жоғары болуы** тән.

Альдостерон/ренин арақатынасы БГА-да қауіпті мәннен асып кетеді және төменде көрсетілген:

альдостерон (нг/дл)
_____ > 50

ренин (нг/мл/сағ)

альдостерон (пмоль/л)
_____ > 1400

ренин (нг/мл/сағ)

альдостерон (пг/мл)
_____ > 140

ренин (нг/мл/сағ)



Плазма ренинінің белсенділігін (ПРБ) дұрыс анықтау үшін қанды алу барысында барлық ережелерді сақтау қажет: қан антикоагулянтты бар түтікке жиналады, плазма центрифуга арқылы алынады. Анализді орындауға 6 аптаға дейін ААФ ингибиторлары, диуретиктер, β -блокаторлар және кальций каналдарының тосқауылдаушылары, верошпирон (спиронолактон) қабылдауды тоқтатады.

Егер альдостерон/ПРБ арасындағы қарым-қатынас көрсетілген межелі деңгейден жоғары болса, науқасқа **марштық (ортостатикалық) сынақ** жүргізу тағайындалады. Бұл сынақ, қалыпты жағдайда таңертең түнгі ұйқыдан кейін горизонтальды қалыпта альдостерон мен ПРБ вертикальды қалыпқа өткенге дейін 30%-ға төмен болатынына негізделеді. Альдостерон мөлшерін анықтау мақсатында, бірінші қан таңертең сағат 8-де төсектен тұрмай тұрып алынады. Осыдан кейін науқасқа 3–4 сағат вертикальды қалыпта жүруін өтініп, кейін қайталап қан алынады. Автономды альдостерон өндіретін аденома кезінде альдостерон гиперсекрециясы нәтижесінде дамитын БГА-де, ПРБ деңгейі бастапқыда төмен болады және ортостатикалық жүктемеден кейін жоғарыламайды. Альдостерон деңгейі бастапқыда жоғары болады, бірақ сынақтан кейін қалыпты жағдайдағыдай жоғарыламай, керісінше төмендейді. Бұл альдостерон секрециясының ангиотензин II деңгейіне тәуелділігінің жоғалғанын көрсетеді және енді оның өндірілуі АКТГ секрециясына бағынады. Себебі, АКТГ секрециясы циркадты ырғақ бойынша түске қарай төмендейді.

Диагностикалаудың келесі сатысы КТ немесе МРТ көмегімен **бүйрек үсті безін визуализациялау** болып табылады. Альдостерома бүйрек үсті безінде көлемді түзіліс болып көрінеді. Идиопатикалық БРГ кезінде бүйрек үсті безі өзгермейді немесе майда ошақты түзілістер дамиды.



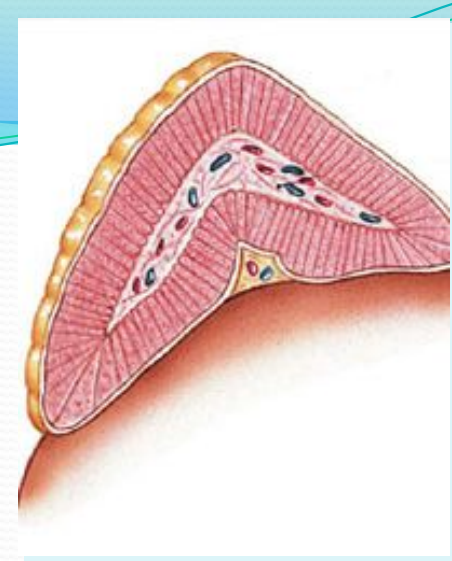
Зақымданудың латерализациялануы кезінде мысалы екі бүйрек үсті безінің көлемді түзілістерінде **бүйрек үсті без көктамырының катетеризациясы** орындалады және онымен қатар альдостерон және кортизол деңгейі оң және сол жақ бүйрек үсті безінде салыстырмалы түрде анықталады.

ЕГА жеке сырқат болып табылмайды және нақты диагностикалауды талап етпейді.

Салыстырмалы диагностикасы

- 1. Эссенциальды және басқа симптоматикалық артериялық гипертензиясы.
- 2. БГА мен ЕГА-ды салыстырмалы диагностикалау қан сарысуындағы ренин белсенділігін анықтауға және ортостатикалық сынаманы жүргізуге мүмкіндік береді.
- 3. Бір жақты (альдостерома) және екі жақты (идиопатикалық БГА) үрдістерді салыстырмалы диагностикалау аса үлкен қиындықтарды туғызады. Бүйрек үсті безінің бірінде КТ-да солитарлы көлемді түзіліс анықталса, альдостерома деп қорытынды жасауға болады. Бұл идиопатикалық бүйрек үсті безі қыртысты затының гиперплазиясының гормональді-белсенді көлемді түзілісімен ұштасуы болуы мүмкін, осыған орай бүйрек үсті безінің түзілісін алып тастау нәтижесіз болады. Диагностикалауда бүйрек үсті безі көктамырының селективті катетеризациясы көмек береді.

Емі



- Альдостерома кезінде адреналэктомия көрсетілген. Идиопатикалық БГА (бүйрек үсті безі қыртысты затының екі жақты гиперплазиясы) емі консервативті: басқа дәрілер мен верошпирон тағайындалады (тәулігіне 200–400 мг): ААФ ингибиторлары, кальций каналының антагонистері.

Зақымданған бүйрекүсті бездерін бастапқы қалыпқа келтіруге болады. Емдеуден бұрын науқастарға тамақпен бірге қабылдауға болатын калийі бар препараттар тағайындалады, курсты минералокортикоидтардың рецепторлары блокаторымен бірге 2-3 апталық курс тағайындалады. Емдеу барысында элетролитті балансты қатаң түрде қадағалап отыру керек. Егер дер кезінде диагноз қойылып және дұрыс емдеу жүйесі таңдап алынса науқаста бүйректің, жүректің екіншілік өзгерістері дамымайды және хирургиялық араласусыз науқасты емдеп шығаруға болады. АҚ және зат алмасу қалпына келеді, нәтижесінде науқас сауығады.

Болжамы

- Альдостеромаға байланысты орындалған адреналэктомиядан кейін бүйректерінде қайтымсыз өзгерістер дамымаған науқастардың 70–80%-да артериялық қан қысымы мен калий мөлшері қалыптасады.

Қорытынды

- **Конн синдромы** (*альдостерома, біріншілік гиперальдостеронизм, Conn's Syndrome*) — жинақтаушы ұғым біріншілік гиперальдостеронизм патогенезі бойынша әртүрлі, клиникалық және биохимиялық белгілері бойынша жақын, негізінде альдостеронның артық синтезі болып табылатын аурулар тобын біріктіреді. Ауру ісікпен не бүйрекүсті безінің шумақты бөлігінің гиперплазиясымен байланысты. АҚ-ның тұрақты көтерілуімен қатар қан плазмасындағы калий мөлшерінің азаюы байқалады, ренин ативтілігінің төмендейді, плазмадағы натрийдің көбейеді, натрий-калий коэффициенті жоғарылайды.

Пайдаланылған әдебиеттер

- И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.В. Фадеев «Эндокринология» Москва «ГЭОТАР-Медиа» баспа тобы 2009
- <http://www.endoc.ru/sindrom-konna.php>
- http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D0%BD%D0%Bo
- <http://www.ckb-rzd.ru/php/content.php?id=1168>