

Синдром Уотерхауса - Фридериксена

Подготовили Мансурова Б.
Жолдасбекова К.

Синдром Уотерхауза–Фридериксена (Waterhouse-Friderichsen syndrome) - клинический синдром, обусловленный острым нарушением функции коры

надпочечников вследствие кровоизлияний в оба надпочечника - является следствием острого снижения

или полного прекращения продукции глюко- и минералокортикоидных гормонов без предшествующей

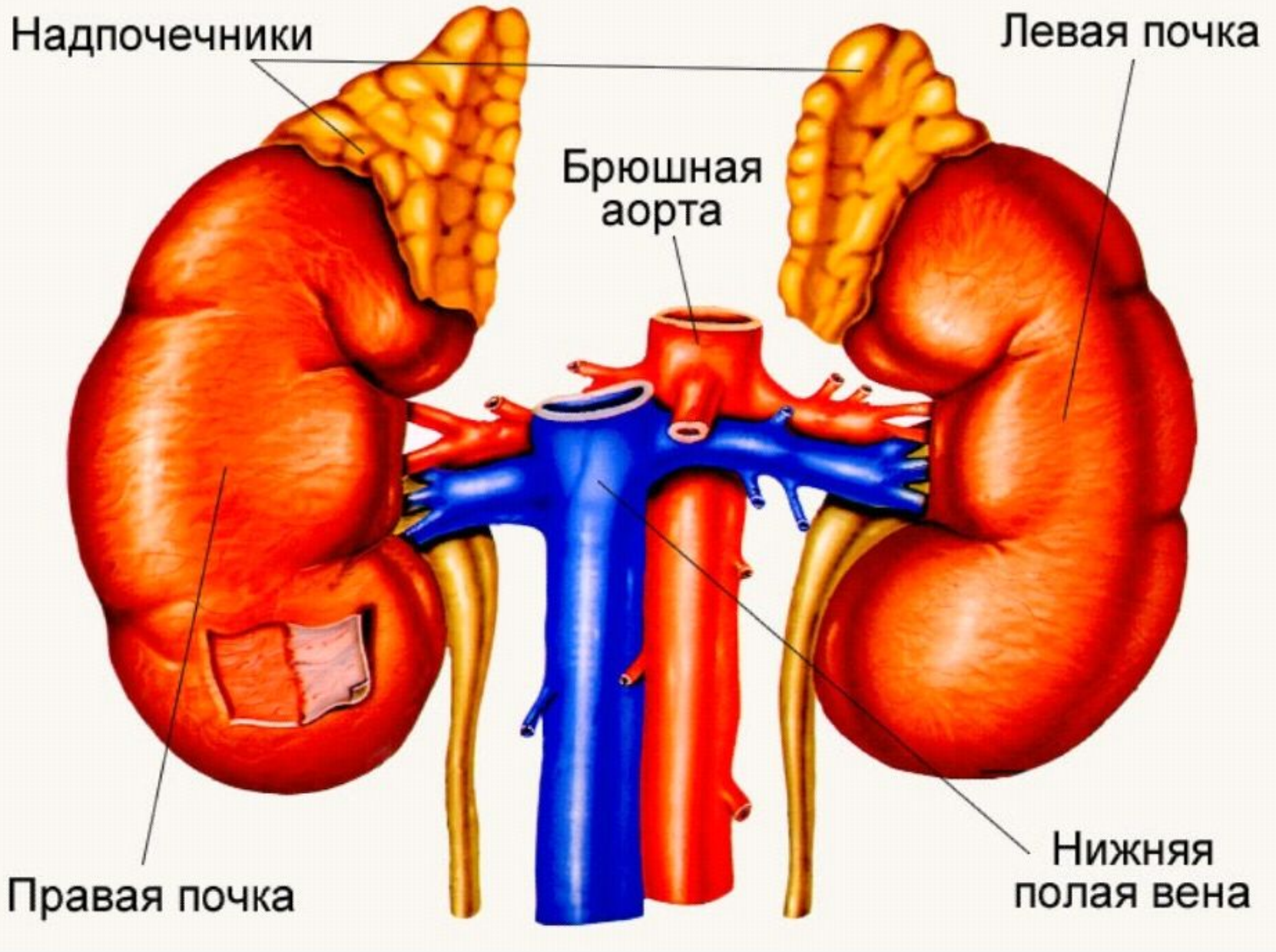
хронической надпочечниковой недостаточности.

История...

Данный синдром впервые был описан Voelcker в 1894 г.

Более полное описание клинической картины острой недостаточности надпочечников дал Waterhouse в 1911 г.

На основании собранных им из литературы 15 случаев, а также своего собственного наблюдения. В 1918 г. Friderichsen опубликовал обзор литературы по этому вопросу.

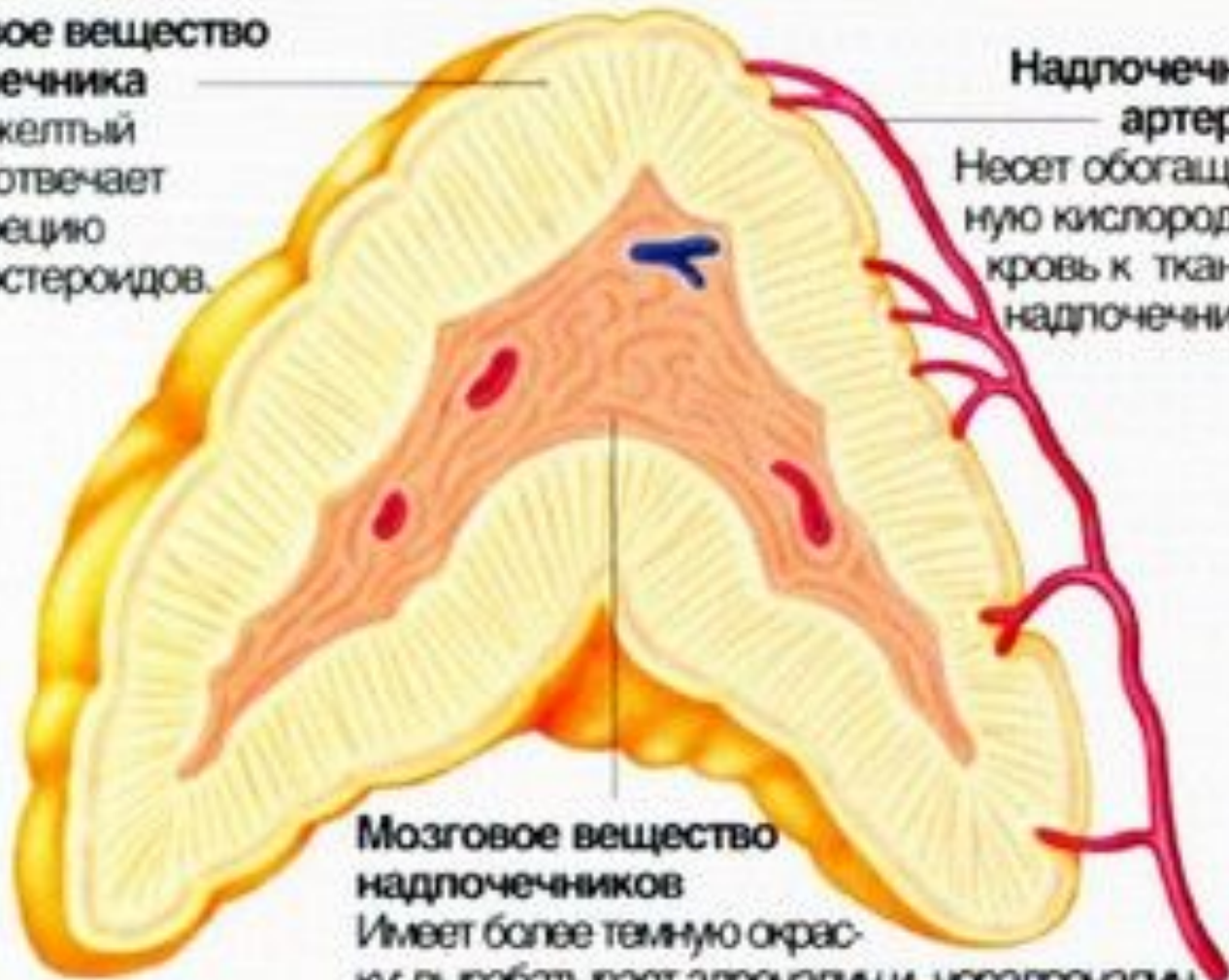


Корковое вещество надпочечника

Имеет желтый цвет и отвечает за секрецию кортикостероидов.

Надпочечная артерия

Несет обогащенную кислородом кровь к тканям надпочечника.



Мозговое вещество надпочечников

Имеет более темную окраску, вырабатывает адреналин и норадреналин.

Кл. в рибозил рибозил стабеленин и нобелбеленин
Имеет более темную окраску
нордреналин

Этиология

1. Кровоизлияние в надпочечники при инфекционных заболеваниях.

Главным образом :

- при остром молниеносном сепсисе (чаще менингококком (65-70% случаев) или стрептококком)
- реже стафилококк, дифтерия, корь, скарлатина, тиф.

Бактериальные эндотоксины



Повреждение эндотелиальных клеток кровеносных сосудов



Активация XII фактора свертывания крови



Агрегация тромбоцитов и лейкоцитов



Гиперкоагуляции крови



ДВС крови с микротромбозами



Потребление факторов свертывания крови



Истощение свертывающего потенциала



Генерализованные кровотечения.

2. Кровоизлияния в надпочечники при ДВС-синдроме, заболеваниях крови (гемофилии, лейкозах), злокачественных опухолях, перитоните.

3. Тромбозы сосудов надпочечников.

4. Осложнение первичной или вторичной хронической недостаточности надпочечников в результате неадекватной заместительной терапии, (снижение дозы или отмена глюкокортикостероидов, стрессовые ситуации (инфекция, травма, операция)).

5. Внутриутробное кровоизлияние в надпочечники во время тяжелых или осложненных родов.

6. Системные заболевания соединительной ткани.
Причиной возникновения острой надпочечниковой недостаточности при данной патологии является острый тромбоз сосудов надпочечников или кровоизлияние в надпочечники.

7. Адреналэктомия.

8. Гепатоадреналовый синдром у пациентов с молниеносной формой печеночной недостаточности, а также терминальная стадия хронической печеночной недостаточности, при которых происходит угнетение синтеза кортизола в результате действия эндотоксинов и цитокинов воспаления.

- **Помимо инфекционной этиологии, установлено появление синдрома и в других условиях:**

= при некоторых травмах;

= при опухолях надпочечников;

= при тромбозах сосудов надпочечников;

= у новорожденного после родовой аноксии и длительных родов.

Клиника:

- **симптомы тяжелой интоксикации: повышение температуры, бледность, тошнота, рвота, понос, распространенные боли в животе, без перитонеальных признаков, состояние протрации.**
- **В течение нескольких часов состояние больного ухудшается и появляются:**
- **Геморрагические проявления. На кожных покровах и слизистых отмечаются петехиальные кровотечения, кровоподтеки или диффузные геморрагии. В нижележащих областях тела, кожные покровы приобретают вид трупных пятен.**
- **Тахикардия, пульс едва прощупывается.**
- **Артериальная гипотензия (иногда давление даже не может быть проверено).**
- **Сосудистый коллапс с цианозом конечностей.**
- **Конвульсии, кома. Смерть наступает в первые 16—18 часов, вследствие установки острой надпочечной недостаточности.**



ДИАГНОСТИКА...

1. ОАК: лейкоцитоз со сдвигом влево, умеренная эозинофилия, ускоренное СОЭ.

2. Биохимия крови:

-гипонатриемия (норма натрия - 135 –140 ммоль/л);

-гиперкалиемия (норма калия – 3,69 – 5,12 ммоль/л),

-снижение Na/K коэффициента;

-гипохлоремия (норма хлора – 100 – 102 мэкв/л).

Возможны также: гипогликемия (норма гликемии – 3,3 – 5,5 ммоль/л)

гипопротеинемия (норма общего белка – 6,2-8,2 г),

гиперкетонемия (норма кетоновых тел – 0,05 – 0,2 г/л),

гиперазотемия (норма остаточного азота 19-20 ммоль/л)

3. Общий анализ мочи: ацетонурия, умеренная протеинурия.

4. В коагулограмме признаки коагулопатии потребления с тромбоцитопенией, дефицитом антитромбина III, проактиватора плазминогена и факторов I, V, VIII и XIII.

5. Гормональный профиль коры надпочечников (контроль кортизола, альдостерона, дигидроэпиандростеронасульфат), исследование АКТГ.

6. ЭКГ (изменения, характерные для гиперкалиемии): высокий заостренный зубец T, депрессия сегмента ST, расширение комплекса QRS и слияние его с зубцом T, который становится остроконечным, иногда двухфазным и очень высоким (в некоторых отведениях превосходит зубец P).

Лечение

- 1. Обеспечить постоянный доступ к венозному руслу и взять кровь на исследование: 17-ОПГ (17 оксипрогестерон), исходного уровня кортизола, альдостерона, АКТГ, а также К, Na, Cl, Са²⁺, КОС, глюкозы.**
- 2. Начать инфузионную терапию глюкозо-солевым раствором (в 5-10% раствор глюкозы в количестве 100 мл добавить 10,0-10% раствора NaCl).**
- 3. Ввести внутривенно дексаметазон (0,2 мг/кг) или метилпреднизолон (1 мг/кг).**
- 4. Начать внутривенно заместительную терапию гидрокортизоном гемисукцинатом или сукцинатом (разовая доза -3-5 мг\кг в/в)**

Ведущим ориентиром дозировки и частоты введения гормональных препаратов являются показатели артериального давления. Контроль данных АД проводится каждые 30 минут, а после их нормализации – каждые 4 часа.

Если на 2-3 часу лечения АД нормализуется, то вводят гидрокортизон суспензию из расчета 37,5-50 мг/м² в/м и оставляют прежнюю дозу водорастворимого гидрокортизона, вводя ее в течение 2-3 часов, а в последующем переходят на в/м введение гидрокортизона-суспензии (37,5-50 мг/м²) каждые 4-6 часов под контролем АД (в первые сутки вводить гидрокортизон-суспензию можно до 6 раз). В дальнейшем (2-3-е сутки) постепенно снижать дозу препарата: не больше, чем на 30% ежедневно, доводя кратность инъекций до 2-х раз в сутки. К поддерживающей дозе глюкокортикоидов возвращается не раньше, чем на 5-е сутки.

Площадь поверхности тела можно рассчитать по формуле:

Масса х 0,5378 х Рост (см) х 0,3964 х 0,24265 = М_к
поверхности тела

При отсутствии эффекта переход на преднизолон

гормон	1й день	2й день	3й день	4й день	5й день
гидрокортизон	1-3 –5 мг/кг внутривенно, затем в аналогичной дозе (50-100 мг для старших) в/в через 2-4-6 часов (под контролем АД)	1-2 мг/кг в/мл через 6-8 часов (раз. доза 37,5-50 мг/м2) Разовая доза гормона по возрастам: новель -1 год-10-15 мг 1-3 г-20-30 мг 3-7л-40-50 мг 7-12л –50-75 мг 12л и более –100 мг	1-2 мг/кг (раз. доза 37,5-50 мг/м2),ль через 8 часов Постепенное снижение дозы – не более чем на 30% в сутки	1 мг/кг (раз. доза 37,5-50ль мг/м2), через 8 –16 часов	1-я инъекция в/м, а в обед и вечером – через рот, с последующим переходом на прием через рот 3 раза в день: 1/2 дозы утром, 1/4 - в обед, и 1/4 - вечером
преднизолон	1-2 -3мг/кг м. т.	1 мг/кг м. т. через 6-8 час			