

Xəstəlik sinifi (XBT-10)	Endokrin sistemin xəstəlikləri, maddələr mübadiləsi və qidalanma pozğunluqları (E00-E90)
-------------------------------------	---

İlkin versiyanın tərtibatçı(İSİM)	Vaqif Süleymanov
--	-------------------------

XBT-10 rubrikası	Xəstəliklər
-------------------------	--------------------

E 27.1	Böyrəküstü vəzinin qabıq qatının birincili çatmamazlığı
E 27.2	Addison krizi
E 27.3	Böyrəküstü vəzinin qabıq qatının medikamentoz çatmamazlığı
E 27.4	Böyrəküstü vəzinin qabıq qatının digər və dəqiqləşdirilməmiş çatmamazlığı

Adrenal çatışmazlıq hipotalamo-hipofiz-adrenal sistemin bir və ya bir neçə hissəsinin disfunksiyası nəticəsində böyrəküstü vəzin qabığından hormonların kifayət qədər ifraz olunmaması nəticəsində yaranan ağır endokrin xəstəlikdir.

Müalicə

Ambulator müalicə taktikası

Birincili adrenal çatışmazlığın müalicəsi qlükokortikoid və mineralokortikoid preparatları ilə aparılır. Hipokortizolizmin yüngül təzahürləri üçün kortizon və ya hidrokortizon təyin edilir, daha aydın olanlar üçün - prednizolon, kortizon asetat və ya hidrokortizonun mineralokortikoidlərlə birləşməsi (deoksikortikosteron trimetil asetat, DOXA - ikinci dərəcəli hormonal terapiya olan xəstələrdə deoksikortikosteron terapiyası aparılır). yalnız qlükokortikoidlərlə, çünki aldosteronun ifrazını xilas etdi.

- qlükokortikoidlərin rejimini və dozalarını elə seçin ki, onlar kortizolun fizioloji və sirkadiyalı ritminə ən yaxşı uyğun gəlsin.

- adrenal böhranın inkişafının qarşısını almaq.
- xroniki həddindən artıq dozadan və onun uzunmüddətli arzuolunmaz təsirlərindən (osteoporoz, ürək-damar risklərinin artması, metabolik sindrom) çəkinin.
- xəstənin həyat keyfiyyətini yaxşılaşdırmaq, onun psixo-sosial uyğunlaşmasını təmin etmək.

Qeyri-dərman müalicəsi:

Rejim: III (zərif rejim, kəskin stresli vəziyyətlərdən, hipotermiyadan qaçın).

Pəhriz: masa № 15 (xörək duzu və askorbin turşusu ilə zənginləşdirilmiş qida).

Ambulator mərhələdə istifadə olunan əsas dərmanlar

Ambulator mərhələdə dərman müalicəsi həm qlükokortikosteroidlər, həm də mineralokortikoidlər olan steroid dərmanlarla daimi əvəzedici terapiyadan ibarətdir.

- Hidrokortizon (Hydrocortisone)
- Deksametazon (Dexamethasone)
- Калия хлорид (Potassium chloride)
- Kortizon (Cortisone)
- Natriya xlorid (Sodium chloride)
- Prasteron (Prasterone)
- Prednizolon (Prednisolone)
- Fludrokortizon (Fludrocortisone)

Dərmanın beynəlxalq adı	Tədbiq üsulu
Hidrokortizon	Gündə iki və ya üç bölünmüş dozada 15-25 mq/doza, ən yüksək doza səhər oyandıqdan sonra, növbəti ya günün əvvəlində (nahardan 2 saat sonra; dərmanın iki dozası) və ya səhər qəbul edilməlidir. Nahar və nahardan sonra (üç dozada dərman)
Kortizon asetat	Gündə iki və ya üç bölünmüş dozada 20-35 mq/sut, ən yüksək doza səhər oyandıqdan sonra, növbəti - ya günün əvvəlində (nahardan 2 saat sonra; dərmanın iki dozası) və ya naharda qəbul edilməlidir, nahardan sonar isə (dərmanın 3 dozası)
Prednizolon	Gündə 3-5 mq, gündə bir və ya iki dəfə daxilə olaraq qəbul edilir
	Böyükklər üçün ilkin doza 50-100 mkq. Yaz aylarında tərləmə nəticəsində elektrolit itkisini kompensasiya etmək

Fudrokortizon	üçün doza gündə 0,2 mq qədər artırıla bilər. Terapiya zamanı qan təzyiqi yüksəlsə, antihipertenziv terapiya əlavə etmək və flukortizon qəbulunu davam etdirmək tövsiyə olunur
Deksametazon	Gündə 1 dəfə 0,5 mq Fövqəladə hallarda və daxilə tətbiq etmək mümkün olmadıqda, əzələdaxili olaraq tətbiq edin. Xəstələrdə "Cushingoid" yan təsirlərinin inkişaf riski yüksəkdir
Prasteron	5 - 50 mq gündə 1 dəfə Qlükokortikoid və mineralokortikoid terapiyasının optimallaşdırılmasına baxmayaraq, aşağı libido, depressiv simptomlar və/və ya aşağı şiddətli asteniya olan qadınlar üçün dehidroepiandrosteronun (DHEAS) əvəzedici kimi təyin edilməsi.DHEAS-nın müsbət dinamikası olmadıqda 6 ay müddətində əvəzedici terapiya dayandırılmalıdır.

Müalicənin effektivliyinin göstəriciləri:

- hipokortizolizmin klinik və laborator əlamətlərinin aradan qaldırılması.

Ədəbiyyat

Надпочечниковая недостаточность Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2017 (Казахстан)

<https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BD%D0%B0%D0%B4%D0%BF%D0%BE%D1%87%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%8F-%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C/15283>