

# ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НА КЛИНИЧЕСКОМ ПРИМЕРЕ.

*Проф., д.м.н. Сенаторова А.С.<sup>1</sup>, доц., д.м.н. Чайченко Т.В.<sup>1</sup>,  
к.м.н Шульга Н.В.<sup>2</sup> Коваль В.А.<sup>1</sup>, Рыбка Е.С.<sup>1</sup>, , Лутай Т.В.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Кафедра педиатрии №1 и неонатологии Харьковского национального  
медицинского университета

<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница

Недостаточность надпочечников — тяжелое состояние, связанное с дефицитом в организме гормонов коры надпочечников. Основными клиническими признаками являются: анорексия, снижение массы тела, гиперпигментация кожи (преимущественно на открытых участках кожи и в местах трения), утомляемость, общая слабость и головокружение, усиливающиеся при перемене положения тела в пространстве, гипотензия, тошнота, рвота, боли в животе, диарея, артралгии и миалгии. Лабораторными диагностическими критериями НН являются гипонатриемия, гиперкалиемия, повышение уровня мочевины в крови, гипогликемия.

Наиболее часто первичная НН является компонентом полигландулярных эндокринных синдромов. Полиорганный характер поражений часто ведет к недооценке состояния на ранних этапах. С целью повышения качества диагностики первичной надпочечниковой недостаточности врачами разных специальностей приводим клинический случай.

## **Описание клинического случая**

Ребенок М., 5 лет 10 мес. Поступил в тяжелом состоянии с жалобами на выраженную слабость, вялость, нарушение сознания, темную окраску кожных покровов, отсутствие аппетита. На основании анамнестических данных первые симптомы заболевания появились за 7 мес. до поступления, когда ребенок стал употреблять больше соленой пищи. Через месяц с момента начала заболевания появилась бронзовая окраска кожи. Состояние ребенка постепенно ухудшалась и через 5 мес. с момента дебюта ребенок поступает в стационар с жалобами на

слабость, вялость, рвоту, которые были расценены как проявления пищевой токсикоинфекции.

После выписки состояние прогрессивно медленно ухудшалось (нарастала слабость, обезвоживание) и через 2 месяца ребенок вновь поступил в стационар по месту жительства в тяжелом состоянии, которое было расценено как острое отравление с явлениями нейротоксикоза. В связи с отсутствием эффекта, машиной санавиации в очень тяжелом состоянии ребенок переведен на следующий этап медицинской помощи.

Объективно: при поступлении состояние ребенка тяжелое сознание по шкале Глазго 10-11 баллов. Отмечалась мышечная гипотония, гипорефлексия. Физическое развитие с резким дефицитом массы тела (рост 113 см - медиана, масса тела 16 кг - < 5 перцентиля, ИМТ 12,6 кг/м<sup>2</sup> – минус 3 СО).

T=37,1, ЧД=24, ЧСС 63, АД= 90-95/60-65 на фоне внутривенной инфузии дофамина 10 мкг/кг/мин.

Кожные покровы смуглые с сероватым оттенком, участки гиперпигментации в области шеи, естественных складок, мошонки, сухие. Слизистые розовые, чистые. Органы головы и шеи без особенностей. Органы дыхания без патологии. Границы сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, короткий систолический шум над верхушкой. Тенденция к брадикардии. Пульсовая волна на лучевых артериях сниженных характеристик, периодически выпадает. Живот втянут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см, селезенка не увеличена.

Из анамнеза жизни обращало на себя внимание наличие аутоиммунного тиреоидита с гиперфункцией у мамы.

Клинический анализ крови – анемия легкой степени, нормоцитарная, нормохромная, клинический анализ мочи – без патологии.

УЗИ ОБП: надпочечники умеренно уменьшены в размерах (21×17 мм), эхогенность значительно повышена. Структура слоев смазана.

Электролиты крови: натрий 120,1 ммоль/л, калий – 5,35 ммоль/л, кальций 1,16 ммоль/л, глюкоза - 2,8 ммоль/л.

На основании жалоб, данных анамнеза (постепенное начало, повышенное употребление соленых продуктов), данных объективного обследования (бронзовая окраска кожи с участками гиперпигментации, снижение артериального давления), данных лабораторных анализов (гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия, гипогликемия) был установлен диагноз: Первичная хроническая недостаточность надпочечников тяжелой степени, фаза декомпенсации. Состояние после аддисонического криза.

Следует отметить, что у данного ребенка наличие заболевания можно было предположить еще на ранних стадиях до появления декомпенсации при изменении окраски кожи в сочетании с повышенным потреблением поваренной соли (клинический признак гипонатриемии). Однако бронзовый оттенок кожи в связи с появлением в летнее время была расценена как загар, а изменение пищевых приоритетов вообще оставлено без внимания как родителями, так и медицинскими работниками.

Такие признаки как слабость, вялость, снижение аппетита, тошнота, рвота закономерно были расценены как признаки пищевых токсикоинфекций, которые являются значительно более распространенными, чем НН. В то же время отсутствие характерного эпидемиологического анамнеза и частые рецидивы гастроинтестинальных симптомов могли насторожить специалистов в отношении правильности диагностического подхода, особенно в сочетании с вышеизложенными признаками.

Слабость, апатичность, нарушения сознания были расценены как проявления нейротоксикоза, что может вкладываться в концепцию острого отравления. В то же время перманентное наличие признаков на протяжении нескольких месяцев в сочетании с гастроинтестинальными жалобами, изменением окраски кожи и тенденцией к употреблению поваренной соли не вкладывается в проявления острой патологии. Также отсутствуют убедительные данные о возможных фактах отравления и бактериологически подтвержденные эпизоды кишечной инфекции. Следует отметить, что все эпизоды ухудшения общего состояния происходили в связи с воздействием

стресса (ОРВИ, психоэмоциональный фактор и т.п.), а в систему эффективных мероприятий неотложной помощи входили глюкокортикоиды, после отмены которых состояние нормализовалось, а затем ухудшалось, несмотря на применение всех назначенных медикаментозных средств. Последний факт, по-видимому, клинически расценен не был вообще.

Перевод ребенка на следующий этап медицинской помощи проводился на фоне инфузии допамина, что подразумевает критическое состояние кардиогемодинамики. В то же время данных об уровне артериального давления нет в сопроводительной документации с предыдущих этапов. По-видимому, гипотензия не рассматривалась в диагностическом процессе как значимый симптом. Гликемия на предыдущих этапах медицинского наблюдения вообще не получила адекватной интерпретации.

В качестве основного диагноза рассматривались: острое бытовое отравление нафтизином, растворителем, лаком для ногтей и продуктами горения – пластиком, нейротоксикоз, метаболическая энцефалопатия, диффузные болезни соединительной ткани, сепсис, панкреатопатия, функциональное нарушение желчного пузыря на его фоне деформации.

Таким образом, наибольшей диагностической сложностью в данном клиническом случае оказалась неспецифичность симптомов, которые рассматривались как проявления наиболее частых патологических состояний для педиатрической практики. В то же время, совокупность артериальной гипотензии, перманентной слабости, эпизодов рвоты в сочетании с повышенным употреблении поваренной соли у ребенка с прогрессирующей потерей массы тела и бронзовой окраской кожи является патогномичным симптомокомплексом. При правильной интерпретации любого из этих признаков, а также нарушений сознания диагностический комплекс должен включать оценку электролитов крови, гликемии, что в данном случае является решающим критерием, требующим оценки адреналового статуса с привлечением эндокринолога.