

УДК 616.45

ББК 54.15

Ю24

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский  
центр эндокринологии» Минздрава РФ

*Авторы*

*Юкина Марина Юрьевна* — кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела терапевтической эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

*Нуралиева Нурана Фейзуллаевна* — научный сотрудник отдела терапевтической эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

*Трошина Екатерина Анатольевна* — член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделом терапевтической эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

**Юкина, М.Ю.**

**Ю24** Надпочечниковая недостаточность / М.Ю. Юкина, Н.Ф. Нуралиева, Е.А. Трошина. — Москва : ООО «Медицинское информационное агентство», 2020. — 144 с.

ISBN 978-5-907098-41-1

В книге рассматривается этиология и уточняются особенности патогенеза надпочечниковой недостаточности: подробно описаны генетические предикторы развития патологии, отражены современные представления о механизмах нарушения иммунной толерантности при аутоиммунной форме заболевания. Затронуты актуальные вопросы хронологии развития клинических проявлений и лабораторных изменений при гипокортицизме. Описаны диагностические подходы, а также особенности дифференциальной диагностики заболевания. С учетом последних международных рекомендаций изложена тактика ведения больных. В частности, детально рассмотрены особенности заместительной терапии надпочечниковой недостаточности, приводится подробный алгоритм оказания медицинской помощи при аддисоническом кризе. Подчеркивается необходимость регулярного обследования данной когорты пациентов. Также обсуждаются различные методы прогнозирования развития надпочечниковой недостаточности для своевременной ее диагностики, рассматриваются новые терапевтические мишени.

Для врачей общей практики, эндокринологов, а также студентов старших курсов медицинских вузов.

**УДК 616.45**

**ББК 54.15**

ISBN 978-5-907098-41-1

© Юкина М.Ю., Нуралиева Н.Ф.,  
Трошина Е.А., 2020  
© Оформление. ООО «Медицинское  
информационное агентство», 2020

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

# Оглавление

Список сокращений.....	5
Введение .....	7
<b>ГЛАВА 1. История. Классификация надпочечниковой недостаточности.....</b>	<b>8</b>
<b>ГЛАВА 2. Этиология надпочечниковой недостаточности .....</b>	<b>10</b>
2.1. Этиология первичной надпочечниковой недостаточности ....	10
2.1.1. Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность.....	10
2.1.2. Другие причины первичной надпочечниковой недостаточности.....	25
2.2. Этиология вторичной и острой надпочечниковой недостаточности .....	34
<b>ГЛАВА 3. Патогенез надпочечниковой недостаточности .....</b>	<b>39</b>
3.1. Патогенез первичной надпочечниковой недостаточности .....	39
3.1.1. Иммунопатогенез аутоиммунной надпочечниковой недостаточности.....	40
3.1.2. Стадии аутоиммунной надпочечниковой недостаточности.....	52
3.2. Патогенез вторичной и острой надпочечниковой недостаточности .....	57
<b>ГЛАВА 4. Клиническая картина надпочечниковой недостаточности.....</b>	
<b>ГЛАВА 5. Диагностика надпочечниковой недостаточности: лабораторная и этиологическая.....</b>	
<b>ГЛАВА 6. Лечение надпочечниковой недостаточности .....</b>	
6.1. Лечение хронической надпочечниковой недостаточности.....	
6.1.1. Заместительная терапия глюкокортикоидами и минералокортикоидами .....	

6.1.2. Особенности лечения беременных, пациентов с аутоиммунным полигландулярным синдромом .....	117
6.1.3. Перспективы заместительной терапии хронической надпочечниковой недостаточности .....	118
6.2. Лечение острой надпочечниковой недостаточности .....	119
6.2.1. Профилактика острой надпочечниковой недостаточности.....	120
6.3. Наблюдение за пациентами с надпочечниковой недостаточностью .....	121
<b>Литература .....</b>	<b>122</b>

# Список сокращений

- 1-НН — первичная надпочечниковая недостаточность  
2-НН — вторичная надпочечниковая недостаточность  
АД — артериальное давление  
АКТГ — адренокортикотропный гормон  
АНН — аутоиммунная надпочечниковая недостаточность  
АПК — антигенпрезентирующие клетки  
АПС — аутоиммунный полигландулярный синдром  
АПС-1 — аутоиммунный полигландулярный синдром типа 1  
АПС-2 — аутоиммунный полигландулярный синдром типа 2  
АПС-4 — аутоиммунный полигландулярный синдром типа 4  
АПС-5 — аутоиммунный полигландулярный синдром типа 5  
АТФ — аденозинтрифосфат  
ВДКН — врожденная дисфункция коры надпочечников  
ГНС — гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая система  
ДГЭА — дегидроэпиандростерон  
ДГЭАС — дегидроэпиандростерон-сульфат  
ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота  
ИЛ — интерлейкин  
ИФН — интерферон  
КСГ — кортикостероидсвязывающий глобулин  
ЛПВП — липопротеиды высокой плотности  
ЛПНП — липопротеиды низкой плотности  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
НН — надпочечниковая недостаточность  
ОНН — острая надпочечниковая недостаточность  
СИДГ — семейный изолированный дефицит глюкокортикоидов  
СКВ — системная красная волчанка  
ХНН — хроническая надпочечниковая недостаточность  
В10 — В10-лимфоциты  
BCR — *B cell receptor*/рецептор В-лимфоцитов  
Breg — *regulatory B cells*/регуляторные В-лимфоциты  
CD — *clusters of differentiation*/кластеры дифференцировки  
HRQoL — «*Health-related quality of life*»/«Качество жизни, связанное со здоровьем» (анкета)  
HLA — *human leukocyte antigens*/человеческие лейкоцитарные антигены