

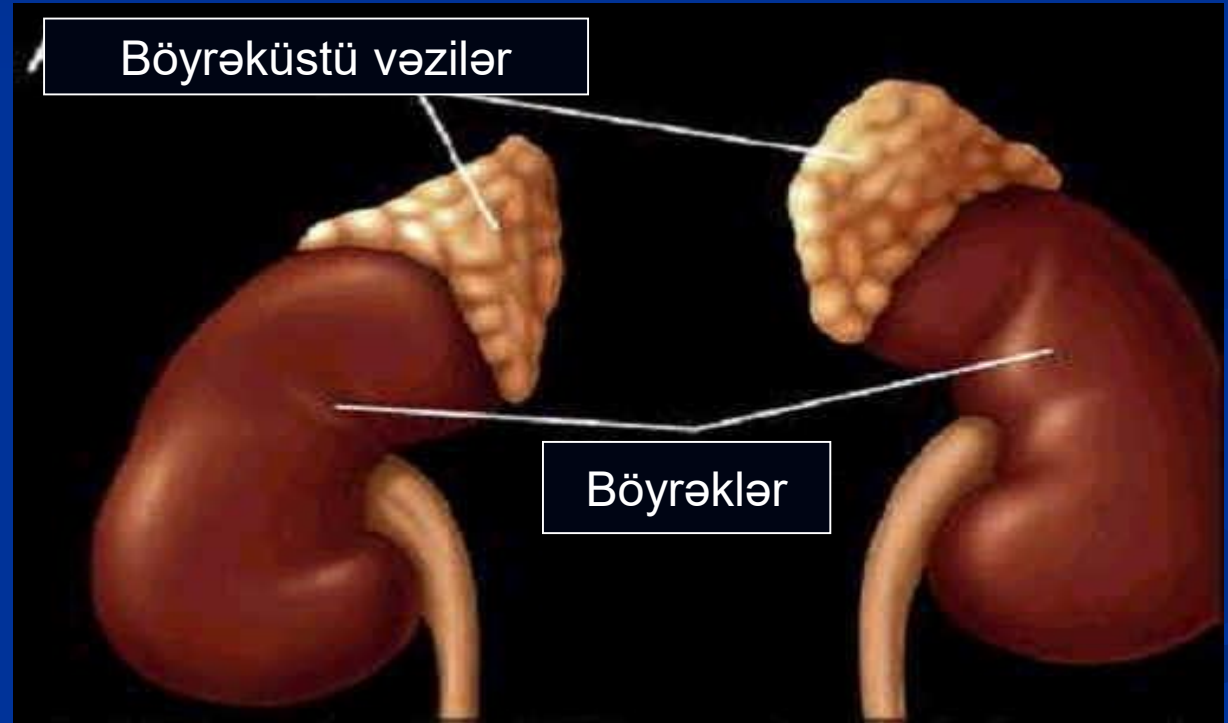
# *BÖYRƏKÜSTÜ*

## *VƏZ*

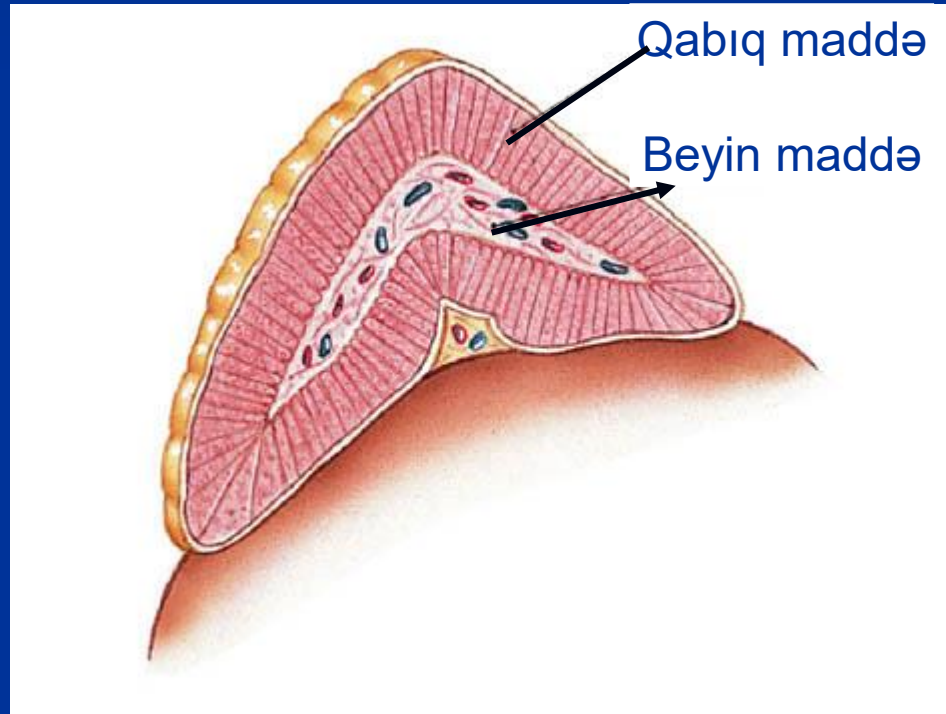
Prof. RAFİQ MƏMMƏDHƏSƏNOV.  
Azərbaycan Tibb Universiteti  
Daxili xəstəliklər kafedrası

Böyrəküstü vəz cüt vəzilərdən olub hər iki böyrəyin yuxarı ucunda yerləşir.

Adrenal sözü “ad “ - yaxın, “renes” böyrək deməkdir.

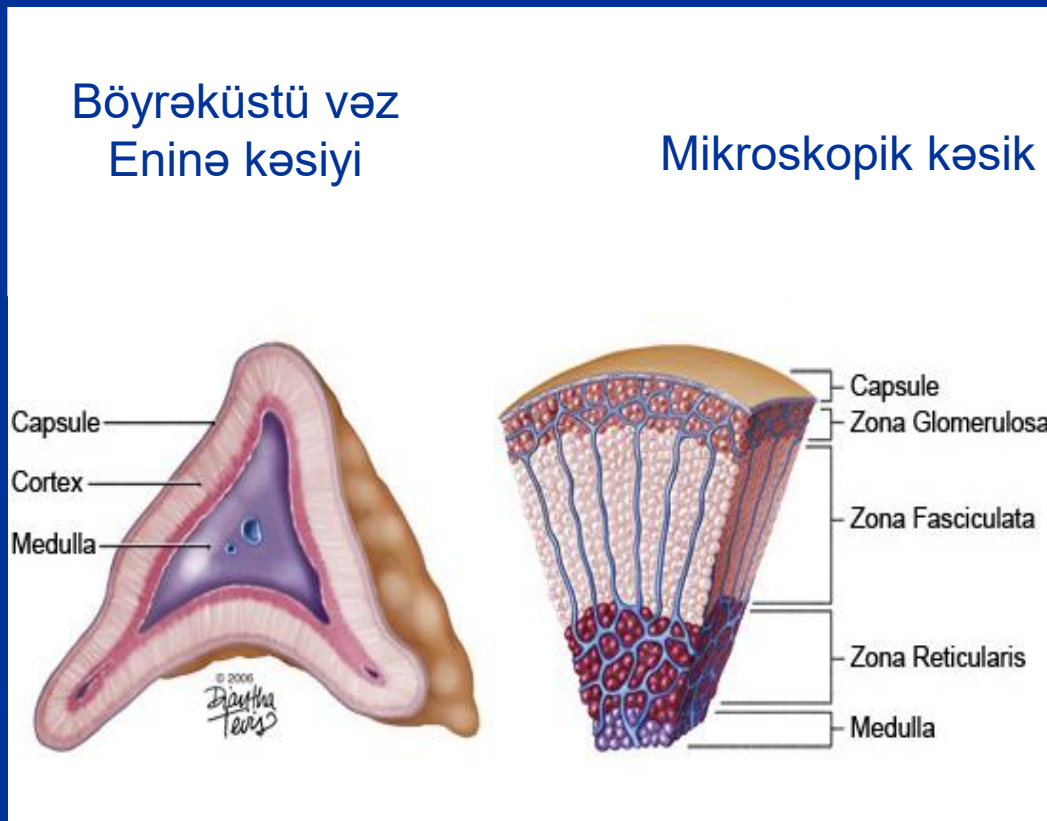


Hər iki böyrəküstü vəzin çəkisi birlikdə 10 – 12 qramdır.  
Böyrəküstü vəzilər qabıq və beyin maddədən ibarətdir.

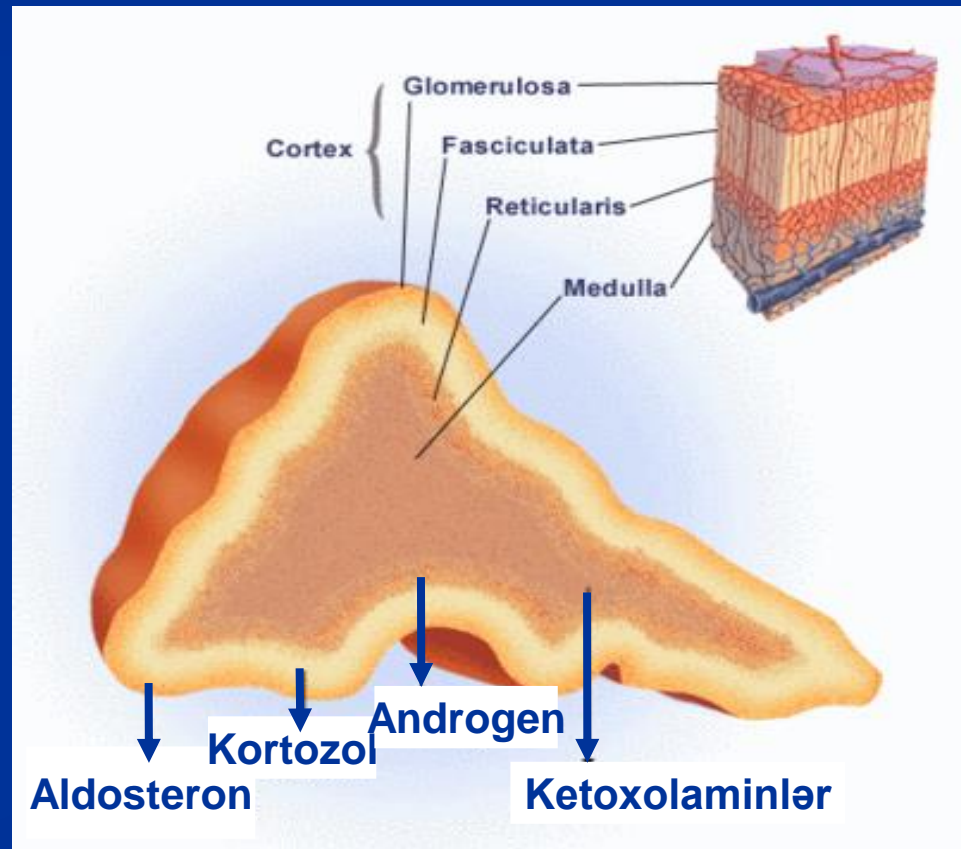


Böyrəküstü vəzin qabıq qatı histoloji quruluşuna görə 3 hissəyə bölünür:

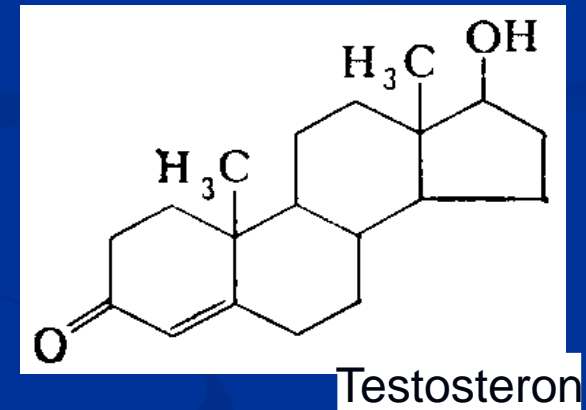
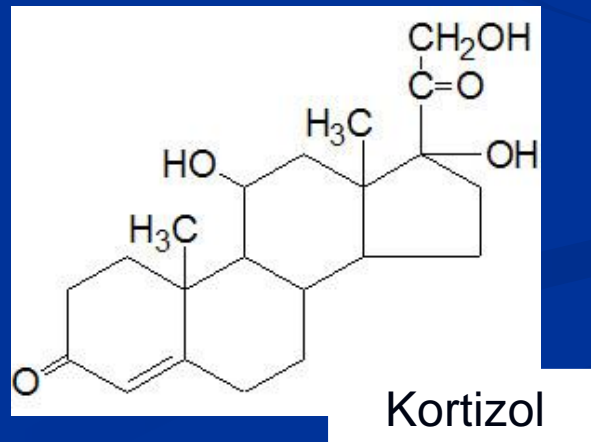
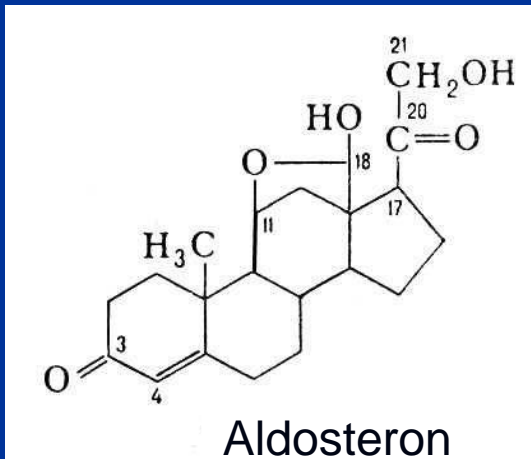
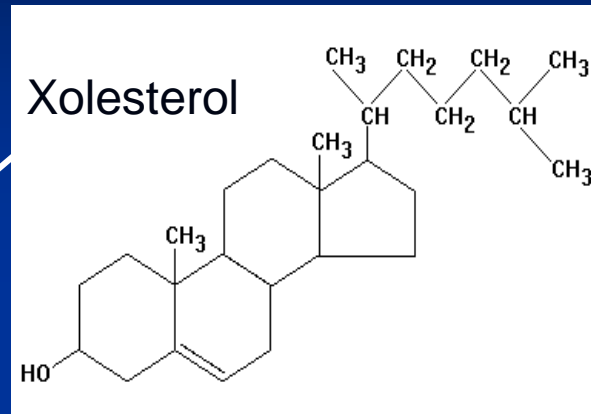
- 1) Xarici yumaqcıq qat - zona glomerulosa
- 2) Dəstəli qat – zona fasciculata
- 3) Torli qat – zona reticularis.



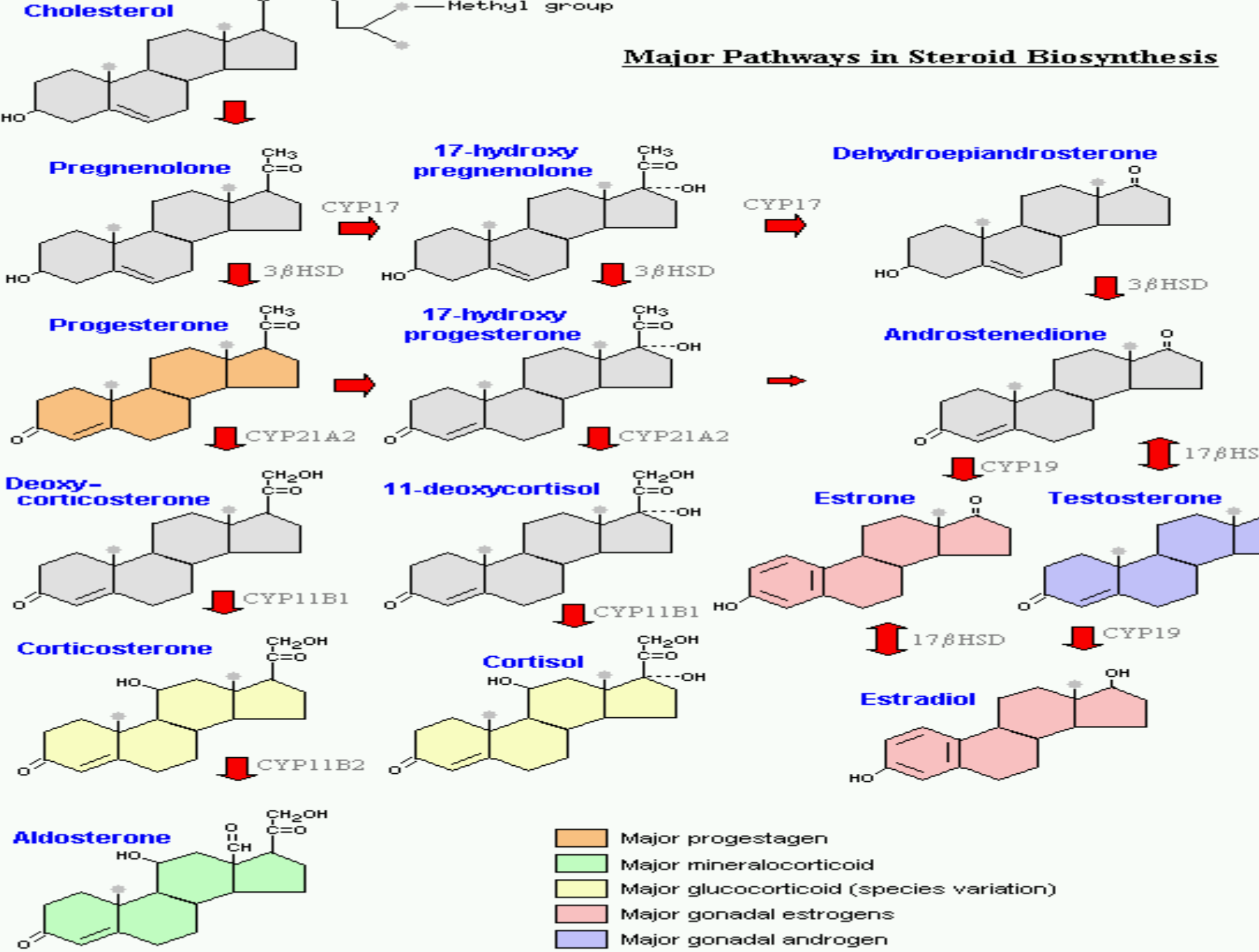
Xarici yumaqciq qatdan mineralokortikoidlər, orta d st li qatdan gl kokortikoidlər, daxili torlu qatdan androgenlər, beyin madd d n is  katexolaminlər sintez olunur.



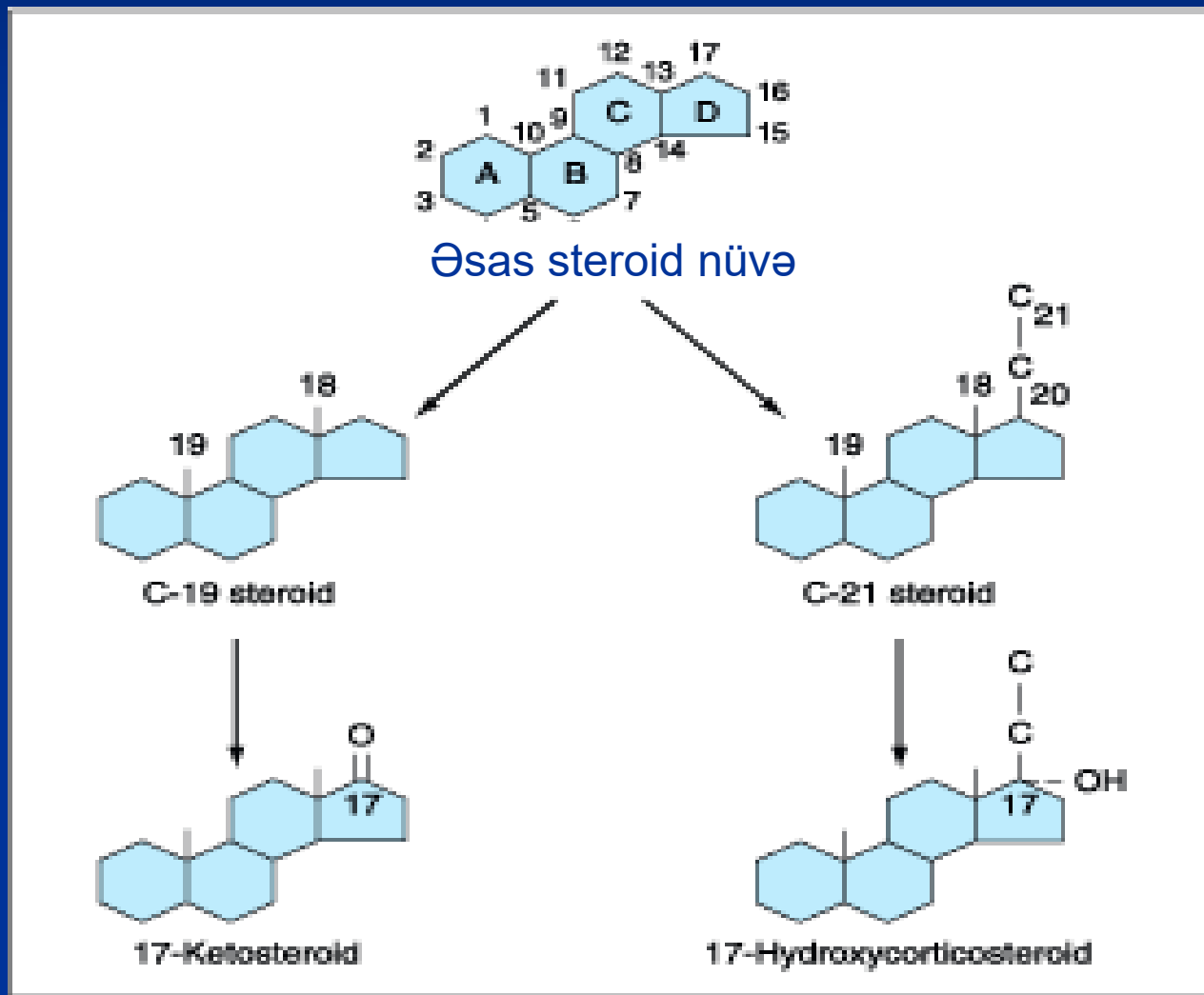
Böyrəküstü vəzin qabəq maddəsinin bütüb hormonlarının hamısı 17 karbon atomundan ibarət olan steroid həlqəsi təşkil edir. Bunların hamısı ilkin material kimi xolesteroldan sintez olunur.



# Major Pathways in Steroid Biosynthesis



Steroid nüvədə karbon atomlarının nömrələnməsi "A." həlqəsindən başlanır.





Böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin orqanizmdə əsas rolu aşağıdakılardan ibarətdir:

1) Ara metabolizmin tənzimlənməsi.

→ **Glukokortikoid -  
lərə**

2) İmmun cavab reaksiyası



3) Qan təzyiqi, dövr edən qanımi həcminin və elektrolit balansinin tənzimlənməsi - **Mineralokortikoidlərə**

4) Qadınlarda ikincili cinsi əlamətlərin inkişafı - **Androgenlərlə**

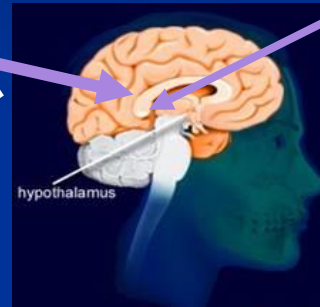
Böyrəküstü vəzin qabıq maddəsindən qlükokortikoidlərin sekresiyası hipofizin AKTH hormonunun iştirakı ilə baş verir. AKTH sekresiyası öz nəvbəsində hipotalamusdan sekresiya olunan KORTİKOLİBERİN vasitəsilə tənzimlənir.

AKTH təsiri ilə boyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin hüceyrələrində xolesterola həssas reseptorların sayı , və kortizolun sintezi artır.

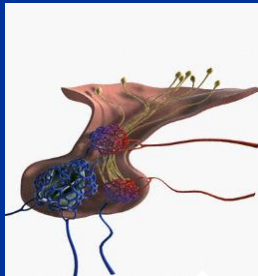
# Hipotalamo – hipofizar- böyrəküstü vəz sistemi

Sutkalıq sekresiya ritmi

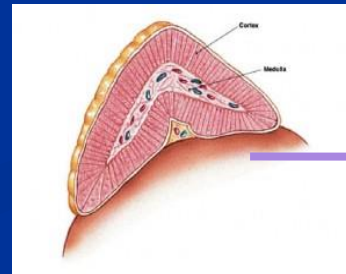
Stress, fiziki, emosional, xəstəlik



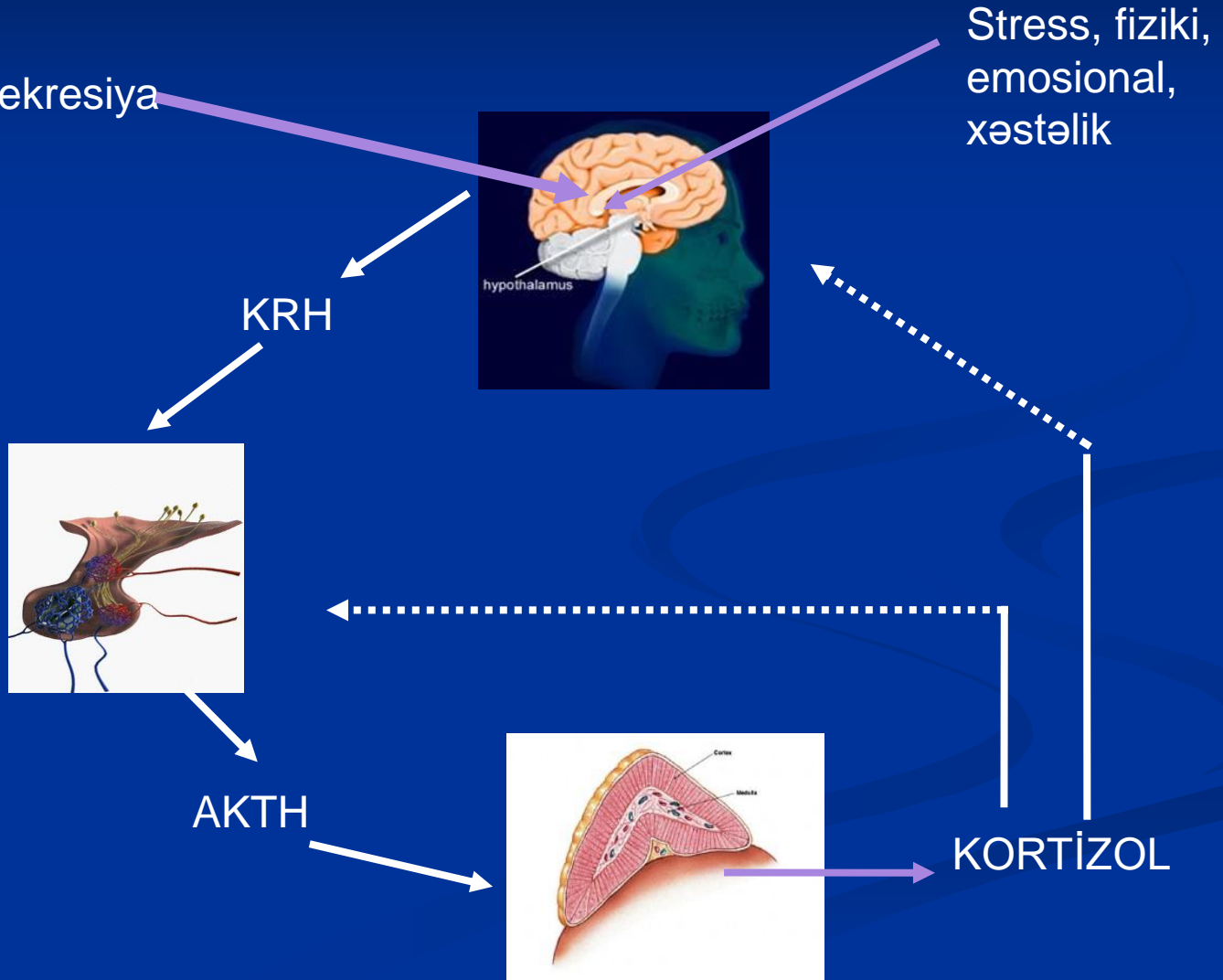
KRH



AKTH

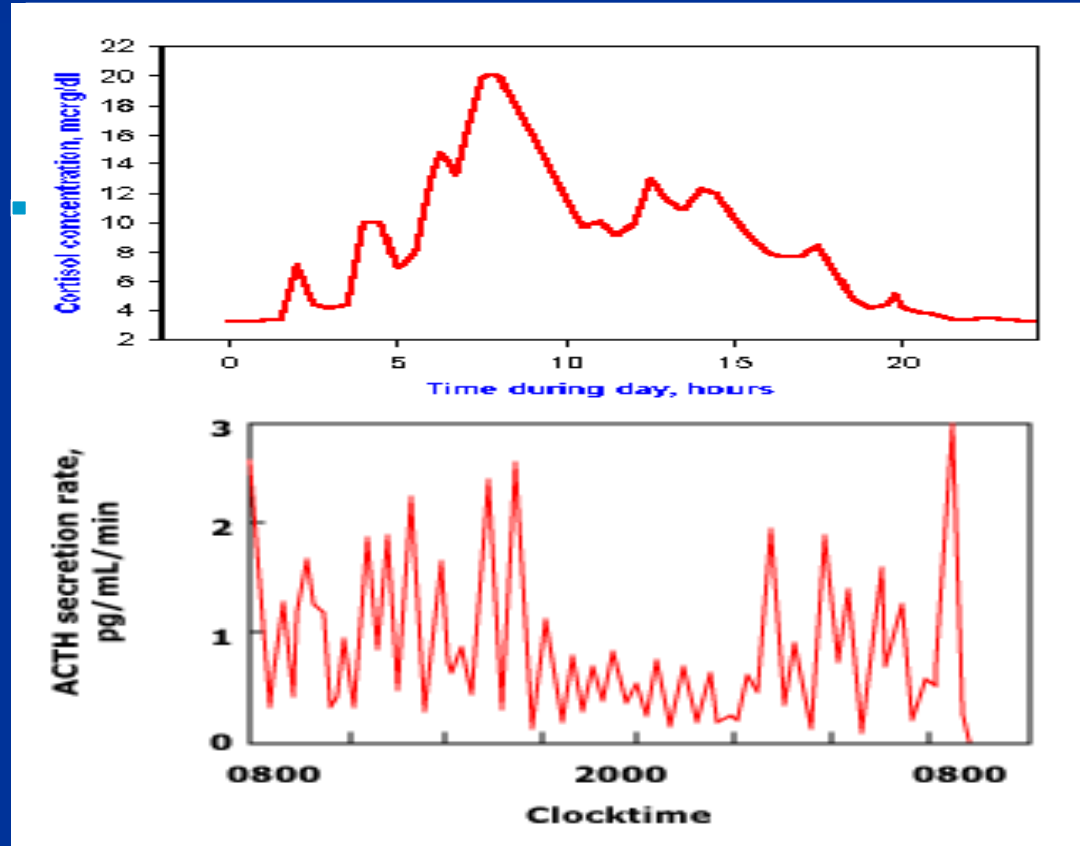


KORTİZOL



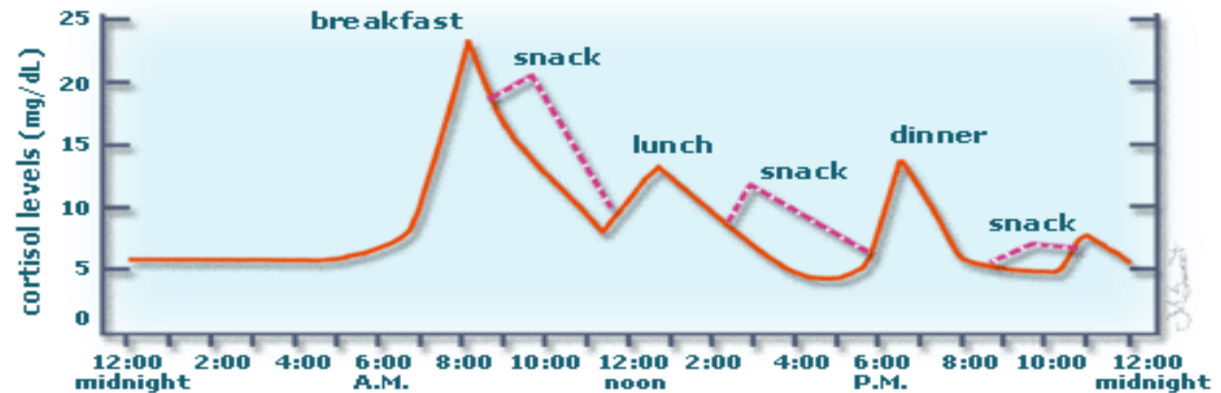
Kortizolun sekresiyasi impulsiv xarakter daşıyır və bu impulslar AKTH sekresiyasını impulslarına paralel olaraq baş verir. Böyrəküstü vəz tərəfindən kortizolun sekresiya ritmi AKTH ritmini təkrarlayır

Günün birinci yarısında yüksək, ikinci yarısında azalmış olur.



- ❖ Kortizolun miqdarı səhərlər yuxudan oyanmağa yaxın və qünün birinci yarısında yüksək olur. Stress, qida qəbulu AKTH və kortizolun sekresiyasının artması ilə müşayiət olunur. Uzun müddət davam edən stress təsirindən kortizolun sekresiyası impulsiv xarakterini itirərək, davamlı şəkildə yüksək qalır.
- ❖ AKTH tez təsir göstərən hormondur. Onun sekresiyasından bir neçə dəqiqə sonra böyrəküstü vəzin venalarında kortizolun miqdarı artır.
- ❖ AKTH -in yarım yaşama müddəti 10 dəqiqədən azdır.

# Kortizolun sutkaləq sekresiya ritmi



Eating regular meals and snacks supports the adrenal glands and your natural circadian rhythm by:

- optimizing and smoothing out daytime cortisol output;
- minimizing nighttime cortisol levels.

This provides you with:

- sustained energy levels throughout the busy days;
- more restful, restorative sleep at night.

Adapted from:  
Wilson, J. 2001. *Adrenal Fatigue: The 21st Century Stress Syndrome*, 266. Petaluma, CA: Smart Publications.

## ➤ *GLÜKOKORTIKOİDLƏRİN TƏSİR MEXANİZMİ*

➤ Qlükokortikoidlər karbohidrat , zülal və nüklein turşuları mübadiləsində mühüm rol oynayır.

- Qlukokortikoidlər insulinin əksinə iş görür və həmçinin insulinin sekresiyasını azaldır. Qlükokortikoidlərin təsiri nəticəsində hüceyrələr tərəfindən glükozanın tutulması çətinləşir, qlükoneogenez sürətlənir,
- Qlükokortikoidlərin təsirindən zülalların parçalanması sürətlənir, və azot qalıqlarının sidiklə ekskresiyası artır. Nəticədə əzələ, dəri, sümüklərdən zülalların mobilizasiyası sürətlənir.
- Qlükokortikoidlər lipolitik təsire malik hormonların ( katexolamin, adenohipofizin hormonları) aktivliyini artırır, və yağ turşularının mobilizasiyasını sürətləndirir.



- Qlükokortikoidlər iltihab əleyhinə təsir göstərir
  - Damarların vazokostriktorlara olan həssaslığını saxlayır,
  - İltihabın kəskin dövründə damar keçiriciliyini artmağa goymur,
  - Leykositlərin sümük iliindən çıxmasını asanlaşdıraraq leykositoza səbəb olur, lakin leykositlərin damar divarından toxumalara keçməsinə çətinləşdirirlər.
  - Eozinopeniya və limfopeniyaya səbəb olurlar. T lifositlərin miqdarını azaldaraq hüceyrə immunitetini zəiflədirlər.
  - Qlükokortikoidlər iltihab mediatorlarının - sitokin və prostoglandinlərin, aktivliyini və sintezini azaldırlar. Həmçinin İL -1 və İL – 6 – nin sintezini zəiflədirlər.

- qlükokortikoidlər bədənin müxtəlif nahiyələrində yağ və zülal mübadiləsinə müxtəlif istiqamətdə təsir göstərirlər.
- Məsələn: qlükokortikoidlərlə müalicə zamanı fəqərə sümüklərinin üzvi matriksinin azalması müşahidə oluna bilər, lakin bu zaman boruli sümüklərin üzvi quruluşunda heç bir dəyişiklik qeyd olunmur.
- Həmçinin qlükokortikoidlərlə müalicə zamanı ətraflarda piy toxumasının çəkisi azalır, qarında və kürəkarası nahiyədə isə əksinə artır.

- Qlükokortikoidlər həmçinin stress əleyhinə təsirə malikdirlər. Fiziki, emosional stress zamanı qlukokortikoidlərin miqdarının artması baş verir.
- Qlukokortikoidlərin stress əleyhinə təsirinin mexanizmi tam öyrənilməmişdir, lakin məlumdur ki, qlukokortikoidlərin çatmamazlığı zamanı ağır stress hipotoniya, şok və hətta ölümlə nəticələnə bilər.

- Qlukokortikoidlər su – duz mübadiləsinə də təsir dirlər.
- Qlukokortikoidlərin təsirindən ADH miqdarı azalır, və mayenin ekskresiyası artır.
- Qlükokortikoidlər müəyyən qədər mineralokortikoid aktivliyinə malikdir. Yüksək dozalarda qlükokortikoidlər suyun və natriumun rearbsorbsiyasını, kaliumun isə ekskresiyasını artırırılar.

# *Mineralokortikoidlər*

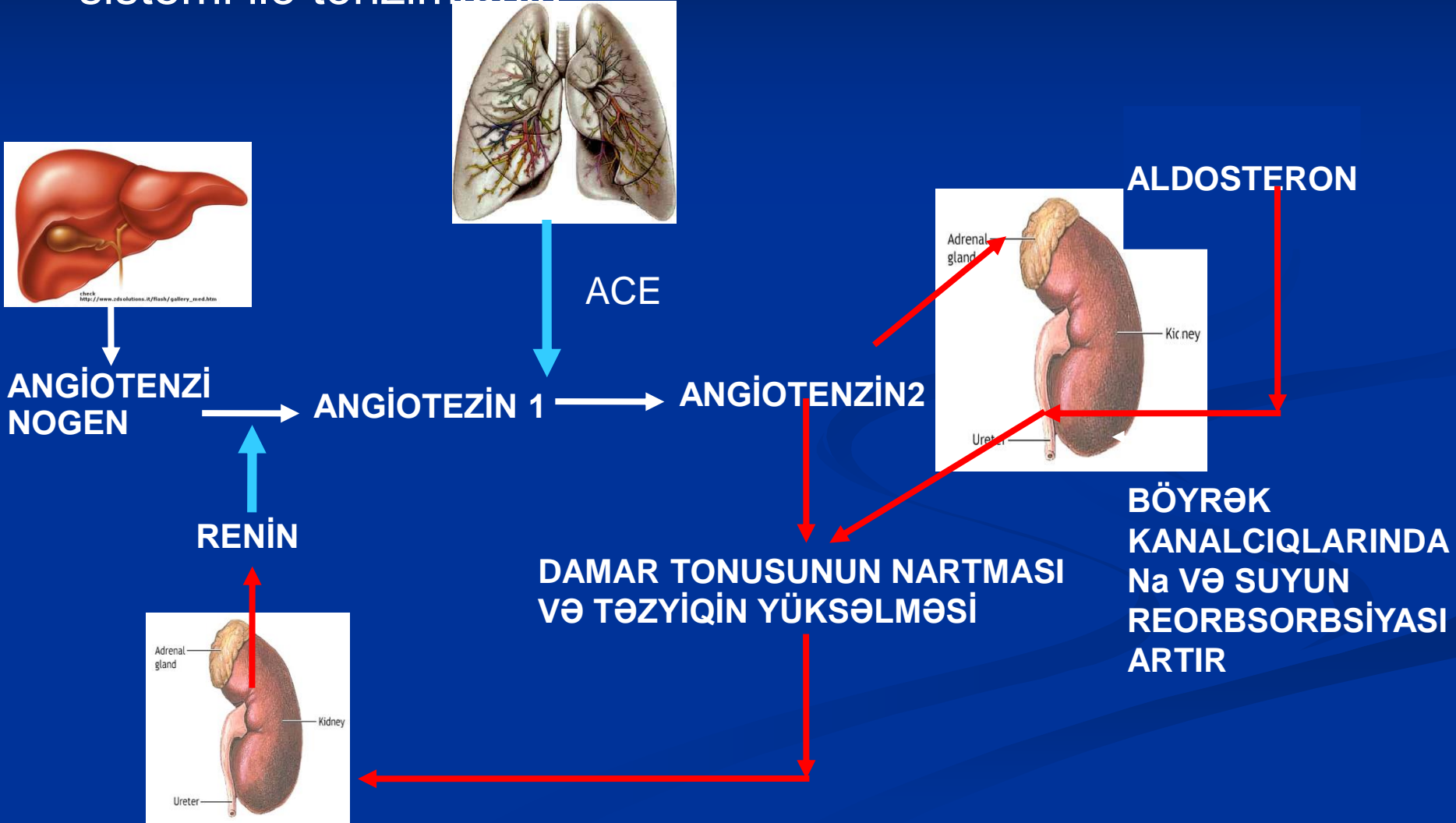
Mİneralokortikoidlərin sintezi 3 mexanizm

- renin anqiotenzin sistemi
- qanda K miqdarı
- AKTH ilə tənzimlənir.

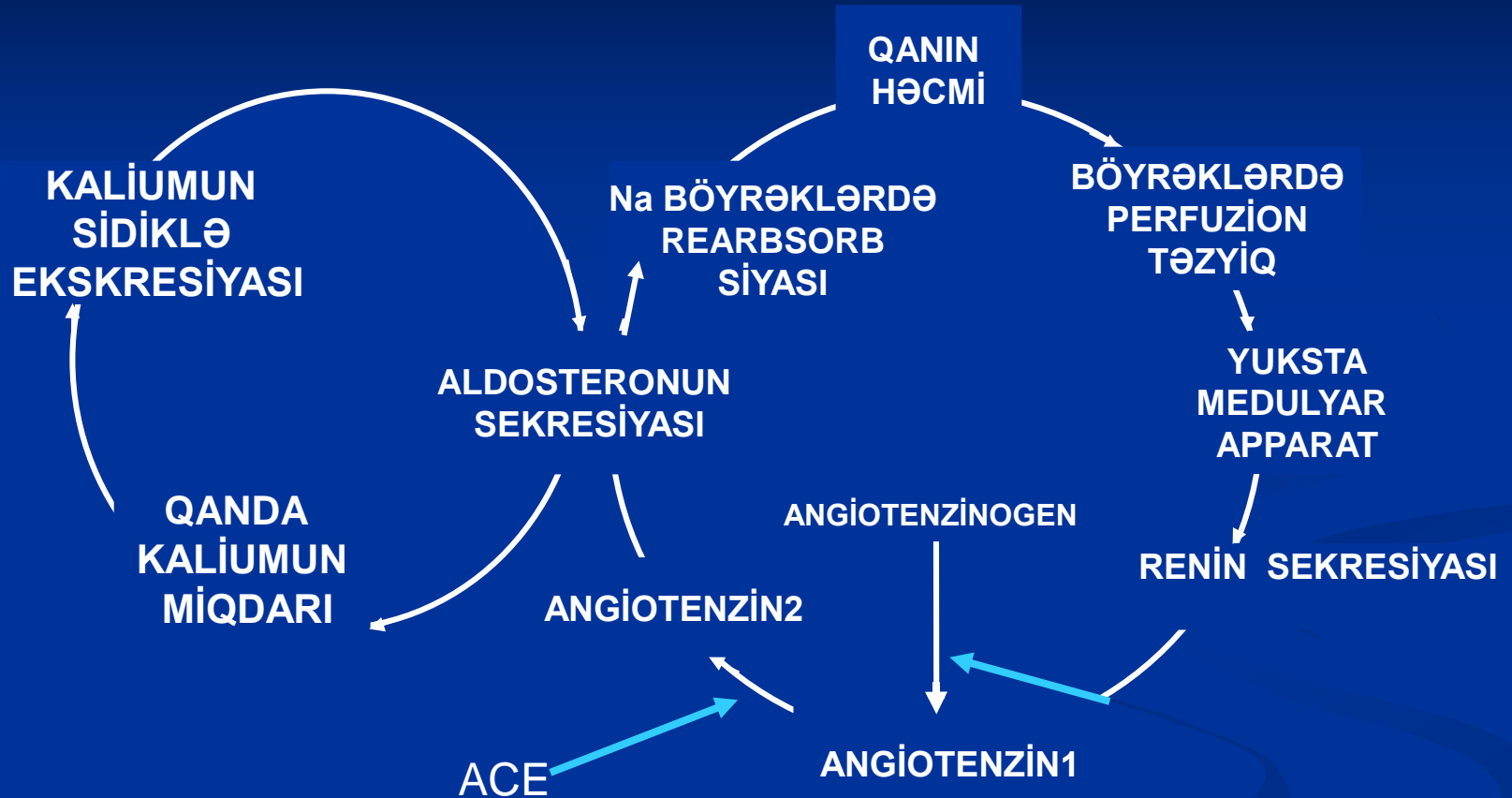
Bu tənzimlənmə mexanizmində AKTH rolu böyük əhəmiyyət kəsb etmir. Belə ki, AKTH birdəfəlik yeridilməsi aldosteronun sekresiyasını artırır, lakin AKTH fasiləsiz infuziyası zamanı bu təsir itir.

# Mineralokortikoidlər

Mİneralokortikoidlərin sintezi əsasən renin anqiotenzin sistemi ilə tənzimlənir.



Sxemdən görüldüyü kimi aldosteronun zsekresiyası həm də qanda Kaliumun miqdarından asılıdır.



- Beləliklə, reninin sekresiyası və qanda kaliumun miqdarının artması aldosteronun ifrazını artırır.
- Hiponatriemiya da aldosteronun sekresiyasını artırır. Aldosteronun təsirindən natriumun absorbsiyası, kaliumun isə ekskresiyası güclənir.
- Deməli aldosteron hüceyrədaxili balansın saxlanmasında mühüm rol oynayır.



Böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin dəstəli qatından sekresiya olunan androgenlərin əsas rolu kincili cinsi əlamətlərin inkişafıdır.

Kişilərdə androgenlərin 70% bəyrəküstü vəzdə, 30 % isə xayalarda sintez olunur.

Qadınlarda androgenlərin demək olar ki, hamısı böyrəküstü vəzdə sintez olunur.

# ***BÖYRƏKÜSTÜ VƏZİN XƏSTƏLİKLƏRİ***

## **1) ÇATMAMAZLIĞI**

- Addison xəstəliyi

Birincili ( böyrəküstü vəz mənşəli)

İkincili ( hipotalamo – hipofizar mənşəli)

- Hipoaldosteronizm

## **2) HİREPFUNKSİYASI**

- Kuşinq sindromu

- Hiperaldosteronizm

- Böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin anadangəlmə hiperplaziyası

# ***BÖYRƏKÜSTÜ VƏZİN ÇATMAMAZLIĞI***

- Addison xəstəliyi

Birincili ( böyrəküstü vəz mənşəli)

İkincili ( hipotalamo – hipofizar mənşəli)

Birincili böyrəküstü vəz çatmamazlığı hər iki böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin hüceyrələrinin 90% - nin məhv olması nəticəsində yaranır.

Etiologiyası:

İnfeksion xəstəliklər – vərəm

Vəzin idiopatik ( autoimmun mənşəli) atrofiyası

Adrenalektomiya

Böyrəküstü vəzlərə ikitərəfli qansızma

Böyrəküstü vəzlərə metastaz

Amiloidoz, Sarkoidoz

AKTH rezistentlik sindromu

Son illərə qədər Addison xəstəliyi 70-80% hallarda böyrəküstü vəzlərin vərəm mənşəli zədələnməsi nəticəsində yaranırdı. Hazırkı dövrdə xəstəliyin əsas səbəbi vəzlərin idiopatik, zədələnməsidir ki, bu patologiyanın da əsasında autoimmun prosesin durduğu güman olunur.

Xəstələrin yarısının qanında böyrəküstü vəzin antigenlərinə - xüsusilə, 21 hidrokstilazaya qarşı antitellər aşkar olunur. Bu antitellərin çoxu vəzin toxumasını məhv edir, bəzi antigenlər isə AKTH- nun öz reseptorları ilə birləşməsinə mane olaraq vəzin hormonal aktivliyini azaldırlar.

Xəstələrin bəzilərində həmçinin qalxanvari, qalxanvari ətfar vəzi və cinsiyyət vəzlərinə qarşı da antigenlər təyin olunur.

Bəzən belə xəstələrdə həmçinin xronik limfositar tireoidit, yumurtalıqların birincili çatmamazlığı, tip1 şəkərli diabet də təsadüf olunur.

Adları çəkilən autoimmun endokrin patologiyalardan ikisi və ikisindən çoxu eyni adamda rast gəlinərsə bu **II tip poliglandulyar autoimmun sidrom** adlandırılır.

Bu xəstələrdə əlavə olaraq pernisiyoz anemiya, vitiligo, alopesiya, seliak xəstəliyi, miasteniya da müşahidə oluna bilər. Bir ailədə bir neçə nəslin nümayəndəsində yuxarıda adları çəkilən autoimmun xəstəliklərin müxtəlif kombinasiyaları rast gəlinə bilər.

Müəyyən olunmuşdur ki, bu sindrom (**II tip poliglandulyar autoimmun sindrom**) 6 – ci xromosomda olan mutasiya nəticəsində meydana çıxır , və HLA sisteminin DR3, DR-B8 haplotipləri ilə əlaqədardır.

I tip autoimmun poliqlandulyar sindrom zamanı isə aşağıdakı endokrin patologiyalar müşahidə olunur:

1) birincili Addison

2) Hipoparatireoz

3) Dərinin xroniki yayılmış qranulomatoz kandidozu

Xəstələrdə həmçinin pernisiyoz anemiya, xronik aktiv hepatit, alopesiya, birincili hipotireoz və hipoqonadizm rast gəlinə bilər. Xəstəlik irsi olub, autosom – resessiv yolla ötürülür, HLA sistemi ilə əlaqədar deyil .



Addison xəstəliyinin bütün klinik əlamətləri kortikosteroidlərin çatmamazlığı nəticəsində meydana çıxır:

1) qlükokortikoidlərin çatmamazlığı nəticəsində

qara ciyərdə zülal , xüsusilə albumin sintezi və RNT sintezi azalır,

qanyaratma prosesi zəifləyir,

orqanizmin stressə qarşı müqaviməti azalır,

infeksiyalara qarşı müqavimət zəifləyir,

qlükoneogenez prosesi pozulur.

2) Mineralokortikoidlərin çatmamazlığı su – duz mübadiləsinin pozulmasına səbəb olur. Natriumun və suyun ekskresiyası sürətlənir, orqanizmdə dehidratasiya gedir, K və Na tarazlığı pozulur,

Natriumun miqdarının və dövr edən qanın həcmnin azalması nəticəsində qan təzyiqlərin aşağı düşür.

3) Androgen və estrogenlərin azalması nəticəsində anabolik proseslər pozulur, impotensiya, qadınlarda sikl pozğunluğu müşahidə olunur.

## ***KLİNİK ƏLAMƏTLƏR***

Simptomlar	rastgəlmə tezliyi %
Adinamiya	100
Hiperpiqmentasiya	98
Arıqlama	97
İştah pozulması,mədə bulanması,qusma	90
Arterial hipotoniya ( AT< 110/70 mm.c.s.)	87
Selikli qişaların hiperpiqmentasiyası	82
Qarında ağrı	34
Duza olan təlabatın artması	22
İshal	20
Qəbzlik	19
Bayılma	16
Vitiliqo	9

Xəstəlik tədricən inkişaf edir, xəstələr ümumi zəiflik və tez yorulmadan şikayətlənirlər, tez- tez hipoqlikemiya və bayılma halları müşahidə olunur. Xəstəlik inkişaf etdikcə təqətsizlik artır, işgörmə qabiliyyəti azalır. Xəstələrin əhval – ruhiyyəsi pozulur, bəzən depressiya halları müşahidə olunur.

Bəzi xəstələrdə asteniya o qədər kəskin olur ki, xəstələr yataqdan belə qalxmaq iqtidarında olmurlar.

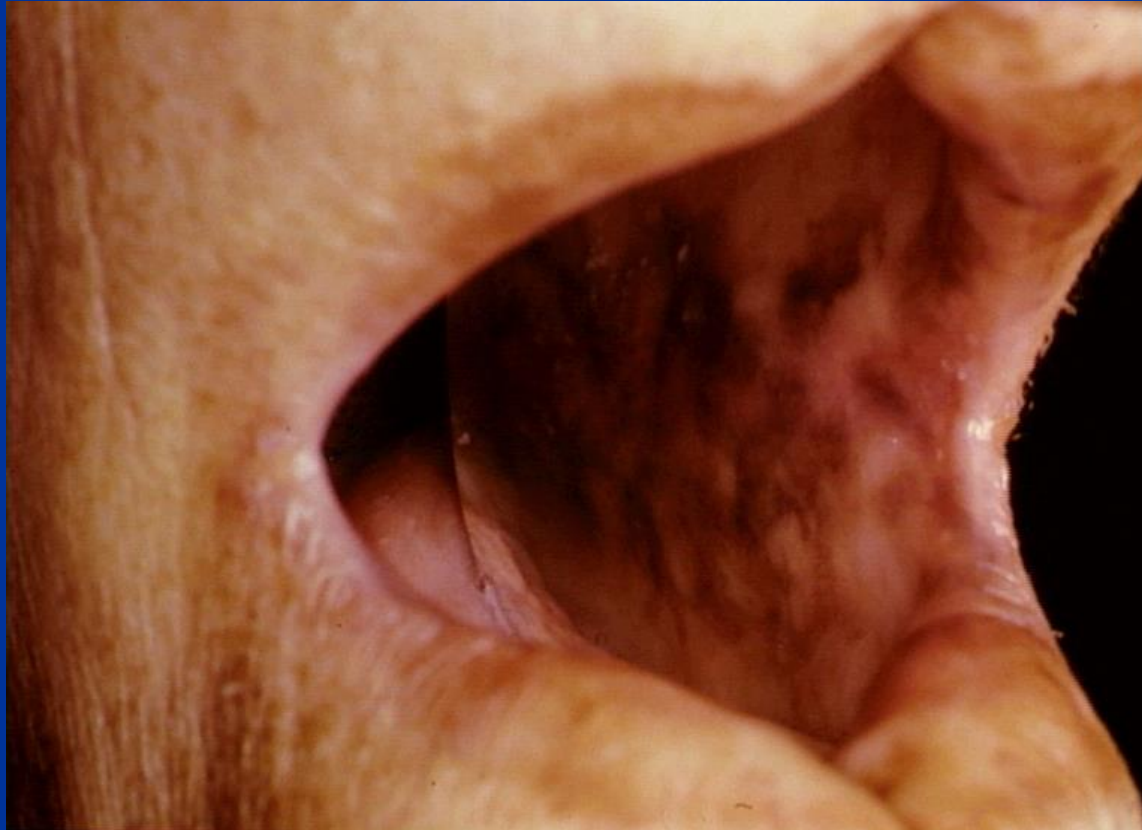
# *HİPERPİQMENTASIYA*

Kortikosteroidlərin çatmamazlığı nəticəsində əks əlaqə mexanizmi ilə hipofizin kortikotropin və melaninstimulyasiya edici hormonunun miqdarı artır ki, bunun da nəticəsində dəri və selikli qişalarda hiperpiqmentasiya baş verir.



Pigment ləkələri qəhvəyi, sarı-qəhvəyi rəngdə olub, bədənün açıq yerlərində, büküşlər və köhnə çapıq nahiyələrində daha intensiv olurlar.

Selikli qışalarda göy – qaraya çalan ləkələr müşahidə oluna bilər.



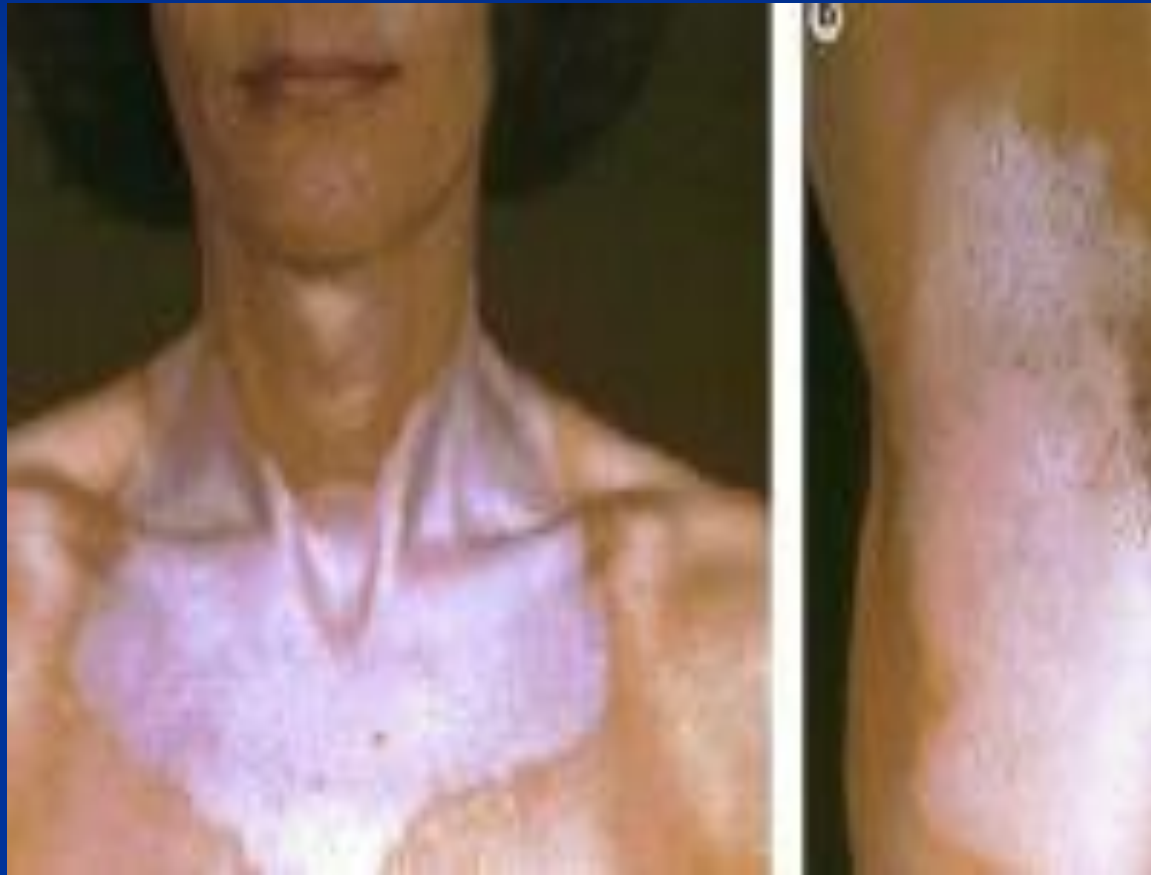


hiperpiqmentasiya





9 – 15 % hallarda hiperpigmentasiya vitiliqo (depigmentasiya ) ilə birlikdə rast gəlinir.



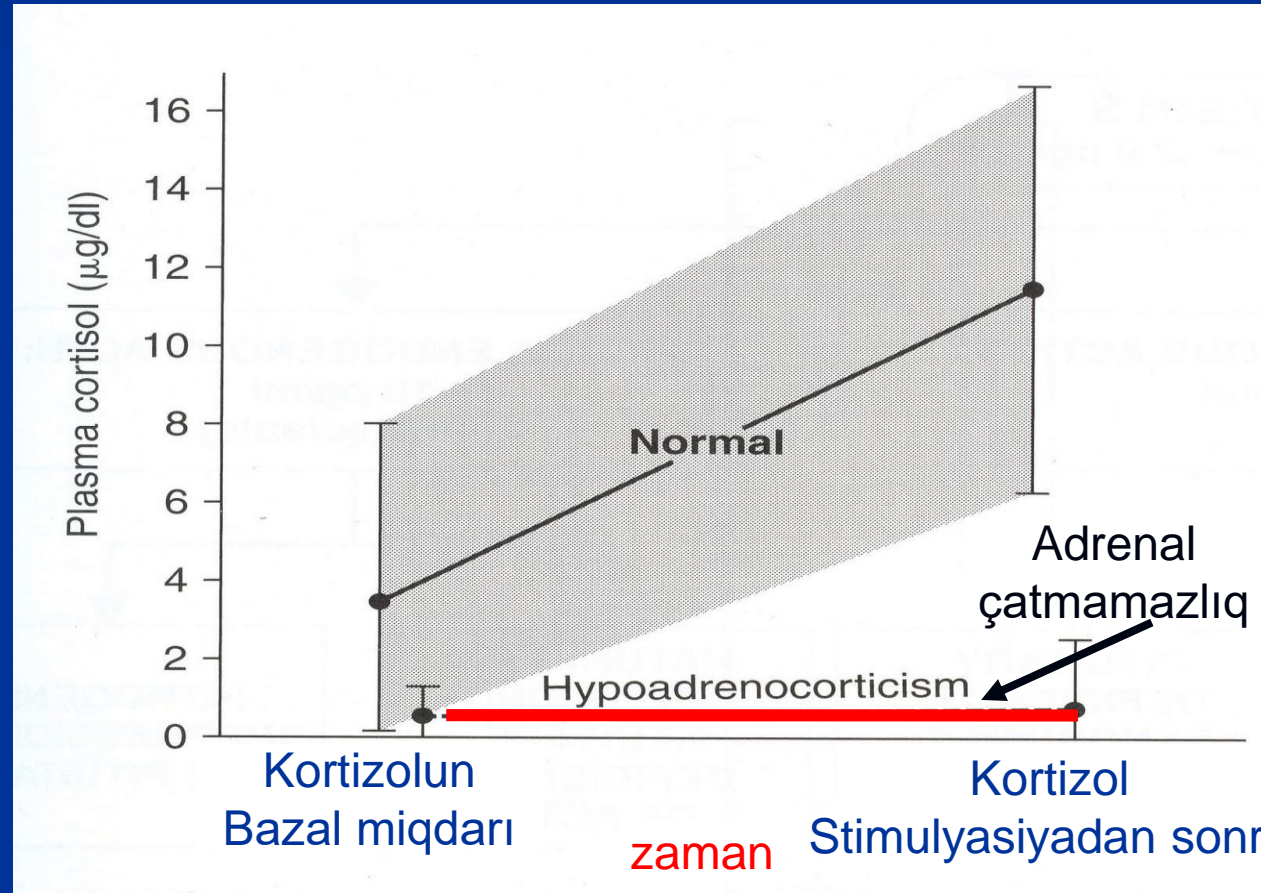


- Qan təzyiqinin aşağı olması – arterial hipotoniya , xüsusilə ayaq üstü vəziyyətdə geyd olunur.
- Xəstələr qarında ağrı, iştahın azalması, ürəkbulanma, qusma bəzən ishaldan şikayətlənirlər.
- Xəstələrin əsəb sistemində dəyişiklik geyd olunur, onlar narahat, əsəbi olurlar.
- Androgenlərin sintezinin azalması qadınlarda ikincili cinsi əlamətlərin – qoltuqaltı və qasıq nahiyəsində tüklərin azalmasına səbəb olur.

- Xəstəlik Addison krizi ilə ağırlaşa bilər. Kriz böyrəküstü vəzin xronik çatmamazlığı fonunda sepsis, cərrahi stress nəticəsində inkişaf edə bilər.
- Addison krizi həmçinin sağlam adamlarda antikoagulyasiyon müalicə və ya yenidoğulmuşlarda doğuş travması nəticəsində hər iki vəzə qansızma səbəbindən yarana bilər. Kriz həmçinin hər hansı səbəbdən aparılan qlükokortikoid müalicəsinin kəskin dayandırılması zamanı da baş verə bilər.
- Addison krizi zamanı xəstəliyə xas olan bütün əlamətlər kəskinləşir, xəstə kollaps vəziyyətində olur, kəskin dehidratasiya geyd olunur. Lakin xəstənin huşu tam itmir.
- Erkən diaqnostika və vaxtında başlanan müalicə xəstənin həyatının xilas edilməsi üçün vacibdir.

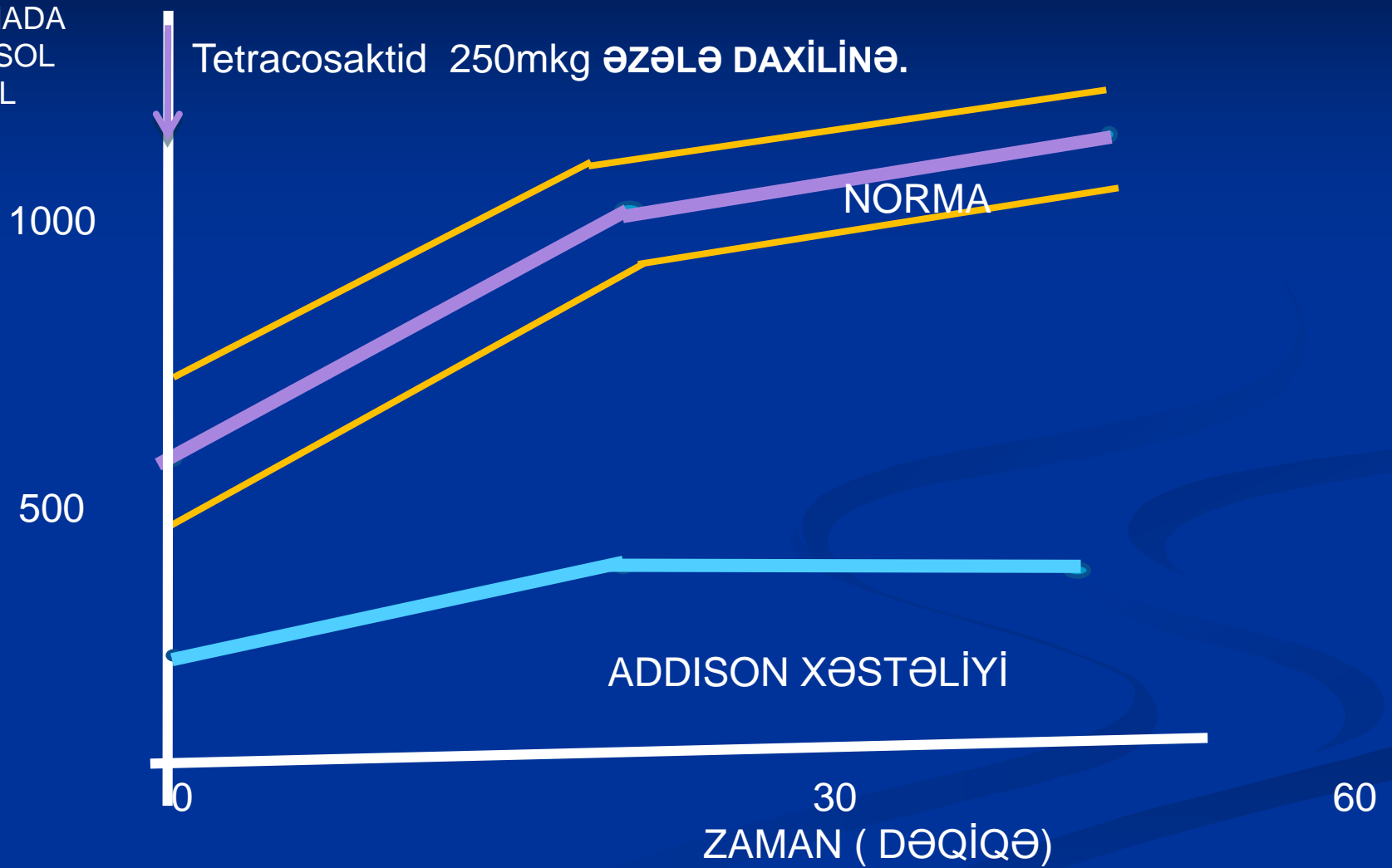
Addison xəstəliyinin diaqnozun təsdiqi klinik əlamətlərlə yanaşı qanda kortizolun miqdarının azalmasına əsaslanır. Xəstəliyin başlanğıc dövründə qanda kortizolun bazal miqdarı normal ola bilər . Bu zaman diaqnozu təsdiq etmək üçün AKTH stimulyasiya sınağı aparılır.

Addison xəstəliyi zamanı AKTH yeridildikdən sonra kortizolun bazal miqdarının artması müşahidə olunmur.



# AKTH – STİMULYASIYA SINAĞI

PLASMADA  
CORTISOL  
MMOL/L



## MÜALİCƏ

Müalicə qlükokortikoid və mineralokortikoidlərlə aparılır.

Qlükokortikoid çatmamazlığını aradan qaldırmaq üçün Prednizolon(daxilə) və Hidrokortizondan ( əzələ daxilinə) istifadə olunur. Prednizolonun sutka ərzində tələb olunan dozası adətən 20 – 30 mq arasında tərəddüd edir. Fizioloji sekresiyaya uyğun olmaq üçün kortikosteroidlərin sutkalıq dozasının 2/3 hissəsinin səhər, 1/3 hissəsinin axşam verilməsi məsləhət görülür.

Qlükokortikoidlərin qəbulu mineralokortikoid çatmamazlığını təmin etmədiyi üçün prednozolonla yanaşı mineralokortikoidlərin də verilməsi lazım gəlir. Bu məqsədlə fludrokortizon 0,05 – 0.1mq daxilə istifadə olunur.

Yanaşı gedən xəstəliklər, infeksiyalar, bədən hərərətini yüksəlməsi zamanı xəstələrə dozanı 2 dəfəyə qədər artırmaq məsləhət görülür.

# *ALDOSTERONİZM*

Aldosteronizm qanda aldosteronun miqdarının artması ilə xarakterizə olunur.

Birincili aldosteronizm zamanı hiperaldosteronizmin səbəbi aşağıdakılar ola bilər: böyrəküstü vəzlərin qabıq maddəsinin aldosteron sekresiya edən

- adenoması ,
- karsinamisi ,
- ikitərəfli hiperplaziyası (idiopak hiperaldosteronizm və ya düyünlü hiperplasiya)

60 – 70 % hallarda xəstəliyin səbəbi böyrəküstü vəzlərin adenoması olur.

- Xəstəlik kişilərə nisbətən qadınlarda daha çox (3:1 nisbətində) əksərən 30 – 50 yaşlarında rast gəlinir.
- Hipertoniyası olan xəstələrin təxminən 8 –12 % -də aldosteronizm aşkar olunur.
- Aldosteronun hipersekresiyası nəticəsində böyrək kanalçıqlarında natriumun və suyun reabsorbsiyası, kaliumun isə ekskresiyası artır. Nəticədə hipertoniya və hipokaliemiya inkişaf edir.



# *KLİNİKA*

- Xəstəliyin əsas klinik simptomu davamlı arterial hipertoniyaadır. Hipertoniya hüceyrəxarici mayenin artması və hipernatriemiya nəticəsində inkişaf edir.
- Xəstəliyin ikinci mühüm əlaməti kəskin hipokaliemiya nəticəsində yaranan əzələ zəifliyidir.
- Kaliumun sidiklə ekskresiyasının artması həmçinin xəstələrdə poliuriya və polidipsiya əlamətlərinin yaranmasına səbəb olur.

Konnun qeyd etdiyinə görə birincili aldosteronizm zamanı əsas simptomlar aşağıdakı tezliklə rast gəlinir:

Simptom	Rastgəlmə tezliyi
Hipertoniya	96%
Əzələ zəifliyi	73%
Poliuriya (nikturiya)	72%
Baş ağrıları	51%
Polidipsiya	46%
Parasteziya	24%
Tetaniya	21%
Tez yorulma	19%
Əzələ diskomfortu	16%

# *DİAQNOSTİKA*

Konn sindromu ehtimalı kaliumçıxaran sidikqovucu (furasemiid, hipotiazid) qəbul etməyən , hipokaliemiyası, hipertoniyası olan və ödemləri olmayan xəstədə nəzərə alınmalıdır.

Əgər hipokaliemiya kaliumçıxaran sidikqovucu qəbul edən xəstədə aşkar olunubsa, onda sidikqovucunun qəbulu dayandırılmalı, xəstəyə K preparatı təyin olmalı və 1-2 həftə sonra qanda K miqdarı yenidən yoxlanılmalıdır. Bu zaman hipokaliemiyanın davamlı xarakter daşması xəstədə hiperaldosteronizm olub – olmadığını öyrənmək üçün əlavə tədqiqatın aparılmasının vacib olduğunu göstərir.

Birincili hiperaldosteronizmin diaqnozu aşağıdakı 3 əsas faktora əsaslanır:

- 1) Ödemlə müşayiət olunmayan diastolik hipertenziya
- 2) Reninin aktivliyinin aşağı olması, və dövr edən qanın həcmnin azalması ilə gedən sınaqlar ( postural vəziyyət və hiponatriemiya) zamanı reninin aktivliyinin adekvat şəkildə yüksəlməməsi.
- 3) Dövr edən qanın həcmnin artırılması sınağına (NaCl –la yükləmə) cavab olaraq aldosteronun sekresiyasının azalmaması.

# ***Dövr edən qanın həcmnin azalması ilə gedən sınaqlar***

## **Postural vəziyyət**

Səhər yataqdan durmazdan əvvəl və durandan sonra 4 saat müddətində sakit gəzintinin sonunda aldosteronun qanda miqdarı təyin edilir.

- sağlam adamlarda gəzintidən sonra aldosteronun miqdarı artır.

- birincili aldosteronizmde aldosteronun miqdarı gəzintidən sonra azalmış olur.

- idiopatik aldosteronizmde aldosteronun miqdarı dəyişmir.

# ***Dövr edən qanın həcmnin azalması ilə gedən sınaqlar***

## ***Natrium xlorid sınağı***

Müayinə olunan şəxs 3 -4 gün ərzində gündə 9 qram xörək duzu qəbul edir. Sınaq başlamazdan əvvəl və sınağın sonunda qanda K miqdarı təyin olunur.

- sağlam adamlarda kaliumun miqdarı 4 gün sonra dəyişməz qalır.

- birincili aldosteronizimdə qanda K səviyyəsi 3 – 3,5 mmol/l – ə qədər enir.

Qanda 18 hidrokortikosteronun miqdarinin təyini:

Qanda 18 hidrokortikosteronun miqdarinin artması birincili aldosteronizmin diaqnozunun etibarlı göstəricisi hesab olunur. İdiopatik hiperaldosteronizim zamanı 18 hidrokortikosteronun qanda miqdarı normal və ya normadan azacıq artıq olur.

Sidiklə kortizolun metabolitlərinin ( 18 oksikortizol və 18 hidrokortizol) ekskresiyasının artması . Birincili hiperaldosteronizm zamanı sidiklə kortizolun metabolitlərinin ekskresiyası artır.

# ***TOPIK DIAQNOSTIKA***

Böyrəküstü vəzin ultrasəs müayinəsi – müayinənin həssaslığı 92% təşkil edir.

KT müayinəsi - aldosteron sintez edən şişlər zamanı KT müayinəsini həssaslığı 62% təşkil edir.

MRT müayinəsini həssaslığı aldosteron sintez edən şişlər zamanı 100% təşkil edir.



## ***MÜALİCƏ***

Birincili hiperaldosteronizmin radikal müalicəsi adenomanın cərrahi yolla çıxarılmasından ibarətdir.

Bəzi hallarda duzun məhdudlaşdırılması və aldosteronun antaqonisti – spironolaktonun təyini xəstəliyin simptomlarının aradan götürülməsinə kifayət edir. Hipertoniya və hipokaliemiyanın aradan götürülməsi üçün Spironolakton 25 – 100 mq dazada 8 saatdan bir təyin olunmalıdır.

## ***İKİNCİLİ HİPERALDOSTERONİZM***

İkincili hiperaldosteronizm zamanı normal böyrəküstü vəzlər renin – angiotenzin sisteminin aktivləşməsi nəticəsində artıq miqdarda aldosteron sintez edirlər.

İkincili aldosteronizm əsasən hipertoniya və ödemlər fonunda inkişaf edir və arterial hipertoniyanın progressivləşməsi ilə müşayiət olunur.

## ***İKİNCİLİ HİPERALDOSTERONİZM***

İkincili hiperaldosteronizm aşağıdaki səbəblərdən yarana bilər:

Arterial hipertoniya

Birincili hiperreninemiya

Böyrək arteriyalarının stenozu

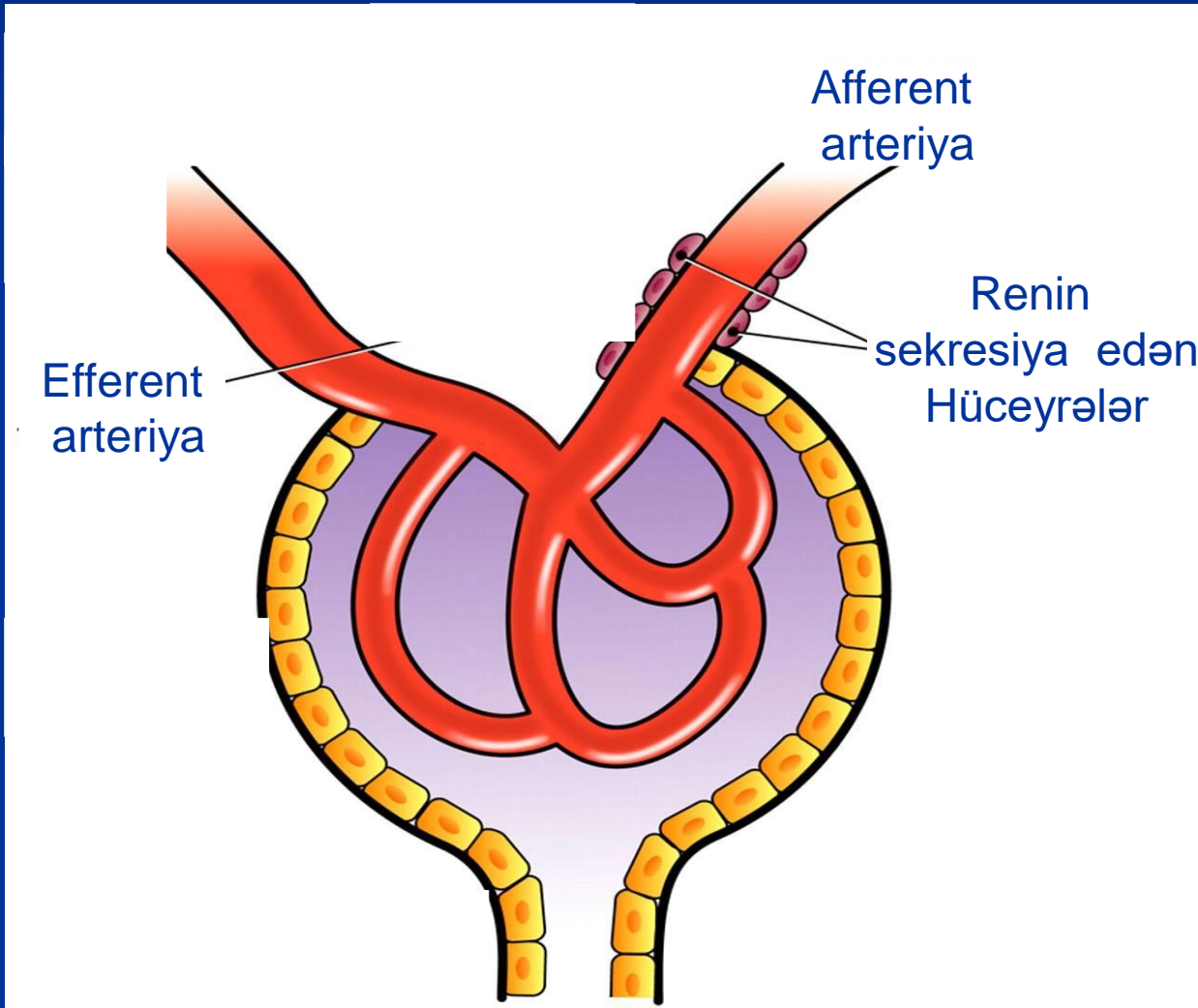
Qara ciyər sirrozu

Urək çatmamazlığı

Nefrotik sindrom

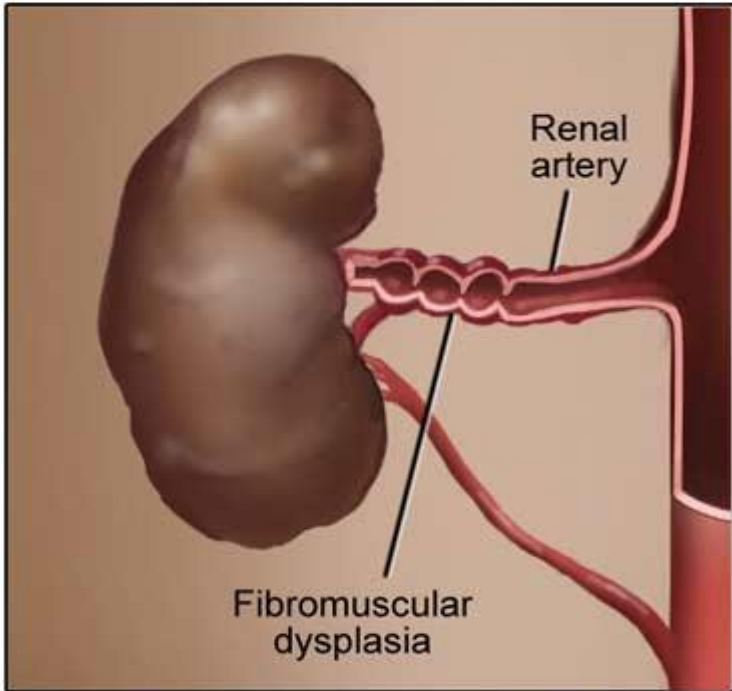
Hamiləlik

- ❖ Hər – hansı səbəbdən böyrək yumaqcıqlarının afferent arteriyasında təzyiqin azalması yuksta- medulyar hüceyrələrdən Reninin sekresiyasının artmasına səbəb olur. Renin isə öz növbəsində adlosteronun sekresiyasını artırır.

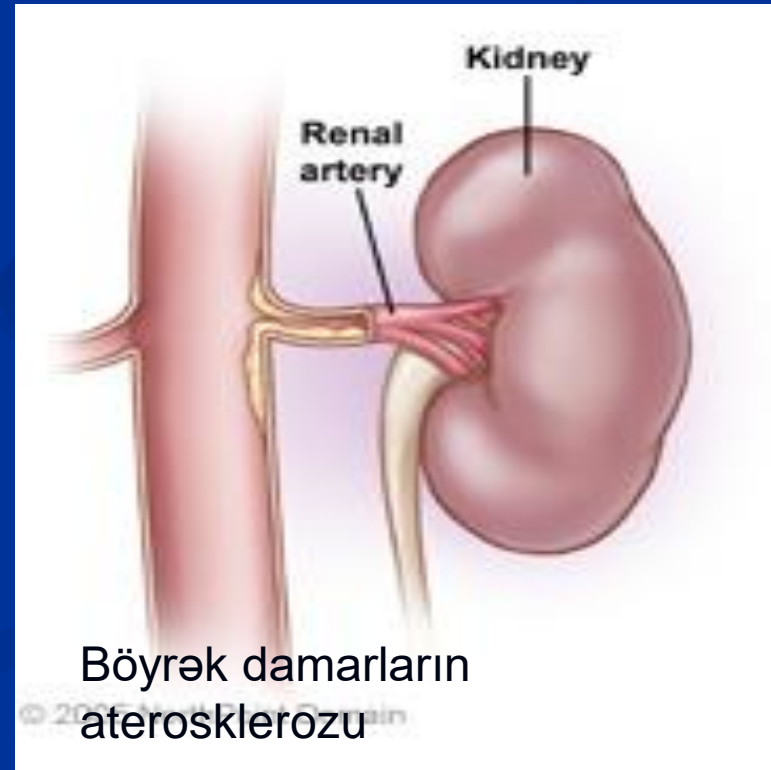


❖ Hipertoniya zamanı hiperaldosteronizm böyrəklərin qan dövranının və ya perfuziyanın azalması nəticəsində baş verir. Böyrək damarlarının ateroskleroz və ya fibromatoz daralması renin ifrazının artmasına bu isə öz növbəsində aldosteronun hipersekresiyasına səbəb olur.

Fibromuscular dysplasia



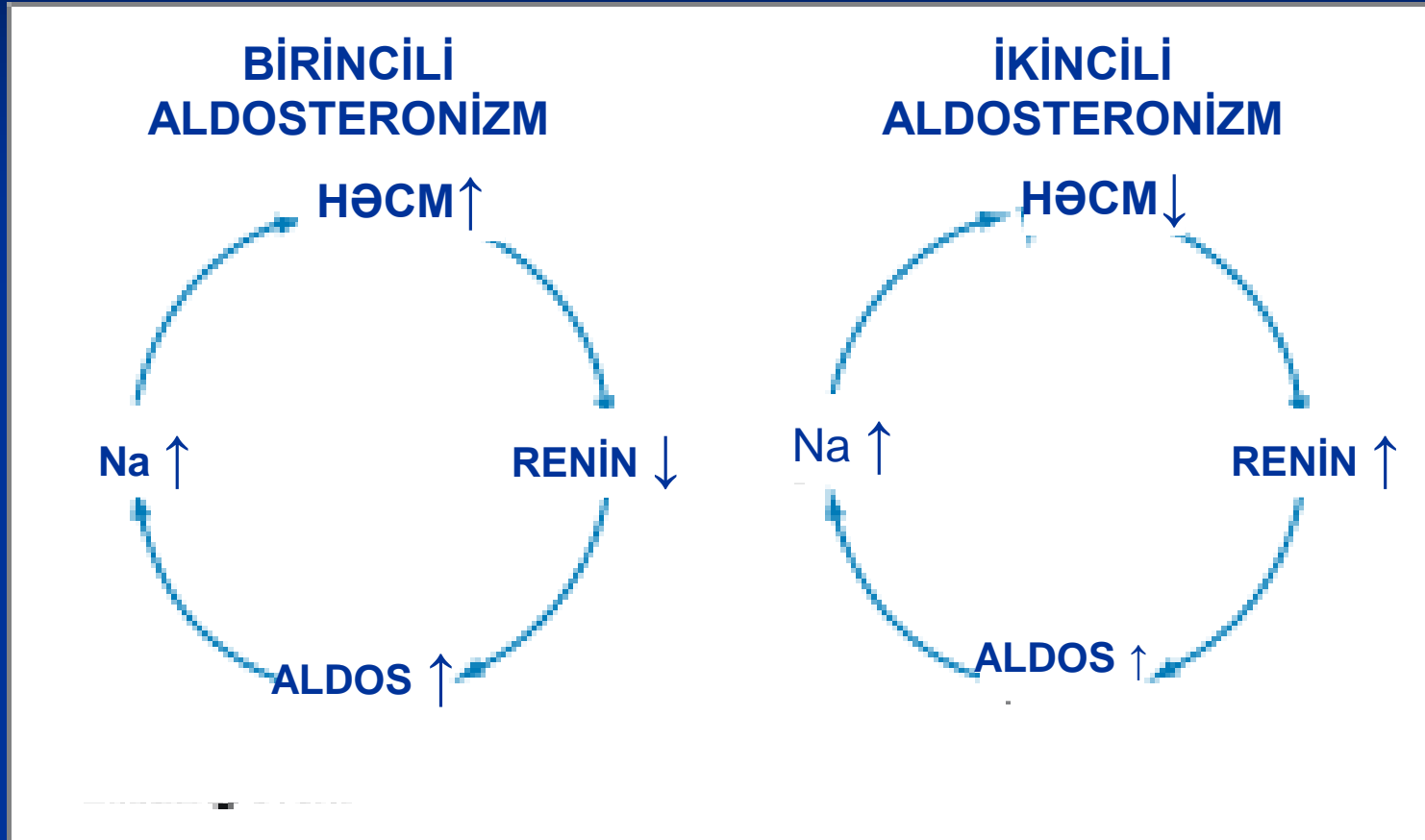
© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.



❖ Ödemlərlə müşayiət olunan hallarda – nefrotik sindrom, ürək çatmamazlığı, qara ciyər sirrozu zamanı dövr edən qanın miqdarının azalması Renin – anqiotenzin sisteminin aktivləşməsinə, bu isə ikincili hiperaldosteronizmə səbəb olur.

❖ Hamiləlik zamanı hiperaldosteronizm fizioloji hal olub estrogenlərin Reninin sekresiyasını artırması nəticəsində baş verir.

# *Birincili və ikincili hiperaldosteronizmin inkişaf mexanizmi*

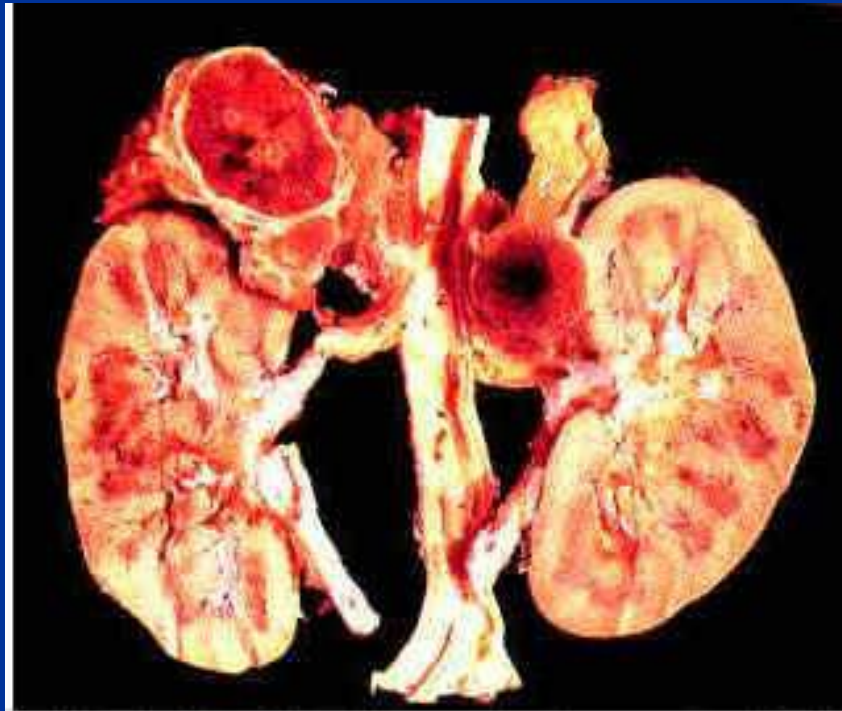


# ***FEOXROMOSÍTOMA***





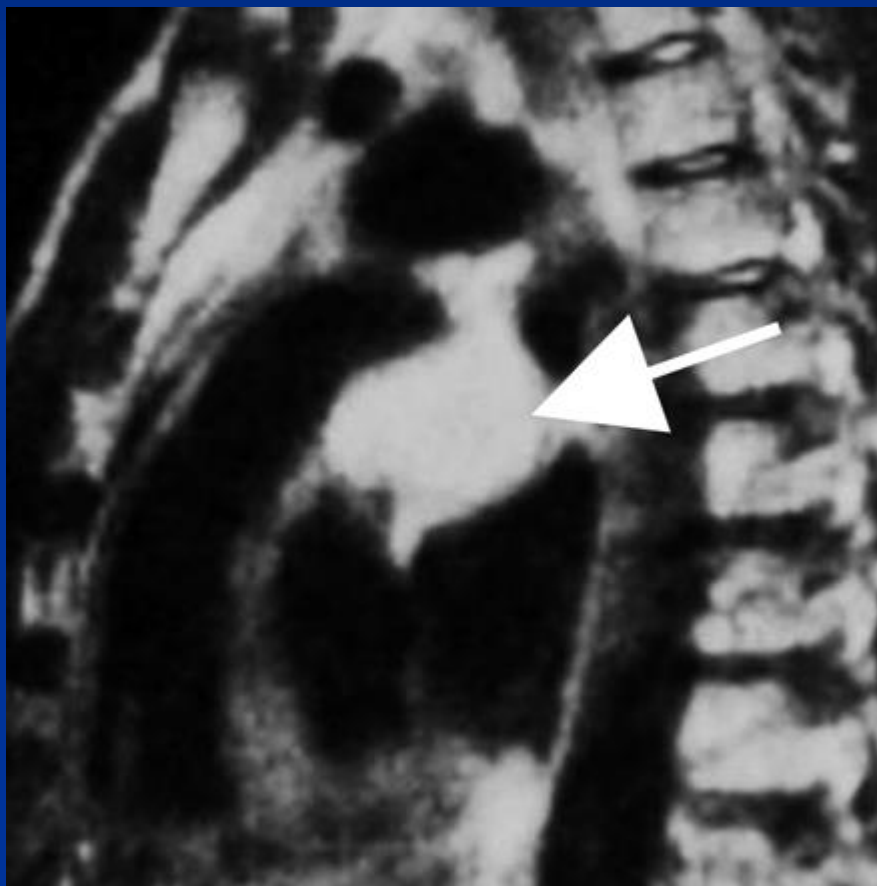
Feoxromositoma böyrəküstü vəzin beyin maddəsinin xromafın hüceyrələrindən inkişaf edən və külli miqdarda katexolamin sekresiya edən şişidir. Bəzən şiş ekstaadrenal lokalizasiyaya malik olub böyrəküstü vəzdən kənar toxumalardan məsələn: karotid cisim, simpatik kələfdən (boyundan başlamış canağa kimi) də inkişaf edə bilər.



- Feoxromositoma nadir xəstəlik olub, hipertoniyalı xəstələrin 0.1% -də rast gəlinir.
- 80% hallarda birtərəfli, 10% hallarda ikitərəfli və 10% halda ekstreadrenal olur. Birtərəfli adenoma əksərən sağ vəzidə inkişaf edir. 10% - dən az hallarda törəmə bədxassəli olur.
- Şişin bəzən ifrat böyüməsi mümkün olsa da ( 3kq-a qədər), əksər hallarda kiçik həcimli olurlar ( diametr 10 sm və çəkisi 100q – qədər).

Ekstraadrenal feoxromositomalar əksərən qarın boşluğunda, 10% döş boşluğunda, 1% sidik kisəsində, uşaqlıqda , perikardda , 3% - dən az hallarda boyunda yerləşir.

# 18 yaşlı oğlanda perikardial feokromositoma



- Feoxromositoma toxuması katexolaminlərlə yanaşı endotelin, eritropoetin, endogen opioidlər də sintez edir.
- Normal böyrəküstü vəz toxumasından fərqli olaraq şiş toxumasında noradrenalin adrenalinə nisbətən çox miqdarda sintez olunur.
- Bəzən feoxromositoma ancaq adrenalin sekresiya edir.

Bəzən ( 5% hallarda) feoxromositomanın inkişafı genetik olaraq autosom- dominant yolla ötürülür. Bu zaman xəstəlik tək və ya Tip 2a ÇEN ( Çoxsaylı Endokrin Neoplaziya) və Tip 2b ÇEN sindromunun tərkib hissəsi kimi meydana çıxıb bilər. ÇEN sindromları zamanı feoxromositoma ikitərəfli olur, odur ki , ikitərəfli feoxromositoma akşar olunmuş hər bir xəstədə ÇEN sindromu nəzərə alınmalıdır.

## ***KLİNİK GEDİŞİ***

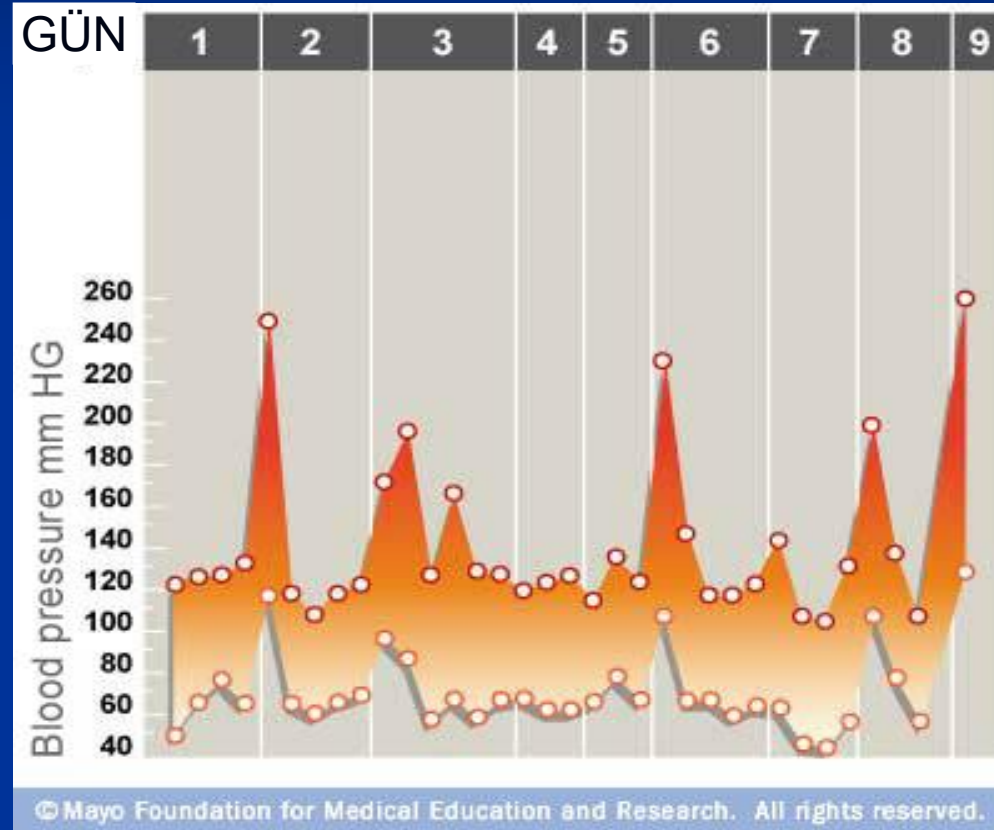
- Xəstəlik istənilən yaşda meydana çıxıb bilər, lakin daha çox gənc və orta yaşlarda təsadüf olunur.
- Xəstələrin əksəriyyətinin həkimə müraciət etmələrinin səbəbi hipertoniya krizlər, gıcılma və həyəcan epizodları olur. Nadir hallarda feoxromositomanın diaqnozu cərrahi müdaxilə və ya travmadan sonra təzyiqin kəskin düşməsi və şok əsasında qoyulur.
- Xəstələrin əksəriyyətində hipertoniya baş ağrısı, tərləmə və ürəkdöyünmə ilə müşayiət olunur.

# *ARTERIAL HİPERTONİYA*

- Arterial hipertoniya xəstəliyin əsas simptomu hesab olunur.
- Xəstələrin 60% - də xəstəliyin stabil forması olur, bu xəstələrdə təzyiq daima yüksək olur , və stabil hipertoniyası olan bu xəstələrin 50%- də daima yüksək təzyiq fonunda hipertonik krizlər müşahidə olunur. Yerdə qalan 40% hallarda hipertonik krizlər normal təzyiq fonunda baş verir.
- Hipertoniya kəskin , bədxassəli xarakter daşıyır , standart təzyiqsalıcı preparatlarla müalicəyə tabe olmur.



# Feoxramositomalı xəstədə 9 gün ərzində normal təzyiq fonunda təzyiq tərəddüdləri



- Xəstələrin 50 % də xəstəlik paroksizmal krizlər şəklində gedir. Krizlər müxtəlif fasilələrlə ( bir və ya bir neçə həftə və ya ay) baş verir. Zaman keçdikcə krizlərin baş vermə tezliyi, davam müddəti və kəskinliyi artır.
- Krizlər adətən qəflətən başlayır, bir – neçə dəqiqədən tutmuş bir neçə saata qədər davam edir. Xəstələrdə kəskin baş ağrısı, profuz tərləmə, ürəkdöyünmə, ölüm qorxusu hissi yaranır. Qarında və döş qəfəsində ağrı, ürəkbulanma, qusma müşahidə olunur. Krizlər zamanı dərinin rəngi ya avazıyır, və ya qızarır. Qan təzyiqi kəskin şəkildə yüksəlir.
- Paroksizmlər qarın boşluğunda yerləşən üzvlərin silkələnməsi məsələn: fiziki aktivlik, şişin əllənməsindən sonra yarana bilir.

# ÜRƏK – QAN DAMAR SİSTEMİ

- Ürək – qan damar sistemi tərəfindən sinus taxikardiyası və ya sinus bradikardiyası, supraventrikulyar aritmiya, ekstrasistoliyalar müşahidə olunur.
- Hətta koronar arteriyaları normal olan xəstələrdə ketaxolaminlərin təsirindən baş verən damar spazmı stenokardkiya və miokard infarktının inkişafına səbəb ola bilər.

## ➤ **AĞIRLAŞMALAR**

Feoxromositoma zamanı baş verən krizlərin proqnozu həmişə yaxşı olmur. Bəzən xəstələr insultdan, sol mədəcik çatmamazlığından, ağ ciyər ödemindən, kollapstan tələf olurlar.

➤ **Karbohidrat mübadiləsi**

İnsulinin sekresiyasının azalması və glükoneogenezin sürətlənməsi səbəbindən foexromositomalı xəstələrin yarısından çoxunda glükozaya tolerantlığın pozulması baş verir.

# DİAQNOSTİKA

- Feoxromositomanın diaqnozu katexolaminlərin və ya onların metabolitlərinin sekresiyasının artmasının təsdiqi əsasında qoyulur.
- **Katexolaminlərin metabolitlərinin** (Vanil-badam turşusu) təyini. Bu müayinə 24 saat ərzində və ya 3 saat müddətində yığılmış sidikdə aparılır. Sınağın mənfi tərəfi ondan ibarətdir ki, yüksək vanil tutumlu qida qəbulu, metildopa, rauvolfi, labetolol, sotalol preparatlarından istifadə etdikdə yalancı müsbət nəticə alınır.

## **Katexolaminlərin qanda təyini**

Kənar təsirlərin rolunu azaltmaq üçün xəstə müayinədən əvvəl 30 dəqiqə müddətində sakit vəziyyətdə uzanmalıdır. Metod katexolaminlərin tez bir zamanda təxminən 10 – 15 saniyə müddətində parçalandığına görə etibarlı xarakter daşımır.

## **Qanda nefrin və metanefrinlərin (feoxromositoma daxili katexolamin metabolələri) təyini**

Ən etibarlı metod hesab olunur. Metanefrinlər 24 saat müddətində parçalanmadığına görə onların şiş toxuması tərəfindən qana nə zaman atıldığı müayinənin nəticəsinə təsir etmir.

Hazırda bir sıra qabaqcıl laboratoriyalarda həmçinin fraksiya olunmuş nefrin və metanefrinlərin təyini aparılır.

## ***PROVAKASION SINAQLAR***

Diaqnozun təsdiq olunması üçün müxtəlif provakasion sınaqlardan Histamin, Metoklopramid, fentalamin , glükoqon, klonidin və s. istifadə olunur.

### ***Klonidin sınağı***

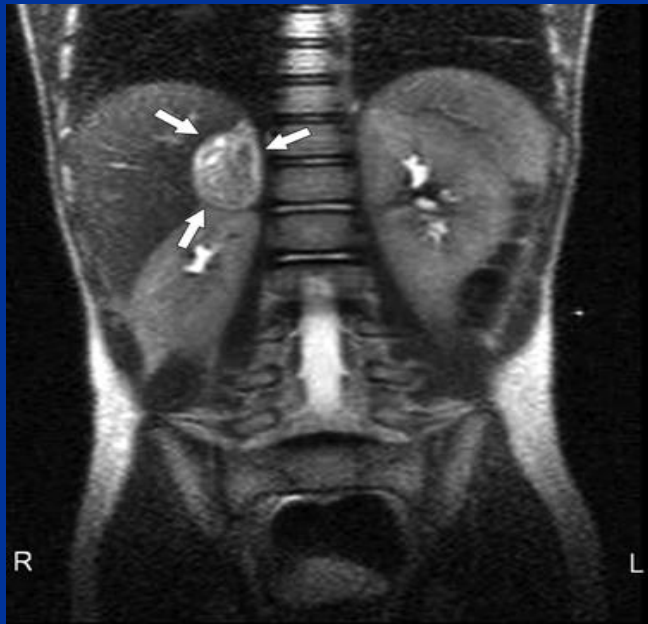
Klonidin  $\alpha$  2 adrenergik reseptorların aqonisti olun mərkəzi neyronlardan katexolaminlərin sekresiyasını azaldaraq təzyiqin enməsinə səbəb olur. Lakin o, feoxromositoma toxumasının katexolamin ifrazına təsir etmir.

Müayinə olunan şəxsə 0,3 mq dozada klonidin verilir. Dərman qəbulundan əvvəl və 3 saat sonra qanda katexolamin və metonefrinlərin miqdarı təyin olunur. Essensial hipertoniyalı xəstələrdə klonidin qəbulu nəticəsində katexolamin və metanefrinin miqdarı azalır, feoxromojsitomalı xəstədə isə əvvəlki kimi yüksək səviyyədə qalır.



## ➤ *TOPIK DİAQNOSTİKA*

Şişin lokalizasiyası CT, MRT və US vasitəsilə aparılır. Bütün müayinələr yüksək həssaslığa malikdir. Lokalizasiyanı təsdiq etmək üçün 3 müayinədən ikisinin eyni nəticəni göstərməsi vacibdir.



4 yaşlı oğlanda sağ  
tərəfli  
feoxromositoma MRT

## *MÜALİCƏ*

Xəstəliyin radikal müalicəsi şişin opareativ yolla çıxarılmasıdır. İkitərəfli feoxromositoma zamanı total adrenalektomiya aparılarsa artıq müdaxilədən sonra 10 saat müddətində xəstədə böyrəküstü vəzin qabıq maddəsinin çatmamazlığı inkişaf edə bilər. Belə xəstələr daimi olaraq əvəzedici hormon müalicəsi qəbul etməlidirlər.

Cərrahi müdaxiləyə hazırlıq mərhələsində xəstələ  $\alpha$  və  $\beta$  blokatorlarla müalicə təyin olunur. Müalicə  $\alpha$  blokatorlarla başlayır , sonra isə  $\beta$  blokatorlar əlavə olunur. Belə olmadıqda təzyiqin kəskin qalxması baş verə bilər ki, bu da adrenalinin  $\beta$ 2 reseptor vasitəsilə vazodilyatator təsirinin blokada olunması ilə izah olunur.

## $\alpha$ blokatorlardan

Doksazozin, Prazozin, Proroksan,

## $\beta$ blokatorlardan

Atenolol, Bisoprolol, Metoprolol , Nebivolol istifadə olunur.

**SON**