

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14 и 43/14), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ
ПРИ ХИПОКОРТИЗОЛИЗАМ

Член 1

Со ова упатство се пропишува практикување на медицина заснована на докази при згрижување на хипокортизолизам.

Член 2

Начинот на практикување на медицина заснована на докази при згрижување на хипокортизолизам е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност згрижување на хипокортизолизам, по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на медицинско згрижување на хипокортизолизмот, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на неговото донесување.

Бр. 07-2822/1
12 март 2014 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Годоров

ХИПОКОРТИЗОЛИЗАМ

МЗД Упатства
30.4.2010

- Основни работи
- Етиологија
- Симптоми
- Лабораториски наоди
- Адисонова криза
- Супституциона терапија
- Следење

Основни работи

- Симптомите на недоволните нивоа на кортизол вклучуваат губиток на тежина, слабост и хипотензија. Може да е присутна и пигментација на кожата. Заболувањето може да е присутно и како акутна Адисонова криза.
- Пациентите што примаат супституциона терапија треба профилатички да ја зголемат дозата на лекот во стресни ситуации.

Етиологија

- Адренокортикално заболување (Адисонова болест)
 - Автоимун адреналит, инфекции (туберкулоза, HIV), хеморагија, инфилтративно заболување, метастази или адренолеукодистрофија.
 - Може да се појави како манифестација на APCCED синдромот (1).
- Питуитарно или хипоталамусно заболување
 - Тумор, траума, инфекција или циркулаторно нарушување (кај постари).
 - Нема пигментација на кожата и бидејќи нема минералокортикоиден дефицит, не е присутна хиперкалиемијата.
- Долготрајниот третман со стероиди предизвикува глукокортикоидна депресија (2)

Симптоми

Бавно развивачки симптоми

- Слабост и астенија кај скоро 100% од пациентите
- Губиток на апетит, наузеза кај 90%, губиток на тежина кај 80%
- Хипотензија (< 110/70 mmHg) кај 90%, иницијално само постурална
- Пигментација на кожата или мукозите кај 80%
 - Имајте во предвид дека кожата е бледа кај хипопитуитаризам-индуциран хипокортизолизам.
- Поретко
 - Абдоминална болка, дијареја, опстипација.
 - Желба за сол, онесвестување, витилиго.

Лабораториски наоди

- Електролитни нарушувања
 - Хипонатриемијата е најраното електролитно нарушување кај Адисоновата болест.
 - Кај секундарниот хипокортизолизам (ACTH дефицит), електролитните нивоа често се во нормалните граници, но може да се јави хипонатриемија.
 - Кај напредната Адисонова болест, можат да се јават хиперкалиемија и понекогаш хиперкалциемија, дополнително на хипонатриемија.
- Хипогликемија, дури и неврогликопенија
- Нормоцитна анемија и еозинофилија

Дијагностички лабораториски тестови

- Серумски/плазматски кортизол
 - Хипокортизолизам е можна дијагноза ако утринската концентрација на кортизол е под 350 nmol/l и е веројатна ако концентрацијата е под 180 nmol/l. Случајниот наод под 400 nmol/l кај сериозно болен пациент означува адренална инсуфициенција и само наод > 900 nmol/l е сигурен знак за нормална адренална функција.
- Ако дијагнозата не е сигурна, треба да се направи краток АСТН тест.
- Ако резултатите од овие тестови сугерираат Адисонова болест, пациентот мора да се испрати на специјалист за понатамошни иследувања и имплементација на третманот.
- Треба да се евалуира можноста од глукокортикоидна супресија, индуцирана од стероидната терапија кон крајот од периодот на намалување на третманот. Се зема примерок крв за нивото на кортизол во утрото по еден ден откако е прекинат лекот. За да биде безбедно, прекинат кортикостероидниот третман, нивото на кортизол треба да е > 200 nmol/l. На пациентот може сè уште да му е потребна глукокортикоидна терапија при стресни ситуации (треска, интензивен физички напор).

Адисонова криза

- Адисоновата криза е медицинска ургентна состојба и претставува повеќе симптоми кои укажуваат на тежок хипокортизолизам. Можноста за Адисонова криза треба да се има во предвид кај пациентите со екстремна слабост и астенија, хипотензија, наузеа и повраќање, како и нарушена свест. Адисоновата криза може да е резултат на инфекција или тежок стрес кај пациент со нетретиран хипокортизолизам.

Третман

- Супституциона терапија со хидрокортизон
 - Веднаш штом има сомневање за дијагнозата, треба да се направат следниве тестови: хематокрит, серумски/плазматски калиум, серумски/плазматски натриум, крвен притисок, серумски/плазматски креатинин, плазматски кортизол (зачувајте примерок за подоцнежнo одредување) и ЕКГ. Често се индицирани и лабораториски тестови за да потврдат инфекција и рендгенографија на градниот кош. Се почнува со супституциона терапија без чекање на резултатите: хидрокортизон 100–200 mg i.v. Третманот за следење е прикажан во Табела (1).
- Справување со балансот на течности и корекција на електролитниот дизбаланс
 - Целта е да се корегира хиповолемијата и дехидратацијата, како и можната хипонатриемија и хипогликемија. Видете Табела (1).
- Треба да се почнат антибиотици ако има знаци за бактериска инфекција.
- За време на акутната фаза, мора внимателно да се следат хематокритот, серумскиот/плазматскиот калиум и крвниот притисок.

Табела 1. Третман на акутна Адисонова криза

1. Корекција на хипотензија и електролитен дизбаланс.

- NaCl 0.9% 1,000 ml/ првиот час и 500 ml/ вториот, третиот час, итн.

2. Супституциона терапија со хидрокортизон веднаш штом се земат примероци крв за дијагноза.

- Почетна доза хидрокортизон 100 mg i.v.
- Последователни дози. Прв ден: хидрокортизон 50–100 mg секои 6 часа. i.v./i.m. или хидрокортизон 50–100 mg како инфузија во текот на 8 часа повторено три пати.
- Втор ден: хидрокортизон 50 mg секои 6 часа i.m./i.v.
- Трет ден: хидрокортизон 25 mg секои 8 часа p.o. (ако е можно, се почнува со орална медикација).
- Следи хидрокортизон 40 mg + 20 mg p.o. и се воведува доза на одржување откако акутната ситуација е стабилизирана.
- Флуидрокортизон 0.1 mg/ден се воведува кога дозата хидрокортизон е помала од 50 mg/ден.

3. Третман на основниот проблем што ја преципитирал кризата.

Супституциона терапија

- Кај возрасни, хидрокортизон 10–20 mg/ден, поделен во 2 или 3 дози (помеѓу 8 часот наутро и 6 часот попладне). Во специјални околности, преднизон 2.5 mg–5 mg пред спиење и (ако е неопходно) хидрокортизон 5–10 mg попладне. Треба да се користи најмалата ефективна доза.
- Се применува минералокортикоид 0.05–0.2 mg еднаш дневно.

Третман во специјални ситуации

- На пациентот мора да му се даде напишан совет и тој/таа треба да носи медицинска картичка за внимание (околу вратот, околу рачниот зглоб).
- Дозата на хидрокортизон мора да се удвои при фебрилна инфекција.
 - На пациентот може да му е потребна и дополнителна доза хидрокортизон (5–10 mg) за да го покрие помалку напорниот физички или ментален стрес (пр. интензивно вежбање со долго траење или испрашување на училиште/универзитет).
- Пациентот се советува да ја зголеми дозата флудрокортизон и внесот на сол ако се очеува невообичаено голем губиток на сол (потење, дијареја).
- Дозата хидрокортизон треба да се зголеми за околу 50% во текот на последниот триместар од бременоста.

Третман при хируршки интервенции

- Видете Табела (2)
-

Табела 2. Дозирање глукокортикоиди при инфекции и хируршки интервенции

Процедура или клиничка состојба	Дозирање глукокортикоиди
Минорна хируршка процедура или заболување <ul style="list-style-type: none">• Ингвинална хернија• Колоноскопија• Лесно фебрилно заболување• Лесен гастроентерит	<ul style="list-style-type: none">• Пред процедурата, хидрокортизон 25 mg орално или интравенски, дополнително на нормалната доза.• На деновите на заболувањето (видете ја левата колона), удвојте ја нормалната доза.
Умерена хируршка процедура или заболување <ul style="list-style-type: none">• Холесцистектомија• Хемиколектомија• Пневмонија• Тежок гастроентерит	<ul style="list-style-type: none">• Пред процедурата, хидрокортизон 50–75 mg (или алтернативно метилпреднизолон 10–15 mg) интравенски, дополнително на нормалната доза. Дозата се намалува во текот на 1–2 дена до вообичаената доза.• Во деновите на заболување, хидрокортизон 50–75 mg орално, интрамускулно или интравенски, поделено во 2–3 дози, дополнително на нормалната доза. Дозата се намалува до вообичаената доза според заздравувањето од заболувањето.
Мајорна процедура или заболување <ul style="list-style-type: none">• Бајпас хирургија• Ресекција на хепар• Панкреатектомија• Панкреатит	<ul style="list-style-type: none">• На денот на процедурата, хидрокортизон 100 mg (или алтернативно метилпреднизолон 20 mg) интравенски, поделено во 2–3 дози, дополнително на нормалната доза. Дозата се намалува во текот на 1–2 дена до вообичаената доза.• Во деновите на заболување, хидрокортизон 100 mg интравенски, поделено во 2–3 дози, дополнително на нормалната доза. Дозата се намалува до вообичаената доза според заздравувањето од заболувањето.
Критични заболувања <ul style="list-style-type: none">• Сепса• Шок	<ul style="list-style-type: none">• Хидрокортизон 100 mg интравенски, следено со 50 mg интравенски секои 6–8 часа. Постепено намалување (Табела (1))

Следење

- Годишни прегледи
 - Клинички преглед и состојба на пациентот.
 - Тежина.
 - Крвен притисок.
 - Серумски/плазматски натриум и калиум.
 - Едем сугерира на многу висока доза минералокортикоиди.
 - Пациентот треба да се праша дали има желба за сол (укажува на потреба од минералокортикоид) и треба да се одредат серумскиот/плазматскиот АСТН и ренин, ако е неопходно.
 - Мерењето на серумскиот/плазматскиот кортизол не е индицирано при рутинското следење.
- Веројатноста од присуство на други автоимунни заболувања (дијабетес тип 1, хипотироидизам, пернициозна анемија, хипогонадизам) е повисока од просечно кај пациентите со автоимун адреналит.

Автор:

Anna-Mari Koski

Article ID: ebm00515 (024.042)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. EBM-Guidelines, 30.04.2010, www.ebm-guidelines.com
2. Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години
3. Предвидено следно ажурирање април 2015 година