

SUY THƯỢNG THẬN

I. ĐẠI CƯƠNG

1. Định nghĩa:

- Suy thượng thận là tình trạng thiếu mineralo-corticoid và / hoặc thiếu gluco-corticoid.
- Suy thượng thận cấp xảy ra khi có những yếu tố thúc đẩy: nhiễm trùng, chấn thương, phẫu thuật, nhịn đói kéo dài... hoặc khi ngưng đột ngột corticoid ở trẻ điều trị dài ngày corticoid.

2. Nguyên nhân suy thượng thận:

Nguyên nhân	Đặc điểm	Triệu chứng kết hợp
Suy nguyên phát	Sạm da	
Tự miễn (đơn độc hoặc đa tuyến)	Bắt đầu sau 2 tuổi, 2 giới, tính chất gia đình	Bệnh lý tự miễn khác
Giảm sản thượng thận Di truyền lặn liên quan giới tính Di truyền trội	Bắt đầu sớm Nam Nam và nữ	Thiếu glycerol-kinase Loạn dưỡng cơ Suy LH
Kháng ACTH Loạn dưỡng chất trắng thượng thận (Adrénoleucodystrophy) Xuất huyết thượng thận	Suy riêng lẻ cortisol Suy riêng lẻ cortisol Sơ sinh, nhiễm trùng, điều trị kháng đông	Hạ đường huyết Triệu chứng thần kinh Nhiễm huyết não mô cầu
Lao HC Wolman, Gaucher...	Vôi hóa thượng thận	Vị trí khác
Rối loạn sản xuất hormon thượng thận	Tăng sinh thượng thận bẩm sinh Suy aldosterone	
Do thuốc: Ức chế tổng hợp steroids, amino-glutéthimide, ketoconazole...		
Suy thứ phát	Không sạm da	
Suy hạ đồi		Kích thước cơ thể nhỏ
Suy riêng lẻ ACTH	Hạ đường huyết	
Do thuốc	Điều trị steroids kéo dài	

II. LÂM SÀNG:

- Biểu hiện lâm sàng phụ thuộc bệnh nguyên gây ra thiếu mineralocorticoid và hoặc thiếu glucocorticoid:
 - + Hội chứng mất muối (thiếu mineralocorticoid): thường là triệu chứng nổi bật
 - + Rối loạn tiêu hóa (tiêu chảy, ói, đau bụng), sụt cân
 - + Mất nước, trụy mạch, co giật, rối loạn nhịp tim.

- + Ion đồ máu: giảm Na⁺ , tăng K⁺
- + Toan chuyển hóa
- + Cô đặc máu (tăng Hct, tăng Protid máu)
- + Giảm Aldosterone máu, tăng Renine máu
- + Ion đồ nước tiểu: Na⁺ > 30 mEq/l
- + Aldosterone huyết tương thấp hoặc giới hạn dưới của mức bình thường và Renine huyết tương tăng cao.
- Thiếu glucocorticoid
 - + Hạ đường huyết
 - + Giảm cortisol/máu (8 giờ sáng)

III. CÁC THỂ LÂM SÀNG

Tăng sinh thượng thận bẩm sinh:

Do thiếu men trong quá trình tạo steroids thượng thận:

1. Thiếu 21-hydroxylase: thường gặp nhất(95%). Có 2 thể:

- Thể sơ sinh: chẩn đoán ngay sau sinh ở trẻ gái có bộ phận sinh dục lưỡng tính, ở trẻ trai dựa trên hội chứng mất muối xảy ra vào cuối tuần đầu sau sinh.
- Thể muộn: tăng trưởng nhanh với tăng trưởng thành xương, rậm lông, lông mu, phì đại âm vật, phát triển bất thường dương vật. Có thể đó là thể nam hóa đơn thuần hoặc kết hợp hội chứng mất muối.
- Chẩn đoán: tăng 17 OH progesterone và androstenedione, sulfate DHA, testosterone.
- Điều trị:
 - + Nội tiết tố: uống
 - Hydrocortisone (Hydrosone viên 4 mg, 10 mg) : 15 - 20 mg/m²/ngày (2 – 3 lần)
 - 9α Fludrocortisone (Florinef viên 100 mcg) : 50 – 100 μg/ngày (2 - 3 lần ở trẻ nhỏ, 1 lần ở trẻ lớn), kết hợp bổ sung muối NaCl : 1 – 2 g/ ngày
- Điều trị lưỡng tính ở nữ (phẫu thuật tạo hình cơ quan sinh dục)
- Theo dõi:
 - + Lâm sàng: tăng trưởng (cân, chiều cao), huyết áp, phù
 - + Xét nghiệm: 17 OH progesterone máu.
- *Dấu hiệu cần nhập viện*: trẻ ói, tiêu chảy, đau bụng, dấu hiệu mất nước, sốc.

2. Các thể khác:

- Thiếu 11β-hydroxylase (5 – 8 %): nam hóa, không mất muối, suy thượng thận, sạm da và có thể cao huyết áp. Xét nghiệm: tăng 11-deoxycortisol huyết tương.
- Thiếu 17α-hydroxylase (< 1%): cao huyết áp, trẻ trai có cơ quan sinh dục ngoài là nữ, trẻ nữ sẽ vô kinh và không có các đặc tính sinh dục thứ phát. Xét nghiệm: tăng 11-deoxycortisol, giảm estrogen, androgen.
- Thiếu 3β hydroxy-dehydrogenase (< 2 %): hội chứng mất muối là hằng định. Trẻ trai nữ nhi có cơ quan sinh dục ngoài dạng nữ. Xét nghiệm: pregnenolone, 17 OH pregnenolone và dehydroepiandrosterone (DHEA) huyết tương tăng.

IV. CHẨN ĐOÁN:

Kết hợp lâm sàng và cận lâm sàng

V. ĐIỀU TRỊ:**1. Điều trị cấp cứu:****- Điều trị rối loạn nước điện giải**

- + Nếu có sốc, truyền tĩnh mạch NaCl 0.9% 20ml/kg/giờ. Sau đó, nếu bệnh nhân chưa ra khỏi sốc có thể bolus 1 liều NaCl 0.9% 20ml/kg hoặc sử dụng dung dịch đại phân tử.
- + Lưu ý: không sử dụng dịch truyền có Kali.

- Điều trị hạ đường huyết (xem bài điều trị hạ đường huyết)**- Điều trị tăng K⁺ máu** (xem bài điều trị tăng K máu)**- Glucocorticoid:** hydrocortisone 100mg/m² (TM), sau đó 100mg/m² chia 4 - 6 liều ngày**- Mineralocorticoid:** Acetate-desoxy-cortisone (Syncortyl 10 mg/ ống):

so sinh 1 mg / mỗi 12 giờ, trẻ lớn 2 – 3 mg / 24 giờ 1 lần/ngày (TB)

- + Lưu ý: nhóm Mineralocorticoid không nhất thiết sử dụng ngay trong giai đoạn cấp nếu như bệnh nhân đã được sử dụng Hydrocortisone.

- Theo dõi:

- + Lâm sàng: tri giác, sinh hiệu, dấu mất nước, nước tiểu, cân nặng
- + Cận lâm sàng: Dextrotix, Ion đồ máu, nước tiểu /4 giờ

2. Điều trị duy trì:**- Cần điều trị thay thế hormon bị thiếu (tùy theo nguyên nhân)**

- + Suy thượng thận nguyên phát:

Hydrocortisone: 10-20 mg/m²/ngày chia 2-3 lần hoặc Prednisone 3-5mg/m²/ngày (uống).

Fludrocortisone (Florinef viên 100µg): 50-100µg/ngày, (2 - 3 lần ở trẻ nhỏ, 1 lần ở trẻ lớn), kết hợp bổ sung muối NaCl: 1 – 2 g/ ngày

- + Suy thượng thận thứ phát:

Hydrocortisone: 10 mg/m²/ngày chia 2-3 lần

- Hydrocortisone thường được dùng hơn Prednisone hoặc Prednisolone (Mức độ chứng cứ 2C- uptodate 19.1)

- Khi có những các yếu tố thúc đẩy: stress, nhiễm trùng: tăng liều hydrocortisone gấp 2 hay 3 lần hoặc hơn tùy vào mức độ nhiễm trùng, chuyển sang đường chích nếu có rối loạn tiêu hóa đi kèm.