

CHOROBA ADDISONA

• FAKTY, O KTÓRYCH POWINIENIEŚ WIEDZIEĆ •

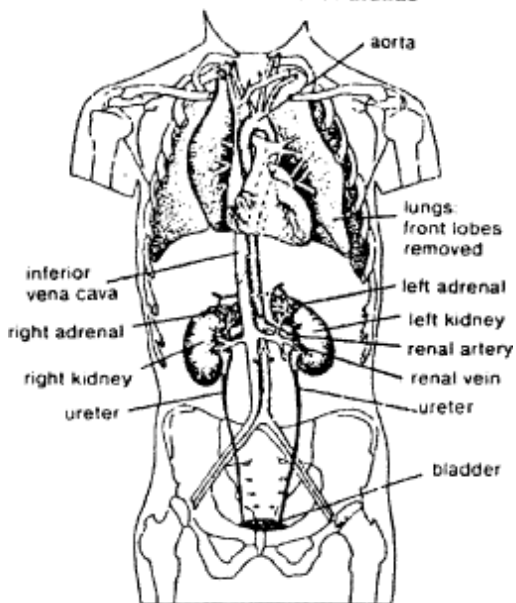
Narodowa Fundacja Chorób Nadnerczy

CO TO JEST CHOROBA ADDISONA?

Choroba Addisona jest to ciężki lub całkowity niedobór hormonów kory nadnerczy spowodowany jej zniszczeniem. Zdrowa osoba ma dwa nadnercza położone po jednym nad każdą z nerek. Nadnercza składają się z dwóch gruczołów wydzielania dokrewnego (bezprowadowych i produkujących hormony). Wewnętrzna część nadnerczy, rdzeń, produkuje epinefrynę nazywaną także adrenaliną, która jest produkowana w czasie stresu i pozwala organizmowi na szybkie reagowanie w sytuacjach "walki lub ucieczki" poprzez podwyższenie pulsu, ciśnienia i poziomu glukozy we krwi. Jednak brak rdzenia nadnerczy i brak adrenaliny nie jest przyczyną choroby Addisona.

Odwrotnie, zewnętrzna część nadnerczy, kora, jest krytyczną częścią nadnerczy w chorobie Addisona. Kora wytwarza dwa bardzo ważne hormony sterydowe, kortyzol i aldosteron. Kortyzol reguluje metabolizm białek, węglowodanów i tłuszczów; wpływa na reakcje organizmu na stany zapalne, stymuluje wątrobę do podwyższania poziomu glukozy we krwi i pomaga w kontroli ilości wody w organizmie. Aldosteron reguluje poziom soli i wody, co wpływa na objętość i ciśnienie krwi. Produkcja kortyzolu jest regulowana przez hormon adrenokortykotropowy (ACTH), który jest wytwarzany w przysadce mózgowej ulokowanej tuż pod mózgiem. Klasyczna choroba Addisona wynika z upośledzenia wydzielania zarówno kortyzolu jak i aldosteronu na skutek niemal całkowitego lub całkowitego zniszczenia obu nadnerczy. Stan ten jest również nazywany pierwotną niewydolnością nadnerczy. Niedobór ACTH powoduje zmniejszoną produkcję kortyzolu, chociaż poziom aldosteronu może pozostawać prawidłowy. Jest to wtórna niewydolność nadnerczy, stan odmienny, ale podobny do choroby Addisona, ponieważ charakteryzuje się brakiem wydzielania kortyzolu.

Location of the Adrenal Glands



Lokalizacja nadnerczy

Inferior vena cava –żyła główna dolna	Aorta – aorta, tętnica główna
Right adrenal – prawe nadnercze	Lungs, front lobes removed – płuca, przedni płat usunięty
Right kidney – prawa nerka	Left adrenal – lewe nadnercze
Ureter – moczowód	Left kidney – lewa nerka
	Renal artery – tętnica nerkowa
	Renal vein – żyła nerkowa
	Bladder – pęcherz moczowy

CO POWODUJE CHOROBE ADDISONA?

Doktor Thomas Addison po raz pierwszy opisał tą chorobę w Londynie w 1855 roku. W tamtych czasach najczęstszą jej przyczyną była gruźlica. I tak trwało aż do połowy dwudziestego wieku, gdy antybiotyki znacznie zredukowały ilość zachorowań na gruźlicę. Obecnie, główną przyczyną choroby Addisona jest proces autoimmunologiczny, w czasie którego układ immunologiczny organizmu błędnie wytwarza przeciwciała przeciw komórkom kory nadnerczy i powoli je niszczy. Ten proces może trwać miesiącami lub latami. Zdarzają się też inne, rzadziej występujące przyczyny choroby Addisona. Mogą to być na przykład inne niż gruźlica przewlekłe infekcje, szczególnie pewne rodzaje grzybic, zakażenie wirusem cytomegalii (CMV) związane z AIDS, przerzuty komórek rakowych z innych części ciała, szczególnie sutka, rzadziej krwotok do nadnerczy w przebiegu wstrząsu, albo chirurgiczne usunięcie obu nadnerczy.

JAK SIĘ LECZY CHOROBE ADDISONA?

Ponieważ wszystkie objawy choroby Addisona są spowodowane brakiem kortyzolu i aldosteronu, terapia ta polega na zastąpieniu ich podobnymi steroidami. Kortyzol jest na ogół zastąpiony hydrokortyzonem lub octanem kortyzonu, rzadziej prednisonem, podawanymi doustnie w dwu dawkach: rano i po południu. Aldosteron jest zastępowany przez syntetyczny steroid podobny do aldosteronu, fludrokortyzon (Florinef) w formie tabletek, które przyjmuje się raz dziennie. Dawki każdego z tych leków zależą od wzrostu i wagi pacjenta oraz jego kondycji medycznej. W nagłych stanach lub w czasie operacji, hydrokortyzon musi być podawany dożylnie. Pacjenci z chorobą Addisona powinni spożywać więcej soli, płynów i dodatkowy hydrokortyzon w okresie innych obciążeń organizmu, np. w czasie przeziębienia, szczególnie, gdy choroba objawia się gorączką, wymiotami lub biegunką. Jeżeli te objawy przedłużają się, pacjent powinien natychmiast zgłosić się do izby przyjęć w szpitalu i dożylnie otrzymać sól fizjologiczną i hydrokortyzon. Choroba Addisona jest chorobą przewlekłą i dlatego codzienne dawki hormonów muszą być kontynuowane do końca życia.

Prawidłowa terapia podtrzymująca wymaga regularnych wizyt lekarskich, badań laboratoryjnych i omawiania objawów z lekarzem. Wyniki pewnych badań krwi, jak poziom jonów sodowych i potasowych, liczba krwinek i zawartość reniny w osoczu są bardzo pomocne przy kontroli odpowiedzi na zmianę dawek hormonów. Żadne pojedyncze badanie krwi ani moczu nie jest wystarczające do tego celu.

DLACZEGO PACJENT POWINIEN KONSULTOWAĆ SIĘ Z ENDOKRYNOLOGIEM?

Endokrynolog jest lekarzem specjalizującym się w chorobach gruczołów wydzielania wewnętrznego, np. nadnerczy. Ponieważ choroba Addisona jest schorzeniem rzadko spotykanym, endokrynolog ma lepsze przygotowanie i więcej doświadczenia podczas jej diagnozowania i leczenia niż lekarz ogólny.

CZY ISTNIEJĄ INNE CHOROBY SPOKREWNIONE Z CHOROBA ADDISONA?

Wtórna niewydolność nadnerczy, której przyczyną jest niedobór ACTH, powoduje obniżoną produkcją kortyzolu lecz produkcja aldosteronu pozostaje bez zmian. Niedobór ACTH jest spowodowany chorobą przysadki mózgowej, np. guzem lub długotrwałym używaniem steroidów obniżających ACTH. Leczenie polega na zastępowaniu kortyzolu syntetycznym steroidem, prednisonem, a często hydrokortyzonem lub octanem kortyzonu.

U osób, u których występuje choroba Addisona spowodowana autoagresją, mogą też występować inne autoimmunologiczne choroby gruczołów wydzielania wewnętrznego. Najczęściej spotykana jest niedoczynność tarczycy. Stan, w którym u chorego występuje choroba Addisona i niedoczynność tarczycy określa się mianem zespołu Schmidta. Rzadziej występujące, to cukrzyca insulinozależna, niewydolność przytarczyc, niewydolność gonad czyli gruczołów płciowych i zaburzenia wchłaniania witaminy B12 (anemia złośliwa).

DLACZEGO CHOROBE ADDISONA UWAŻA SIĘ ZA RZADKIE SCHORZENIE?

Nie ma dokładnych statystyk dotyczących częstości występowania choroby Addisona w Stanach Zjednoczonych. Według danych z Londynu z 1960 roku, u 39 osób na milion występowała choroba Addisona. Spośród nich 12

osób cierpiało na gruźlicę. Wśród pozostałych, kobiety chorowały trzy razy częściej niż mężczyźni. Przeliczając tą statystykę na Stany Zjednoczone, około 8800 osób cierpi na chorobę Addisona, jakkolwiek ta liczba jest prawdopodobnie zaniżona.

JAKIE SĄ OBJAWY CHOROBY ADDISONA?

Powolna i stopniowa utrata wydzielania kortyzolu i aldosteronu powoduje chroniczne i nasilające się uczucie zmęczenia, utratę apetytu i wagi. Ciśnienie krwi jest niskie, obniża się zwłaszcza w pozycji stojącej i powoduje zawroty głowy. Często występują nudności, czasem z wymiotami i biegunka. Dochodzi do osłabienia mięśni oraz do częstych skurczów. Chory może też odczuwać zmiany emocjonalne, szczególnie rozdrażnienie i depresję. Z powodu utraty soli często pojawia się ochota na słone jedzenie. Podwyższona koncentracja ACTH spowodowana brakiem kortyzolu może spowodować ściemnienie skóry, które wygląda jak opalenizna u osoby, która bardzo źle się czuje. Niestety, te wolno rozwijające się objawy są często niezauważane lub ignorowane dopóki inna choroba, tak jak grypa, wypadek lub operacja nie spowodują nagłego pogorszenia się stanu zdrowia z powodu niewystarczającej odpowiedzi nadnerczy na jedną z tych sytuacji stresowych. Dochodzi wtedy do tak zwanego kryzysu Addisona, który wymaga natychmiastowej interwencji medycznej.

JAK ROZPOZNAJE SIĘ CHOROBE ADDISONA?

Objawy opisane powyżej, a szczególnie ściemnienie skóry lub dziąseł jest często wystarczającym powodem, aby podejrzewać chorobę Addisona i rozpocząć odpowiednie badania. Często jednak zdarza się, że pierwszą wskazówką są nieprawidłowe wyniki rutynowych badań wykonanych w szpitalu lub gabinecie lekarskim. Może to być podwyższony poziom potasu, obniżony poziom sodu, zmiany w proporcji pewnych rodzajów białych krwinek lub niespodziewane zmiany w EKG lub prześwietleniu klatki piersiowej. Zmiany te spowodowane są podwyższonym poziomem potasu lub zmniejszoną objętością krwi. Te zmiany mogą mieć też inne przyczyny, np. zażywanie niektórych leków, co musi być też brane pod uwagę. Aby potwierdzić chorobę Addisona należy przeprowadzić odpowiednie badania. Badania te mierzą poziom kortyzolu i aldosteronu we krwi i w moczu oraz wykazują brak normalnego podwyższenia poziomu tych dwóch hormonów po wstrzyknięciu ACTH. Powinien być również stwierdzony podwyższony poziom ACTH. W wypadku złego stanu chorego i występowania podejrzenia o chorobę Addisona, leczenie można rozpocząć zanim będą znane wyniki wszystkich badań. Gdy choroba Addisona jest potwierdzona, należy sprawdzić czy nie była ona spowodowana gruźlicą lub innymi zakażeniami wykonując test tuberkulinowy oraz badanie RTG klatki piersiowej. Należy też określić poziom przeciwciał przeciwko komórkom nadnerczy, szczególnie 21OH, które są charakterystyczne w autoimmunologicznej chorobie Addisona.



NADF popiera używanie emblematów *Medic Alert*

CZY OSOBA KTÓRA CIERPI NA CHOROBY ADDISONA MOŻE PROWADZIĆ NORMALNE ŻYCIE?

Jeżeli dawki hormonów są dobrane prawidłowo i przyjmowane codziennie, pacjent może prowadzić normalne życie. Nie ma żadnych specyficznych fizycznych czy zawodowych ograniczeń. Należy odbywać regularne wizyty lekarskie, unikać odwodnienia i przyjmować więcej hormonów w razie choroby (np. przeziębienia). Cięża jest możliwa, ale wymaga zwiększonej kontroli terapii zastępczej. Każda osoba chora na chorobę Addisona powinna zawsze nosić bransoletkę lub naszyjnik identyfikacyjny informujący o chorobie, aby w razie sytuacji nagłej zapewnić odpowiednie leczenie. Zalecane jest posiadanie karty opisującej leczenie. W obecnych czasach, przewidywana długość życia osób chorych na chorobę Addisona jest taka sama jak w normalnej populacji.

Autor: Paul Margulies, M.D., F.A.C.P., F.A.C.E.
Medial Director, NADF
Clinical Associate Professor of Medicine
New York University Medical School

The National Adrenal Diseases Foundation
P.O. Box 95149, Newton, MA 02495 (847) 726-9010
www.nadf.us • NADFmail@nadf.us

© 2021NADF - All Rights Reserved



Narodowa Fundacja Chorób Nadnerczy jest niedochodową organizacją, która udostępnia informacje, uczy i daje poparcie osobom ze schorzeniem nadnerczy. Aby zapisać się do NADF czy znaleźć lokalną grupę wzajemnego wsparcia, skontaktuj się: