

Болезнь Аддисона

Номер статьи: ORPHA 85138

Резюме

Болезнь Аддисона – это хроническое редкое расстройство, обусловленное аутоиммунным или туберкулезным разрушением коры надпочечников и приводящее к дефициту глюкокортикоидных и минералокортикоидных гормонов. Собственно говоря, термин болезнь Аддисона обозначал ранее туберкулезный адреналит, но это термин, который обычно используется для описания любой формы хронической первичной недостаточности коры надпочечников (см. определение).

Распространенность болезни Аддисона в развитых странах составляет 1/9 000-1/6 900.

Чаще всего болезнь возникает в возрасте около 40 лет, но может начаться в любом возрасте. Болезнь очень коварна, она начинается с появления неспецифических симптомов, которые можно спутать с симптомами других более распространенных заболеваний. Обычно проявлениями болезни являются утомляемость, потеря энергичности, недомогание, потеря веса, тошнота, анорексия (потеря веса и отставание в физическом развитии у детей), мышечная и суставная боль. Главным симптомом является пигментация кожи и слизистых оболочек (потемнение кожи, в особенности в ладонных складках, на межфаланговых суставах, шрамах, слизистой оболочке полости рта и в местах трения). На поздней стадии заболевания появляются такие симптомы как постуральная гипотензия и гипогликемия. У пациентов может также наблюдаться повышенная потребность в соли. Зачастую могут возникать витилиго и гнездная алопеция.

Болезнь Аддисона также может привести к дефициту дегидроэпиандростерона, который, в свою очередь, вызывает дополнительные симптомы : выпадение волос в подмышечных впадинах/на лобке, снижение либидо и сухость кожи у женщин , отсутствие лобкового оволосения у детей,. При отсутствии лечения или во время провоцирующих болезней может развиваться острая недостаточность коры надпочечников (см. определение), также называемая острой недостаточностью функции коры надпочечников, которая является заболеванием, представляющим опасность для жизни и требующим срочной медицинской помощи.

Болезнь Аддисона в настоящее время чаще всего является следствием аутоиммунного разрушения коры надпочечников, изолированного или являющегося частью аутоиммунного расстройства (аутоиммунный полиэндокринный синдром 1, 2 или 4 типа; см. определения).

Для диагностики болезни Аддисона необходимо проведение биохимических анализов. Измеряется уровень кортизола в сыворотке крови рано утром и уровень адренокортикотропного гормона в плазме. У пациентов с болезнью Аддисона, уровень адренокортикотропного гормона в плазме намного выше (>22 пмоль/л), а уровень кортизола в сыворотке крови рано утром обычно низкий (<83 нмоль/л), но может колебаться. Для подтверждения диагноза обычно делают стимуляционную пробу, наблюдая ответ кортизола на экзогенный адренокортикотропный гормон. У здоровых людей



после введения экзогенного адренокортикотропного гормона концентрация кортизола в сыворотке повышается (>500 нмоль/л), у пациентов, страдающих болезнью Аддисона, такое повышение не наблюдается. Повышенные уровни адренокортикотропного гормона в плазме подтверждают диагноз «болезнь Аддисона».

Необходимо исключить вторичную недостаточность надпочечников. К причинам ее возникновения относятся опухоли гипофиза, лимфоцитарный гипофизит, туберкулез и саркоидоз гипофиза (см. определение), все они являются дифференциальными диагнозами. Другими причинами возникновения хронической первичной недостаточности коры надпочечников являются инфильтративные расстройства, к которым относятся туберкулез (см. определение), грибковые инфекции и СПИД-ассоциированные оппортунистические инфекции. Другими менее распространенными причинами возникновения заболевания могут быть генетические расстройства, опухоли и лечение определенными препаратами.

Заболевание требует контроля на протяжении всей жизни и участия врачей различных специальностей. Замещение глюкокортикоидов: оральный гидрокортизон (10-25 мг в день в 2-3 приема) назначается с целью симуляции физиологических моделей секреции кортизола. В целях замещения минералокортикоидных гормонов назначается пероральный прием флудрокортизона. Замещение дегидроэпиандростерона проводится по показаниям. Для предотвращения острой недостаточности коры надпочечников во время стрессовых периодов проводится коррекция уровня глюкокортикоидов. Доза гидрокортизона поддерживается в соответствии с клинической оценкой и ответами, с учетом самочувствия пациента и наличия признаков чрезмерного или недостаточного замещения. При определении оптимальной дозы флудрокортизона может помочь оценка активности ренина в плазме. Необходимо наблюдать за ростом и развитием детей. Пациентам следует носить собой готовый к введению препарат, содержащий гидрокортизон, а также карточку с медицинскими противопоказаниями на случай острой недостаточности функции коры надпочечников.

Болезнь Аддисона неизлечима, однако при надлежащей терапии и мерах профилактики острой недостаточности коры надпочечников ожидаемая продолжительность жизни не снижается. Болезнь Аддисона представляет собой опасность для жизни, только если не принимать никаких мер.

Рецензент документа оригинала:

- Dr. Anne Bachelot

Последнее обновление: 11 2012

Переведено: ООО «Диалект Сити» и МРБООИ «СПИПОРЗ»

Рецензент документа перевода:

- Мельниченко Г.А.

Переведено: 06 2013



Данная статья была переведена при финансовой поддержке Представительства «Шайер Фармасьютикал Контракс Лимитед» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

