

Boala Addison

Boala Addison apare in toate grupurile de virsta si afecteaza in mod egal barbati si femei. Este o boala endocrina rara, care consta intr-o deficienta hormonala ce afecteaza 1 din 100.000 de persoane. Boala se caracterizeaza prin pierderea greutatii, slabiciune in muschi, tensiune arteriala scazuta si intunecarea pielii indiferent daca a fost sau nu expusa la soare.

Boala Addison apare cind glandele suprarenale nu mai produc suficient hormon cortizol, iar in unele cazuri nici aldosteron. Din aceste motive boala este uneori numita insuficienta suprarenala cronica.

Cortizol este produs de glandele suprarenale (glande localizate deasupra rinichilor) si apartine unei clase de hormoni numite glucocorticoizi, hormoni care afecteaza functionarea tuturor organelor in corpul omenesc. Totusi, cel mai important rol pe care il are cortizolul este de a ajuta organismul sa raspunda la stres. De asemenea cortizolul ajuta la:

- mentinerea tensiunii arteriale si a functiei cardiovasculare
- reglarea metabolizarii proteinelor, hidrocarburilor si grasimilor
- buna functionare a sistemului imunitar.

Deoarece cortizolul este atat de important pentru sanatate, cantitatea de hormon produsa de glandele suprarenale este foarte bine controlata. Ca si in cazul altor hormoni, cantitatea de cortizol produsa este reglata de hipotalamus si glanda pituitara, un organ de marimea unui bob de fasole situat la baza creierului. Mai intii hipotalamusul transmite "hormoni impuls" catre glanda pituitara. La rindul ei glanda pituitara elibereaza o serie de hormoni care regleaza cresterea, functia tiroidiana si pe cea suprarenala, ca si productia de estrogen si testosteron. Una dintre functiile principale ale glandei pituitare este de a secreta ACTH (corticotropina), un hormon care stimuleaza glandele suprarenale sa produca cortizol. Odata produs, cortizolul determina glanda pituitara sa micsoreze productia de ACTH, inchiind astfel intregul ciclu.

Aldosteron, un alt hormon produs de glandele suprarenale, apartine unei clase de hormoni numita mineralocorticoizi. Acest hormon are un rol foarte important in reglarea tensiunii arteriale si pastrarea unui echilibru intre apa si sarea din organism, prin ajutorarea rinichilor sa retina sodiul si sa elimine potasiul. Cind glandele suprarenale nu mai produc suficient aldosteron, echilibru dintre apa si sare nu mai este pastrat, rezultatul fiind scaderea tensiunii arteriale.

Cauze

Incapacitatea suprarenalei de a produce cortizol (insuficienta suprarenala) poate apare din mai multe motive. Un motiv poate fi deficienta glandelor suprarenale

(insuficienta suprarenala primara), iar altul incapacitatea glandei pituitare de a produce suficient ACTH (insuficienta suprarenala secundara).

Insuficienta Suprarenala Primara

In cele mai multe cazuri, boala Addison apare datorita distrugerii graduale a cortexului suprarenal (stratul exterior al glandelor suprarenale) de catre propriul sistem imunitar. Cam 70% din cazurile raportate apar datorita unor deficiente imunitare, cind sistemul imunitar produce anticorpi cu care isi ataca propriile organe, in cele din urma dereglandu-le functiile. Insuficienta suprarenala apare cind mai mult de 90% din cortex a fost distrus. In acest caz, suprarenala nu produce nici cortizol, nici aldosteron in cantitati suficiente. Citeodata, impreuna cu glandele suprarenale sunt afectate si alte glande, cum este cazul in sindromul deficientei poliendocrine.

Una dintre cauzele principale ale insuficientei suprarenale primare (20% din cazuri) este tuberculoza. Cind Thomas Addison a identificat boala pentru prima data in 1849, acest procent era 80%. Cum tratamentul tuberculozei s-a imbunatatit foarte mult intre timp, incidenta bolii datorita tuberculozei a scazut simtitor.

Infectiile cronice sunt o cauza mai putin comuna a insuficientei suprarenale primare. Alte cauze pot fii cancerul pornit de la alte organe si raspindit pina la suprarenale sau operatii care au dus la eliminarea glandelor suprarenale.

Insuficienta Suprarenala Secundara

Acest tip de boala Addison se datoreaza lipsei de ACTH, care determina o scadere a productiei de cortizol, fara a o afecta insa pe cea de aldosteron. O forma temporala a insuficientei suprarenale secundare poate aparea cind unei persoane i-a fost administrat un hormon glucocorticoidal, de exemplu prednison, pentru o perioada mai lunga de timp, dupa care administrarea a fost intrerupta brusc. Hormonii glucocorticoidali sunt folositi in tratarea bolilor inflamatorii si blocheaza producerea de ACTH. Daca glanda pituitara nu produce suficient ACTH, atunci nici glandele suprarenale nu vor produce suficient cortizol.

Uneori, datorita unor infectii sau tumori in zona, a irigarii deficitare cu sange a glandei pituitare sau a unui tratament cu radiatii se intimpla ca glanda pituitara sa-si micsoreze dimensiunile si sa nu mai produca ACTH. Aceasta este o alta posibila cauza pentru insuficienta suprarenala secundara.

Manifestari

Simptomele bolii Addison apar de cele mai multe ori treptat. Oboseala cronica si slabirea muschilor, lipsa poftei de mancare si pierderea in greutate sunt caracteristice bolii Addison. In aproape jumătate din cazuri sunt deasemenea prezente greata, starea de voma si diareea. Tensiunea arteriala este scazuta si scade si mai mult la statul in picioare, cauzind ameteala si lesin. Apare hiperpigmentarea pielii, care este mai vizibila la genunchi, coate, degete si buze.

Bolnavii sunt iritati si sufera depresii. Din cauza lipsei de sare, apare pofta pentru mincaruri foarte sarate. Hipoglicemia este prezenta, mai ales in cazul copiilor. La femei, ciclul menstrual devine neregulat sau se opreste.

Pentru ca toate aceste manifestari ale bolii progreseaza lent, de multe ori ele sunt ignorate pina cind are loc un eveniment stresant pentru bolnav sau un accident si toate simptomele se inrautatesc brusc. Atunci apare criza suprarenala sau insuficienta suprarenala acuta. In 25% din cazuri diagnosticul este pus in urma unei astfel de crize.

Simptomele unei crize suprarenale sunt urmatoarele:

- durere puternica in abdomen, picioare sau spate
- stare severa de voma si greata
- diaree urmata de dehidratare
- tensiune arteriala foarte scazuta
- lesin.

Criza suprarenala este o urgenta medicala si lasata netratata poate fi fatala.

Diagnostic

Insuficienta suprarenala poate fi dificil de diagnosticat, in special la inceputul bolii. Cercetarea atenta a tuturor simptomelor si mai ales hiperpigmentarea pielii fac doctorul sa suspecteze boala Addison.

Diagnosticul bolii este confirmat de teste de laborator. Scopul testelor este de a determina daca exista o deficiente de cortizol in organism, iar apoi de a stabili cauza acestor deficiente. Uneori radiografiile ale glandelor suprarenale si a glandei pituitara sunt utile pentru stabilirea cauzelor.

Testul de Stimulare ACTH

Este cel mai eficient test pentru diagnosticarea bolii Addison. In timpul testului, nivelul de cortizol din sange sau urina este masurat inainte si dupa administrarea, sub forma de injectie, a unei forme de ACTH de sinteza. In testul ACTH "rapid", nivelul de cortizol este masurat dupa 30 de minute de la administrarea injectiei. La persoanele sanatoase organismul raspunde printr-o crestere a nivelului de cortizol. Bolnavii de insuficienta suprarenala (primara sau secundara) raspund prost sau deloc la acest test.

Cind testul ACTH "rapid" a dat rezultate anormale, un test ACTH "lung" este de obicei necesar pentru a determina cauza insuficientei suprarenale. Pentru acest test, o forma de ACTH de sinteza este administrata intravenos pentru o perioada de 48 pina la 72 de ore. Nivelul de cortizol din sange sau urina este masurat inainte de test si in zilele 2 si 3 ale testului. Pacientii cu insuficienta suprarenala primara nu produc cortizol nici dupa 2, 3 zile de administrare ACTH, in schimb, cei cu insuficienta suprarenala secundara raspund la acest tip de test.

Cind o criza suprarenala este suspectata, doctorul trebuie sa administreze imediat injectii cu sare, fluide si hormon glucocorticoidal (hidrocortizon). Este dificil de facut un diagnostic corect in timp ce pacientul este tratat, astfel incit la iesirea din criza, tratamentul este oprit si sunt facute testele ACTH.

Testul de Inducere a Hipoglicemiei

Acest test este folosit pentru a determina cum raspund la stres hipotalamusul, glanda pituitara si glandele suprarenale. Inainte de test este masurat nivelul zaharului si cortizolului din sange, dupa care este administrata o injectie cu insulina. Sunt repetate analizele dupa 30, 45 si 90 de minute de la injectia cu insulina. Raspunsul normal al organismului este o scadere a zaharului din sange si o crestere a nivelului de cortizol.

Alte Teste

Odata pus diagnosticul de insuficienta suprarenala primara, sunt facute radiografii ale abdomenului pentru a vedea daca exista depozite de calciu pe suprarenale. Aceste depozite de calciu pot indica prezenta tuberculozei.

Daca boala este insuficienta suprarenala secundara, doctorul va dori sa faca radiografii ale glandei pituitare pentru a vedea ce marime si forma are. Este testata abilitatea glandei pituitare de a produce si alti hormoni in afara de ACTH.

Tratament

Tratamentul bolii Addison consta in inlocuirea hormonilor pe care glandele suprarenale nu ii mai produc.

Cortizolul este inlocuit cu tablete de hidrocortizon, un glucocorticoid de sinteza, administrat o data sau de doua ori pe zi. Daca aldosteronul este deasemenea deficitar, este inlocuit cu un mineralocorticoid de sinteza, administrat o data pe zi. In acest caz pacientii sunt de obicei sfatuiti sa aiba o dieta bogata in sare. Inlocuirea aldosteronului nu este necesara pentru pacientii suferind de insuficienta suprarenala secundara. Dozele pentru toate aceste medicamente sunt stabilite in functie de necesitatile fiecarui pacient.

In timpul unei crize suprarenale, scaderea tensiunii arteriale, hipoglicemia si nivelul crescut de potasiu din sange pot fi fatale. In aceste cazuri este necesara administrarea intravenos de hidrocortizon, sare si glucoza. De obicei, starea pacientului se imbunatateste rapid. La iesirea din criza, doza de hidrocortizon este micșorata treptat pina se ajunge la doza necesara zilnic.

Probleme speciale

In cazul in care un pacient suferind de boala Addison are nevoie de o interventie chirurgicala necesitind anestezie generala, el va fi tratat cu injectii intravenoase de hidrocortizon si sare incepind din seara dinaintea operatiei si continuind pina cind pacientul este treaz si capabil sa-si ia medicamentele oral. Doza de hidrocortizon este apoi redusa treptat pina se ajunge la doza zilnica.

Femeile gravide care sufera de insuficienta suprarenala primara sunt tratate cu terapia standard pe tot parcursul sarcinii. Uneori, datorita starilor de vomă, hidrocortizonul va fi luat injectabil. In timpul nasterii, tratamentul este similar cu cel din cazul operatiilor. Doza de hidrocortizon este apoi redusa treptat pina se ajunge la doza zilnica.

Educatia Pacientului

O persoana bolnava de boala Addison trebuie sa poarte tot timpul asupra sa un card cu detalii despre boala ei, care sa poate fi folosit in caz de urgenta. Pe card trebuie sa scrie ca posesorul lui sufera de boala Addison si ca in cazul unui accident este nevoie sa-i fie injectat 100 mg de hidrocortizon.

Este important ca aceste persoane sa poarte cu ei in excursii ac, siringa si o forma injectabila de hidrocortizon.

In timpul perioadelor cu stres sau la aparitia infectiilor respiratorii doza de hidrocortizon trebuie marita. In cazul infectiilor serioase, a aparitiei starilor de voma sau diaree trebui contactat medicul. Aceste stari pot declansa o criza suprarenala.

Este foarte util pentru toate persoanele suferind de boala Addison sa poarte o bratara cu informatii despre starea lor, pentru a atrage atentia personalului de urgenta in cazul unui accident.