

NIEDOCZYNNOŚĆ KORY NADNERCZY

1. Podstawowymi objawami niedoczynności kory nadnerczy są: **zmęczenie, bóle brzucha/nudności, utrata masy ciała, chęć spożywania słonych pokarmów** - wówczas należy oznaczyć stężenie sodu (które może być obniżone) i potasu (które może być podwyższone). Jednak prawidłowe wyniki jonogramu nie wykluczają tego zaburzenia.
2. **Ocena stężenia kortyzolu jest kluczowa**, ale oznaczenie to nie znajduje się w wykazie badań diagnostycznych w POZ (refundowanych przez NFZ).
3. Trzeba pamiętać, że możliwe jest współistnienie niedoczynności kory nadnerczy i niedoczynności tarczycy. Przy objawach sugerujących niedoczynność kory nadnerczy i podwyższonym stężeniu TSH **NIGDY NIE NALEŻY podawać L-tyroksyny przed włączeniem hydrokortyzonu lub wykluczeniem niedoczynności kory nadnerczy** – na skutek przyspieszenia metabolizmu kortyzolu poprzez podanie L-tyroksyny dotychczas stabilnemu pacjentowi może dojść do przełomu nadnerczowego.
4. U pacjentów z rozpoznaną już jedną chorobą autoimmunologiczną, trzeba zachować czujność diagnostyczną, gdyż mogą rozwinąć się inne choroby autoimmunologiczne, w tym choroba Addisona.
5. U niektórych pacjentów z chorobą Addisona może rozwinąć się cukrzyca typu 1.
6. **W przypadku podejrzenia przełomu nadnerczowego należy natychmiast podać hydrokortyzon i.v. oraz nawadniać pacjenta i.v.!** Przełom nadnerczowy może wystąpić niespodziewanie nawet u pacjentów z trwającą wiele lat i dotychczas stabilną chorobą Addisona.
7. Leczenie substytucyjne niedoczynności kory nadnerczy hydrokortyzonem nie stanowi przeciwwskazania do prowadzenia szczepień ochronnych.

W przypadku podejrzenia przełomu nadnerczowego należy natychmiast podać hydrokortyzon i.v. 50 mg/m² p.c., a następnie 50-100 mg/m² p.c./dobę we wlewie ciągłym lub bolusach co 6 godzin.

Jednocześnie należy natychmiast podać bolus 0,9% NaCl 20 ml/kg m.c. i powtarzać do dawki łącznej 60 ml/kg m.c. w ciągu 1 godziny.

W przypadku hipoglikemii podaje się glukozę 0,5-1 g/kg m.c. (np. 10% glukoza 5-10 ml/kg m.c.).

„Lewiński A., Stawerska R., Stasiak M., et al. *Współdziałanie lekarza POZ i endokrynologa w zakresie diagnostyki i leczenia endokrynopatii u dzieci.* Lekarz POZ. 2019;5(3):195-244.”



Stowarzyszenie na rzecz osób
z **chorobą Addisona**
i **niedoczynnością nadnerczy**

info@chorobaaddisona.org.pl
tel. 792 804 184

www.chorobaaddisona.org.pl



WSPIERAJ NASZE STOWARZYSZENIE:

NUMER RACHUNKU BANKOWEGO: 96 1090 2053 0000 0001 5787 8693

DLA: Stowarzyszenie na rzecz osób z chorobą Addisona i niedoczynnością nadnerczy **lub** Stowarzyszenie Addison

TYTUŁEM: darowizna na cele statutowe: na druk ulotek, broszur i plakatów, na bransoletki i karty medyczne.

Rozpoznawanie niedoczynności kory nadnerczy

PRZEWODNIK DLA PORADNI POZ I LEKARZY RODZINNYCH



Stowarzyszenie na rzecz osób
z **chorobą Addisona**
i **niedoczynnością nadnerczy**

	PIERWOTNA NIEDOCZYNNOŚĆ KORY NADNERCZY/ CHOROBA ADDISONA	WRODZONY PRZEROST KORY NADNERCZY (WPN)	WTÓRNA NIEDOCZYNNOŚĆ KORY NADNERCZY
Przyczyna	proces autoimmunologiczny prowadzący do zniszczenia kory nadnerczy (choroba Addisona - obecnie w surowicy przeciwciała przeciw korze nadnerczy), rzadziej: gruźlica, HIV, posocznica, zespoły uwarunkowane genetycznie	genetyczna (ciężkość: <i>holaryjy</i> - zależnie od typu)	niedobór ACTH; niedoczynność przysadki z powodu procesu autoimmunologicznego, urazów, guzów, zabiegów operacyjnych; nagłe odstawienie przewlekle stosowanych steroidów, stan po zabiegu wyjęcia gruczolaka nadnerczy produkującego kortyzol lub gruczolaka przysadki produkującego ACTH
Konstatacja hormonalna	uszkodzenie wszystkich 3 warstw kory nadnerczy: brak kortyzolu, mineralokortykoidów i androgenów nadnerczowych; wtórnie znacznie podwyższone siężenie ACTH	uszkodzenie czynności 1 lub 2 warstw kory nadnerczy; niedobór kortyzolu i/ lub bez niedoboru mineralokortykoidów; nadmiar androgenów nadnerczowych na skutek wtórnie podwyższonego ACTH	nepodwyższone siężenie ACTH; wtórnie brak stymulacji kortyzolu i androgenów przez ACTH; zachowana czynność: warstwy mineralokortykoidowej, która jest zależna od układu renina-angiotensyna-aldosteron (RAA), a nie od ACTH
Moment diagnozy	w każdym wieku, może wystąpić nawet u noworodka	w postaci klasycznej zazwyczaj około 10 dnia po urodzeniu (obecnie u każdego dziecka stosowane jest badanie przesiewowe w 3 dobie życia w celu wczesnego wykrycia choroby)	w każdym wieku
Objawy podmiotowe	niezamiernie chudniecie, stałe osłabienie, zasłabnięcia - zwłaszcza rano (wskrzek hipotensyjny ortostatyczny lub hipoglikemij), brak apetytu, nudności, wymioty, liczne słońce, zła tolerancja wysiłku fizycznego, ból mięśni stawów, chęć spożywania słonych pokarmów	w postaci klasycznej z utratą soli u noworodka około 10 dnia po urodzeniu: utrata laktacji, wymioty, biegunka, postępujący spadek masy ciała, apatia, odwodnienie (hiponatremia), ostatecznie migotanie komór (liperkaliemia) i zgon dziecka	objawy jak w pierwotnej niedoczynności kory nadnerczy, jednak zazwyczaj słabiej wyrażone ze względu na zachowaną czynność mineralokortykoidową kory nadnerczy (zależną od układu renina-angiotensyna-aldosteron, a nie ACTH)
Hiponatremia	w większości przypadków	u pacjentów z zespołem utraty soli (co zależy od typu zaburzenia)	rzadko - zachowana czynność mineralokortykoidowa kory nadnerczy (produkują aldosteron)
Hipoglikemia	często	często	często
Zaburwienie skóry	na skutek nadmiaru ACTH (i wydzielnego) i/lub melanoptyny - ciemne zabarwienie skóry początkowo w okolicach ekspozowanych na słońce, przebarwienia łokci, linii zgięć na dloniach i grzbienie rąk, otoczek brodawek sutkowych oraz brzoza, z czasem całej skóry	na skutek nadmiaru androgenów - ciemniejsze zabarwienie moshy/warg sromowych; u dziewcząt wyróższe zewnętrznych narządów płciowych z przerostem łechcączki	„niszkie” ACTH i androgeny - prawidłowe zabarwienie skóry, lub nawet białość kory nadnerczy
Hiperandrogenizm u kobiet	nigdy (brak androgenów nadnerczowych!) osłabione owłosienie łonowe i pachowe	tak - cecha charakterystyczna związana z nadmiarem androgenów w postaci klasycznej choroby) hirsutyzm	brak zmian lub osłabione owłosienie łonowe i pachowe
Zaburzenia miesiączkowania	często wtórny brak miesiączki z powodu utraty masy ciała	często wtórny brak miesiączki z powodu nadmiaru androgenów	dość często zaburzenia miesiączkowania lub wtórny brak miesiączek



PODEJRZENIE NIEDOCZYNNOŚCI KORY NADNERCZY (NKN)

Kortyzol 8:00 (u małych dzieci krew pobrać bezpośrednio z żyły, podczas czuwania)

WAŻNE!
Niedoczynność kory nadnerczy jest stanem zagrożenia życia!

< 3,6 µg/dl
podaj hydrokortyzon

< 3,6-10 µg/dl

10-15 µg/dl

15-18 µg/dl

>18 µg/dl
NKN wykluczona

skieruj do **ENDOKRYNOLOGA** w trybie **PILNYM**

Przy podejrzeniu **NKN** skieruj do **ENDOKRYNOLOGA**

ACTH + kortyzol o 8:00 (> 24 godziny od ostatniej dawki HC); **test stymulacyjny z użyciem Synacthenu** - kortyzol w 30. i 60. minucie (> 18 µg/dl wyklucza NKN), ewentualnie dodatkowe testy (z glukagonem, metypranem)

Pierwotna NKN
TK nadnerczy

ACTH ↑ → **Kortyzol w teście z Synacthenem < 18 µg/dl**

ACTH ↓ → **ACTH N/**

Wtórna NKN
MRI przysadki

POZ
OPIEKA SPECJALISTYCZNA
AOS, ODDZIAŁ/ KLINIKI

Leczenie: hydrokortyzon + fludrokortyzon

Ważne! Stan zagrożenia życia
W sytuacji stresu dawki zwiększa się 2-3 krotnie, a w przypadku wymiotów, operacji hydrokortyzon należy podać i.m. lub i.v. 50-100 mg/m² p.c.

Leczenie: hydrokortyzon