

Tytuł: Niedoczynność kory nadnerczy u dzieci / Adrenal insufficiency in children

Słowa kluczowe: DZIECI PRZEŁOM NADNERCZOWY STEROIDY NADNERCZOWE NIEDOCZYNNOŚĆ NADNERCZY

Keywords: ADRENAL CRISIS ADRENAL STEROIDS CHILDREN ADRENAL INSUFFICIENCY

Autorzy:

Izabela Krzyżko - Klinika Diabetologii i Otyłości Wieków Rozwojowych, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Bogda Skowrońska - Klinika Diabetologii i Otyłości Wieków Rozwojowych, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Piotr Fichna - Klinika Diabetologii i Otyłości Wieków Rozwojowych, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie:

Niedoczynność kory nadnerczy może wynikać z zaburzeń występujących na każdym z poziomów osi podwzgórze - przysadka - nadnercza. W pierwotnej niedoczynności nadnerczy przyczyną choroby znajduje się w nadnerczach. Wtórna niedoczynność nadnerczy jest wynikiem zaburzonej funkcji podwzgórza i/lub przysadki, w których dochodzi do niewystarczającej produkcji kortykoliberyny (CRH) i/lub hormonu adrenokortykotropowego (ACTH). Objawy postępującej niedoczynności nadnerczy są niespecyficzne, należą do nich m.in. osłabienie, zmęczenie, brak apetytu, wymioty, spadek masy ciała oraz depresja. Znakiem charakterystycznym pierwotnej niedoczynności nadnerczy jest hiperpigmentacja skóry i błon śluzowych będąca skutkiem nadmiernego wydzielania ACTH i melanotropiny. Pierwszą manifestacją pierwotnej niedoczynności nadnerczy może być też przełom nadnerczowy, który jest stanem zagrożenia życia i wymaga jak najszybszej dożylnego podania hydrokortyzonu. Terapia przewlekła w niedoczynności nadnerczy polega na uzupełnieniu niedoborów hormonalnych (glikokortykosteroidów i ewentualnie mineralokortykosteroidów), zapobieganiu wystąpieniu przełomu nadnerczowego, a u dzieci z wrodzonym przerostem nadnerczy na zmniejszeniu wydzielania androgenów. Mimo konwencjonalnej terapii zastępczej jako zagrożenie życia pacjentów z niewydolnością nadnerczy jest obciążająca, a śmiertelność zwiększona; wymagają oni specjalistycznej opieki endokrynologicznej przez całe życie.

Abstract:

Adrenal insufficiency can result from disorder occurring on each level of the hypothalamic-pituitary-adrenal axis. In primary adrenal insufficiency the cause is intrinsic to the adrenal cortex. Secondary adrenal insufficiency is a result of impaired function of the hypothalamus and/or pituitary gland and insufficient production of CRH and/or ACTH. Symptoms are non-specific and include weakness, fatigue, lack of appetite, vomiting, weight loss and depression. The characteristic of primary adrenal insufficiency is increased pigmentation of skin resulting from excessive secretion of ACTH. Often the first manifestation of primary adrenal insufficiency is adrenal crisis, which is a medical emergency and requires immediate administration of intravenous hydrocortisone. Chronic treatment in adrenal insufficiency consist of replacement of hormonal deficiencies, prevention of adrenal crisis and, in children with congenital adrenal hyperplasia, reduce secretion of androgens. Despite the conventional replacement therapy, the quality of life of patients with adrenal insufficiency is reduced and the mortality increased. They require lifelong endocrine specialist care.