

Addisonova nemoc

MUDr. Eva Motyková

Centrum preventivní kardiologie, III. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Med. praxi 2012; 9(12): 502

Addisonova nemoc neboli primární adreno-kortikální insuficience je onemocnění spojené s insuficiencí kůry nadledvin, tedy nedostatečnou produkcí glukokortikoidů a mineralokortikoidů. Vyskytuje se v incidenci přibližně 5 případů na 100 tisíc obyvatel, první projevy onemocnění obvykle začínají ve věku 30–50 let. Příčinou tohoto onemocnění je ve valné většině případů poškození buněk kůry nadledvin autoimunitním procesem – jde o autoimunitní adrenalitu s adrenální atrofií, patofyziologickým podkladem je tvorba protilátek proti buňkám kůry nadledvin. Předpokládaným mechanismem je kombinace genetických faktorů s prodělaným infekčním onemocněním vyúsťující ve změny imunitních reakcí organismu s následným cíleným poškozením buněk kůry nadledvin, což postupem času rezultuje v absolutní nedostatku kortizolu. Predisponovaní jedinci vytvářejí v 90% případů autoprotilátky proti 21-hydroxyláze buněk kůry nadledvin. Dalšími vzácnějšími příčinami chronické formy Addisonovy nemoci může být metastatický proces v nadledvinách (nejčastěji u tumorů plic, prsu, melanomu), TBC nadledvin, amyloidóza, vrozená hypoplazie nadledvin, AIDS. Vzácnou příčinou akutně vzniklé insuficience kůry nadledvin je oboustranná destrukce nadledvin jejich prokrvácením v průběhu meningokokové sepsy – Waterhouse-Friderichsenův syndrom s vysokou letalitou.

Vedle primární insuficience kůry nadledvin existuje také sekundární (centrální) forma onemocnění, kdy je příčinou poškození hypotalamo-hypofyzárního systému tumorem, traumatem nebo infekcí. Následkem je snížená produkce řídících neboli tropních hormonů (CRH a ACTH) spojená s nízkou hladinou kortizolu.

Dlouhodobý nedostatek kortizolu se klinicky projevívá únavou, hubnutím, bolestmi břicha, průjmy, hypotenzí, žízní, artralgií a myalgií. Laboratorně zjišťujeme hyponatremii, hypochloremii, hyperkalemii (v extrémních případech může vysoká hladina draslíku zapříčinit vážné poruchy srdečního rytmu), hypoglykemii, v krevním obraze anémii, neutropenii, lymfocytózu nebo eozinofilii.

Hypotalamo-hypofyzární systém reaguje u Addisonovy choroby na nízkou hladinu kortizolu nadprodukcí CRH a ACTH. Ke vzniku ACTH je nezbytná tvorba prekurzoru proopiomelanokor-

Obrázek 1. Grafitové skvrny na sliznici dutiny ústní



tinu, který je současně prekurzorem melanocyty stimulujícího hormonu (MSH). Spolu se zvýšenou produkcí ACTH dochází k nadměrné tvorbě MSH s následnou stimulací melanocytů a zvýšenému množství pigmentu melaninu. Kůže pacientů má proto v jakémkoli ročním období „opálený“ vzhled a pacienti na první pohled vypadají zdravě. Pigmentace je obzvláště zvýšena v dlaňových rýhách, na bradavkách a na místech tlaku, jako jsou kotníky, lokty, kolena, prsty na nohou. Na sliznicích dochází ke koncentraci pigmentu v tzv. grafitové skvrny, které můžeme jednoduše vyšetřit na sliznici dutiny ústní. Zvýšenou pigmentaci nepozorujeme u centrální formy onemocnění, protože tvorba tropních hormonů je v tomto případě snižena (tzv. „bílé addisoni“). Hladina aldosteronu je normální, proto jsou celkové příznaky nemoci mírnější.

V případě akutního nedostatku hormonů kůry nadledvin nastává u nemocného adreno-kortikální krize s výraznou slabostí, zvracením a následnou hypovolemií, apatií, horečkou, intenzivními bolestmi břicha, laboratorní nález je podobný jako u chronické formy. Důsledkem může být akutní cirkulační šok s ohrožením na životě, intenzivní léčba je nutná.

V diagnostice Addisonovy nemoci jsou kromě již zmíněných klinických příznaků a laboratorních nálezů zásadní endokrinologická vyšetření se zaměřením na hladiny ACTH a bazálního kortizolu – hladina kortizolu

bude u Addisonovy choroby nízká, na rozdíl od ACTH, jehož koncentrace v důsledku nedostatečné zpětné vazby výrazně stoupají. V případě parciální insuficience kůry nadledvin, kdy nelze jednoznačně stanovit diagnózu podle hladin sérového kortizolu, je nezbytné provést některý z dynamických stimulačních testů (inzulinový, synactenový), pomocí kterých můžeme posoudit rezervní kapacitu nadledvin v zátěžových situacích. U centrální formy nemoci bude kortizolemie také snižena, současně ovšem zjistíme nízkou hladinu ACTH.

Dále je vhodné u nemocných se zjištěným hypokortikalizmem vyšetřit morfologii nadledvin, při zvažování centrální příčiny nemoci také morfologii hypotalamu a hypofýzy počítačovou tomografií či vhodnější magnetickou rezonancí.

Péče o pacienta s Addisonovou nemocí vyžaduje pravidelné sledování v endokrinologické ambulanci, substituci hydrokortizonu s nutností zvyšování dávek v zátěžových situacích.

Článek přijat redakcí: 12. 11. 2012

Článek přijat k publikaci: 20. 11. 2012

MUDr. Eva Motyková

Centrum preventivní kardiologie
II. interní klinika 1. LF UK a VFN
U Nemocnice 1, 128 08 Praha 2
e.motykova@gmail.com

