**Оглавление:**

**Введение**

**Классификация**

**Этиология и патогенез**

**Симптомы**

**Аддисонический криз**

**Симптомы аддисонического криза**

**Распространённость**

**Лечение**

**Наследственность**

**Библиография**

**Введение**

Болезнь Аддисона (хроническая недостаточность коры надпочечников, или гипокортицизм, англ. Addison's disease) — редкое эндокринное заболевание, в результате которого надпочечники теряют способность производить достаточное количество гормонов, прежде всего кортизола. Это патологическое состояние было впервые описано британским терапевтом Томасом Аддисоном в его публикации 1855 года, озаглавленной Конституциональные и местные последствия заболевания коры надпочечников.

**Классификация**

Болезнь Аддисона может возникать вследствие первичной недостаточности коры надпочечников (при которой поражена или плохо функционирует сама кора надпочечников), или вторичной недостаточности коры надпочечников, при которой передняя доля гипофиза производит недостаточно адренокортикотропного гормона (АКТГ) для адекватной стимуляции коры надпочечников.

**Этиология и патогенез**

Болезнь Аддисона может возникать при любом поражении коры надпочечников или гипофиза, приводящем к понижению продукции кортизола или альдостерона. Так, болезнь Аддисона может возникнуть при туберкулёзном поражении надпочечников, повреждении коры надпочечников химическими агентами (например, хлодитаном), разрушающих здоровую ткань негормонопродуцирующих опухолях надпочечников и др.

**Симптомы**

Болезнь Аддисона обычно развивается медленно, в течение нескольких месяцев или лет, и симптомы её могут оставаться незамеченными или не проявляться до тех пор, пока не случится какой-либо стресс или заболевание, резко повышающее потребность организма в глюкокортикоидах.

Наиболее частые симптомы болезни Аддисона:

- Хроническая усталость, постепенно усугубляющаяся с течением времени;

- Мышечная слабость;

- Потеря веса и аппетита;

- Тошнота, рвота, понос, боли в животе;

- Низкое артериальное давление, ещё больше снижающееся в положении стоя (ортостатическая гипотензия);

- Гиперпигментация кожи в виде пятен в местах, подвергающихся солнечному облучению, известная как «мелазмы Аддисона»;

- Дисфория, раздражительность, вспыльчивость, недовольство всем;

- Депрессия;

- Влечение к соли и солёной пище, жажда, обильное питьё жидкости;

- Гипогликемия, низкий уровень глюкозы в крови;

- У женщин менструации становятся нерегулярными или исчезают, у мужчин развивается импотенция;

- Тетания (особенно после употребления молока) вследствие избытка фосфатов;

- Парестезии и нарушения чувствительности конечностей, иногда вплоть до паралича, вследствие избытка калия;

- Повышенное количество эозинофилов в крови;

- Избыточное количество мочи;

- Гиповолемия (снижение объёма циркулирующей крови);

- Дегидратация (обезвоживание организма);

- Тремор (дрожание рук, головы);

- Тахикардия (учащённое сердцебиение);

- Тревога, беспокойство, внутреннее напряжение;

- Дисфагия (нарушения глотания).

**Аддисонический криз**

В некоторых случаях симптомы болезни Аддисона могут возникнуть неожиданно быстро. Такое состояние острой недостаточности коры надпочечников называется «аддисоническим кризом» и является крайне опасным, угрожающим жизни больного состоянием. Любое острое заболевание, кровопотеря, травма, операция или инфекция может обострить существующую надпочечниковую недостаточность, что может привести к аддисоническому кризу. Аддисонические кризы наиболее часты у недиагностированных или не получавших лечения, либо получавших неадекватно малую, недостаточную дозу кортикостероидов пациентов с болезнью Аддисона, либо у тех, кому доза глюкокортикоидов не была временно увеличена при болезни, стрессе, хирургическом вмешательстве и т. п.

У ранее диагностированных и получающих адекватное лечение пациентов аддисонический криз может возникнуть в результате резкого прекращения лечения кортикостероидами или резкого снижения их дозы, либо при увеличении потребности организма в глюкокортикоидах (операции, инфекции, стресс, травмы, шок).

Аддисонический криз может возникнуть также у пациентов, не страдающих болезнью Аддисона, но получающих или получавших в недавнем прошлом длительное лечение глюкокортикоидами по поводу других заболеваний (воспалительных, аллергических, аутоиммунных и др.) при резком снижении дозы или резкой отмене глюкокортикоидов, а также при повышении потребности организма в глюкокортикоидах. Причиной этого является угнетение экзогенными глюкокортикоидами секреции АКТГ и эндогенных глюкокортикоидов, постепенно развивающаяся функциональная атрофия коры надпочечников при длительном глюкокортикоидном лечении, а также снижение чувствительности рецепторов тканей к глюкокортикоидам (десенситизация) при терапии супрафизиологическими дозами, что приводит к зависимости пациента от поступления экзогенных глюкокортикоидов в организм («стероидная зависимость»).

**Симптомы аддисонического криза**

- Внезапная сильная боль в ногах, пояснице или животе;

- Сильная рвота, понос, приводящие к дегидратации и развитию шока;

- Резкое снижение артериального давления;

- Потеря сознания;

- Острый психоз или спутанность сознания, делирий;

- Резкое снижение уровня глюкозы в крови;

- Гипонатриемия, гиперкалиемия, гиперкальциемия, гиперфосфатемия;

- Коричневый налет на языке и зубах вследствие гемолиза и развития дефицита железа.

**Распространённость**

Распространённость болезни Аддисона в человеческой популяции оценивается как примерно 1:100 000 населения. Некоторые исследовательские и информационные сайты же считают, что распространённость болезни Аддисона недооценена и что более реалистичная оценка — 1:25 000-1:16 600 населения.

Определение точной численности больных с недостаточностью коры надпочечников в лучшем случае проблематично, поскольку многие больные со сравнительно малой выраженностью симптомов никогда не обращаются к врачам и остаются недиагностированными.

Болезнь Аддисона может развиться у человека любого пола, любого этнического происхождения и в любом возрасте. Однако наиболее типично начало болезни у взрослых в возрасте между 30 и 50 годами. Согласно некоторым исследованиям, женщины чуть более мужчин предрасположены к развитию болезни Аддисона, и у женщин она обычно протекает более тяжело. Исследования не обнаружили какой-либо связи между этническим происхождением и частотой возникновения болезни Аддисона.

**Лечение**

Для лечения болезни Аддисона назначается заместительная гормональная терапия. При недостатке кортизола назначают гидрокортизон; при пониженном содержании альдостерона — таблетки флудрокортизона ацетат (Флоринеф). При приеме гормона альдостерона, советуется увеличить потребление соли. Обычно пациенты с вторичной недостаточностью надпочечников не нуждаются в приеме альдостерона, потому что эта функция надпочечников сохраняется. Доза препарата подбирается индивидуально для каждого пациента.

Во время аддисонического криза наблюдается падение артериального давления и уровня глюкозы в крови, а также повышение содержания калия, что может угрожать жизни пациента. Обычно при аддисоническом кризе вводятся внутривенно гидрокортизон, физиологический раствор (0,9% NaCl) и декстроза (сахар). При этом обычно наступает резкое улучшение. Когда пациент сам сможет пить и принимать лекарства через рот, количество гидрокортизона уменьшают, сохраняя только поддерживающую дозу. При недостатке альдостерона назначают поддерживающую терапию с ацетатом флудрокортизона.

**Наследственность**

Существует несколько различных причин, которые могут повлечь развитие болезни Аддисона, и некоторые из них имеют наследственный компонент. Наиболее частая причина болезни Аддисона в США и странах Западной Европы — аутоиммунное разрушение коры надпочечников. Склонность к развитию этой аутоиммунной агрессии против тканей собственных надпочечников, вероятнее всего, наследуется как сложный генетический дефект. Это значит, что для развития такого состояния нужен «оркестр» из нескольких различных генов, взаимодействующий с ещё не выявленными факторами окружающей среды.

**Библиография**

National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases (NIDDK) NIH Publication No. 04–3054: Addison's disease. Endocrine and Metabolic Diseases Information Service. National Institue for Health (June 2004). Проверено 7 июня 2006.

Neuroimmunology, The Medical School, Birmingham University — Abid R Karim, Birmingham UK