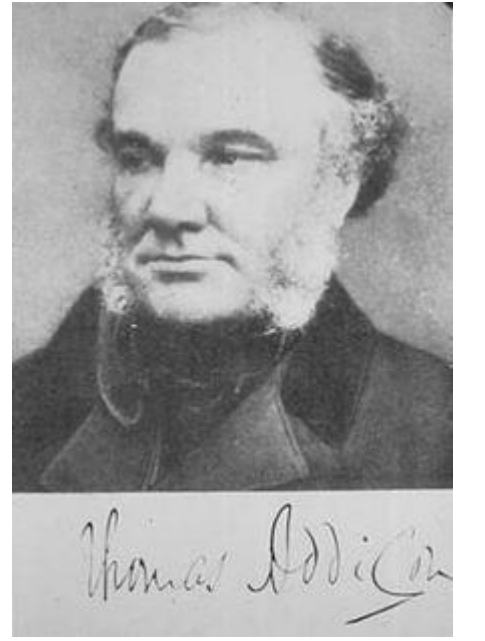


Primer Adrenal Yetmezlik (Addison Hastalığı)

Prof. Dr. Erdiñç Ertürk

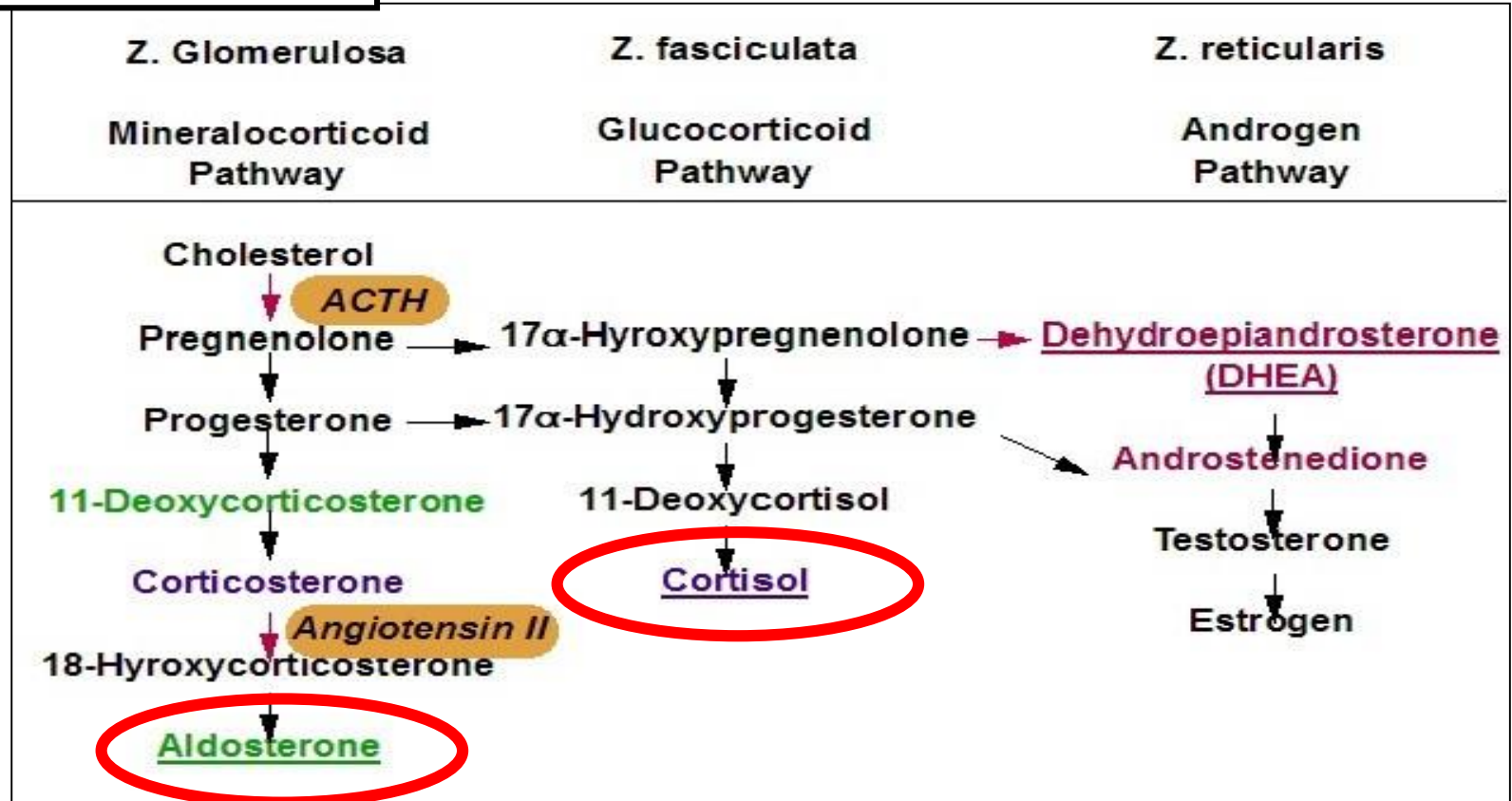
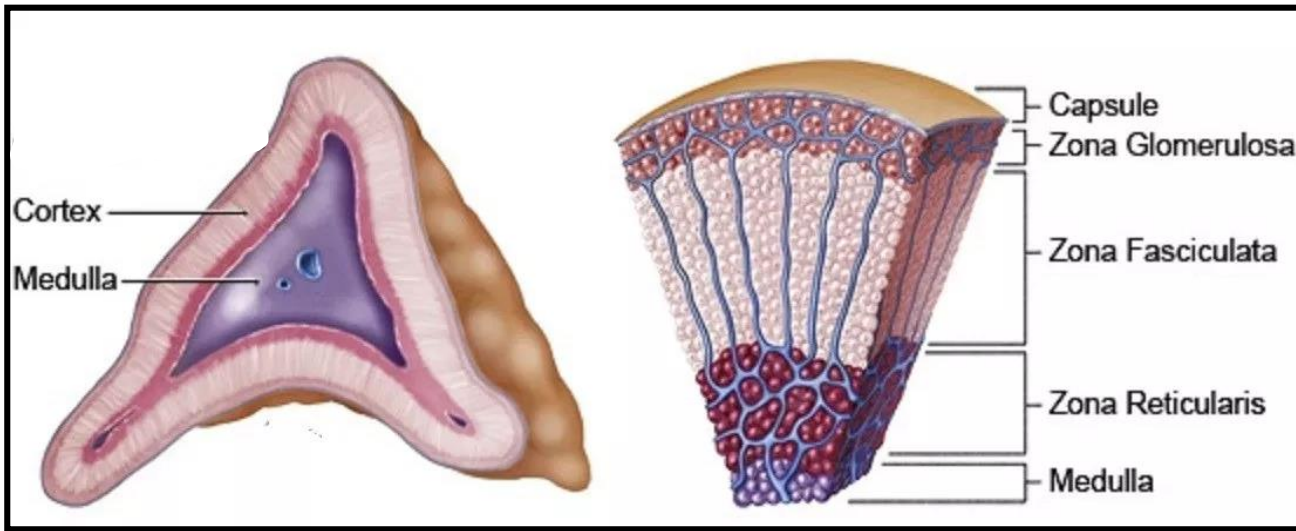
Endokrinoloji Bilim Dalı

Primer adrenal yetmezlik Addison Hastalığı



Tanım:

Adrenal bezlerin bilateral harabiyetine baęlı yeterli glukokortikoid ve mineralokortikoid salgılanamaması ile oluřan klinik durum.



Primer adrenal yetmezlik

- Nadir bir hastalıktır.

Prevalans: $\sim 5/10.000$

- Tedavi edilmediğinde ölümcül bir hastalıktır
- Tedavi ile prognozu çok iyidir

Adrenal hormonların etkileri

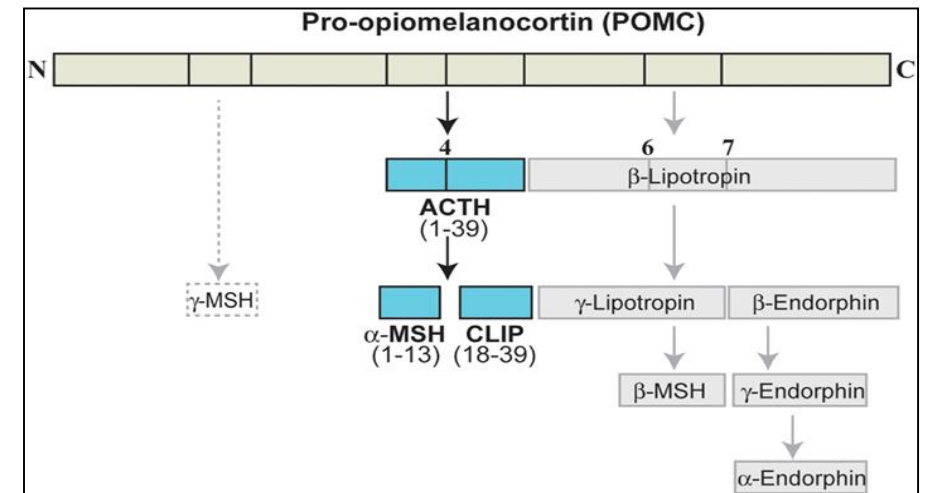
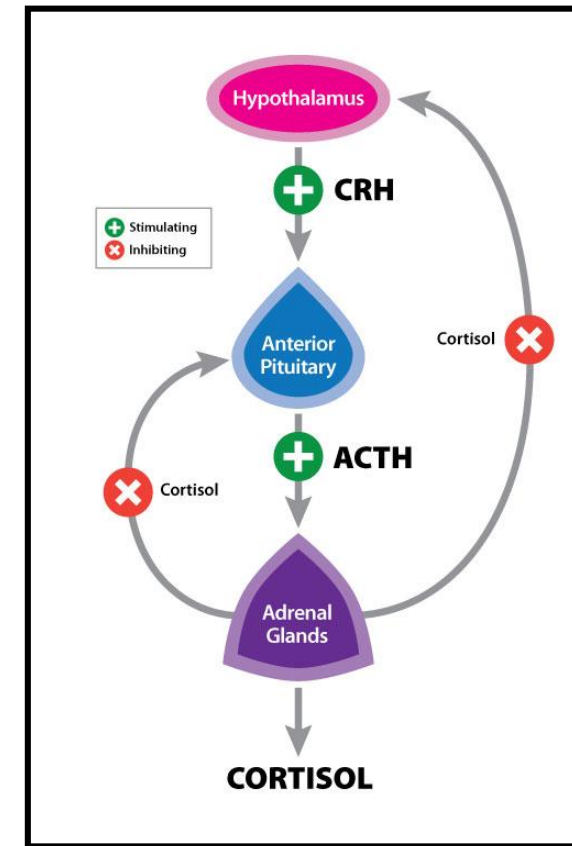
- *Enerji desteği sağlar*
 - *Glikojenoliz ile glukoz*
 - *Trigliseritlerin yağ asitleri ve gliserole*
 - *Proteinlerin amino asitlere*
- *Sıvı elektrolit dengesini sağlarlar*
 - *Renal tubuluslarda Na reabsorpsiyonu*
 - *Renal tubuluslarda K itrahi*
 - *Sıvı reabsorpsiyonu*

Primer Adrenal Yetmezlikte Semptomlar

- Halsizlik, çabuk yorulma
- Anoreksi
- GIS yakınmaları
 - Bulantı, kusma,
 - Karın ağrısı
 - Kabızlık, ishal
- Kilo kaybı
- Tuz yeme isteği
- Hiperpigmentasyon
- Baş dönmesi (ortostatik)
- Açıklanamayan ateş
- Adet düzensizliği
- Kas güçsüzlüğü
- Hipoglisemi
- Dehidratasyon
- Hipotansiyon
- Şok

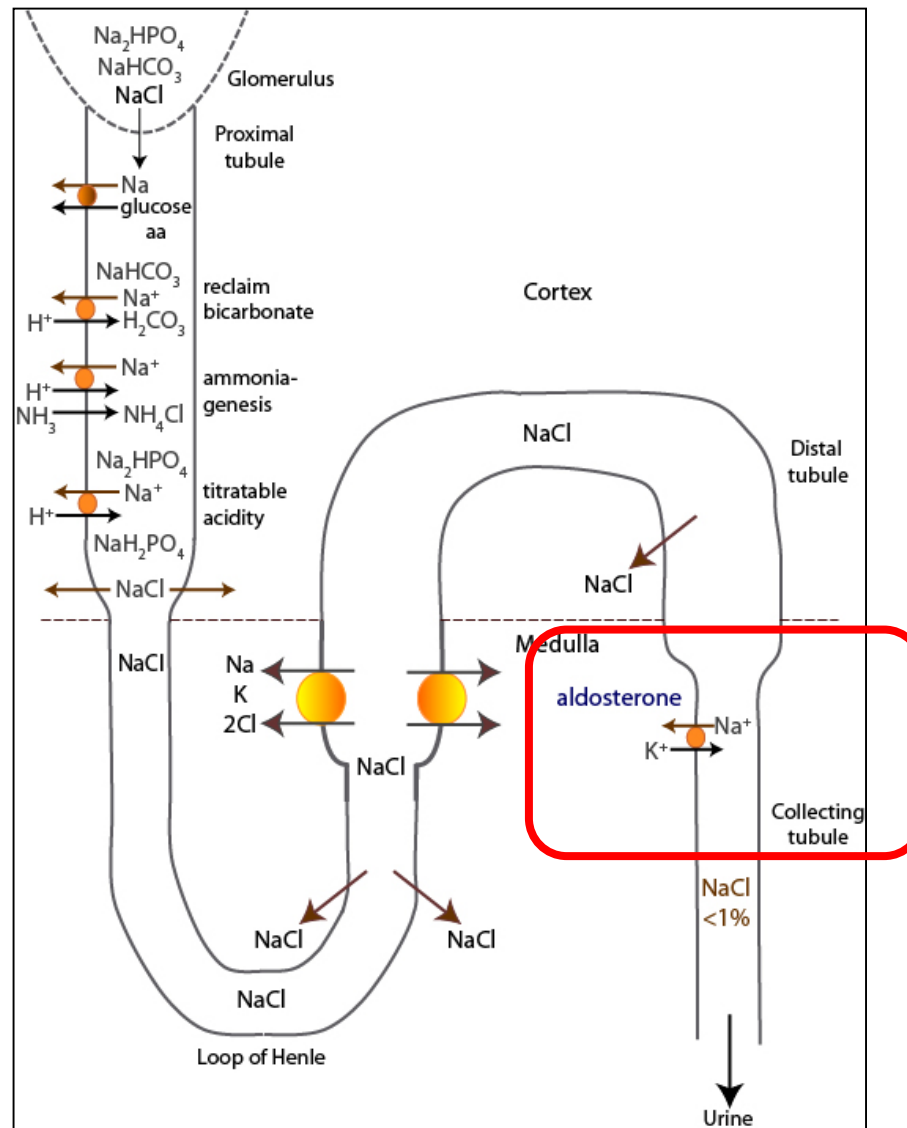
Fizik muayene bulguları

- Hipotansiyon
- Dehidratasyon
- Hiperpigmentasyon (ACTH artışı)
- Otoimmünite bulguları
 - Vitiligo
 - Hashimoto



Laboratuvar bulguları

- *Hiponatremi*
- *Hiperkalemi*
- *Hipoglisemi*
- *Hiperkalsemi*
- *Azotemi*
- *Anemi*
- *Eozinofili*



Diğer eşlik eden laboratuvar bulguları

- EKG de
 - Düşük voltaj
 - Vertikal aks
 - ST-T değişiklikleri
- Akciğer grafi
 - Damla kalp
- Adrenal görüntüleme
 - Kitle, kalsifikasyon
 - Tbc, metastaz, enfeksiyonlar, kanamalar
- Eşlik eden otoimmün hastalıklar
 - Hipotiroidi, Tip 1 DM, hipogonadizm

Primer Adrenal Yetmezlik Nedenleri

- Otoimmünite } ~ % 90
- Tüberküloz
- Metastatik karsinoma
- İlaçlar
 - Ketakonazol, metirapon, aminoglutetimid, mitotan, etomidate
- Enfeksiyonlar
 - Meningokok, mantar, pseudomonas auregenosa
- Konjenital adrenal hiperplazi
- Adrenolökodistrofi
- Vasküler nedenler
 - Kanama (Antikoagülan tedavi, kanama diyatezi)
 - Emboli
 - Ven trombozu
- Bilateral adrenalektomi

Primer Adrenal Yetmezlik Nedenleri

- Otoimmünite } ~ % 90
- Tüberküloz
- Metaztatik karsinoma
- İlaçlar
 - Ketakonazol, metirapon, aminoglutetimid, mitotan, etomidate
- Enfeksiyonlar
 - Meningokok, mantar, pseudomonas auregenosa
- Konjenital adrenal hiperplazi
- Adrenolökodistrofi
- Vasküler nedenler
 - Kanama (Antikoagülan tedavi, kanama diyatezi)
 - Emboli
 - Ven trombozu
- Bilateral adrenalektomi

Klinik tablo etyolojiye bağlı olarak yavaş veya hızlı gelişebilir

Klinik tablo

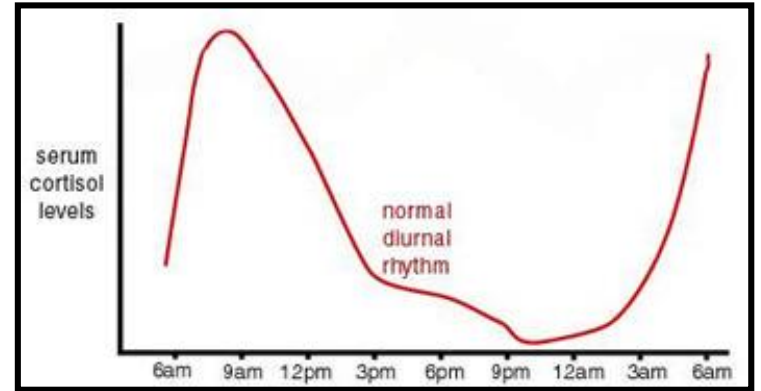
- Adrenal yetmezlik çok sıklıkla yavaş gelişir.
 - Aylar yıllarca süren hafif semptomlar vardır
 - Semptomlar non spesifiktir
 - Tanı sıklıkla geç konur
 - Akut adrenal kriz ile başvurabilir
- Daha nadiren aniden adrenal yetmezlik gelişir
 - Akut adrenal kriz ile başvurur

Akut adrenal kriz

- Hipotansiyon
- Hiponatremi
- Hiperkalemi
- Hipoglisemi
- Dehidratasyon
- Üremi
- Açıklanamayan ateş
- Akut batın
- Şok
- Şuur kaybı
- Yaşamı tehdit eden durumdur
- Hızla tanısız yaklaşım yapıp tedaviye başlanmalıdır
- Tanısı olmayan adrenal yetmezlik şüpheli hastada tanı için kan örnekleri alınıp laboratuvara gönderilmeli sonuç beklenmeden tedaviye başlanmalıdır
 - Kortizol
 - Aldosteron
 - Plazma renin aktivitesi
 - ACTH

Adrenal yetmezlik tanısı

- Glukokortikoid eksikliđinin gösterilmesi ile konur
 - Kortizol salgılanmasının diurnal ritmi vardır
 - Adrenal yetmezlikli hastaların çoğunda serum kortizol seviyesi normal aralıkta bulunabilir
 - Rasgele ölçüm çoğunlukla tanı koydurucu olmaz
 - Sabah serum kortizolü çok düşük ($< 3 \mu\text{g/dL}$)



Adrenal yetmezlik tanısı

- Glukokortikoid eksikliğinin gösterilmesi ile konur
 - Sabah serum kortizolü çok düşük ($< 3 \text{ ug/dL}$)
 - ACTH uyarı testi
 - Sentetik ACTH (Synacten) iv/im sonrası serum kortizolün yeteri kadar artmaması ile adrenal yetmezlik tanısı konulur ($< 20 \text{ ug/dL}$)

Primer/Sekonder adrenal yetmezlik klinik farkları

- Herikisinde de glukokortikoid eksikliği bulguları vardır
- Mineralokortikoid eksikliği primerde var sekonderde yoktur
- Hiperpigmentasyon primerde var sekonderde yoktur
- Primerde otoimmün başka hastalıklar bulunabilir
- Sekonderde pitüiter hastalık bulguları bulunabilir

Adrenal yetmezlikte etyolojik tanı

- ACTH ölçümü
 - Primer / Sekonder ayırıcı tanısı için

Adrenal yetmezlikte etyolojik tanı

- ACTH ölçümü
 - Primer / Sekonder ayırıcı tanısı için
- Primer ise
 - 21 Hidroksilaz antikoru
 - Adrenal görüntüleme
 - Otoimmün sebeplerde normal/atrofik
 - Tüberkülozda bilateral kitle
 - Bilateral metazıtaz
 - Enfeksiyonlar
 - Kanama
- Sekonder ise
 - Sella MR
 - Pitüiter diğer hormon tetkikleri

Adrenal yetmezlik tedavisi

- Adrenal kriz tedavisi
- Kronik replasman tedavisi
 - Akut krizin önlenmesi

Akut Adrenal Kriz Tedavisi

- Yaşamsal destek
 - Kardiyovasküler resüsitasyon
- Sıvı tedavisi
- Glukokortikoid tedavisi
- Presipitan faktörlerin tedavisi
 - Enfeksiyon, travma, MI

Akut Adrenal Kriz Tedavisi

- Yaşamsal destek
- Sıvı tedavisi
 - İzotonik (%0.9) Na Cl
 - Hızla verilmelidir (1000 cc/saat en az 2-3 L)
 - Daha sonraki saatlerde hastanın gereksinimi değerlendirilir
 - % 5-10 dextroz
 - 100 cc/saat
 - Yüklenme belirtileri yönünden değerlendirilmelidir

Akut Adrenal Kriz Tedavisi

- Yaşamsal destek
- Sıvı tedavisi
- Glukokortikoid tedavisi
 - 100 mg Hidrokortizon veya eşdeğeri
 - 6 saat aralıklar ile tekrarlanır
 - Hastanın kliniğine göre ertesi gün doz ayarlanır

Adrenal yetmezlik tedavisi

- Adrenal kriz tedavisi
- Kronik replasman tedavisi
 - Akut krizin önlenmesi

Kronik replasman tedavisi

- Glukokortikoid replasmanı
- Mineralokortikoid replasmanı

GLUKOKORTİKÖİD PREPARATLARIN EŞDEĞER DOZLARI

<u>Preparat</u>	<u>Doz(mg)</u>
- Kortizol (hidrokortizon)	20
- Kortizon	25
- Prednizon, prednizolon	5
- Metil prednizolon	4
- Triamsinolon	4
- Deksametazon	0,75
- Betametazon	0,60

Kronik replasman tedavisi

- Glukokortikoid replasmanı
 - Hidrokortizon 20-25 mg/gün
 - Prednizolon 5-7.5 mg/gün
- Mineralokortikoid replasmanı
 - Fludrokortizon (0.05-0.2 mg/gün)

Kronik replasman tedavisinde özellikler

- Genellikle ömür boyu sürdürülmesi gereken tedavidir
- Doz yetersizliği ve doz fazlalığı birbirine çok yakındır
 - Yetersizlik durumunda adrenal kriz gelişebilir
 - Doz fazla verildiğinde Cushing Sendromu gelişir

Glukokortikoid replasmanı izlemi

- Yetmezlik belirtileri

- Halsizlik
- Kas ağrıları
- Hipotansif belirtiler
- Bulantı/kusma
- İştahsızlık
- Karın ağrısı
- Hipoglisemi

- Hiperkortizolizm belirtileri

- Kilo artışı
- Ödem
- İştah artışı
- Pletorik görünüm
- Aydede yüzü
- Cildin incelmesi
- Kolay morarma
- Kan şekeri yüksekliği
- Kan basıncı yüksekliği

Mineralokortikoid replasmanı izlemi

- Yetmezlik belirtileri

- Halsizlik
- Kas ağrıları
- Hipotansif belirtiler
- Hiponatremi
- Hiperpotasemi

- Fazlalık belirtileri

- Ödem
- Kan basıncı yüksekliği
- Hipernatremi
- Hipopotasemi

Kronik replasman tedavisinde özellikler

- Genellikle ömür boyu sürdürülmesi gereken tedavidir
- Doz yetersizliği ve doz fazlalığı birbirine çok yakındır
 - Yetersizlik durumunda adrenal kriz gelişebilir
 - Doz fazla verildiğinde Cushing Sendromu gelişir
- Glukokortikoid gereksinimi her zaman sabit değildir
 - Fizyolojik stres durumlarında gereksinim ciddi anlamda artar
- Doz gereksinimini gösterecek laboratuvar bulgusu yoktur

Adrenal yetmezlik tedavisi

- Adrenal kriz tedavisi
- Kronik replasman tedavisi
 - Akut adrenal krizin önlenmesi

Adrenal kriz nedenleri

- Adrenal yetmezlik tanısının konmamış olması
- Doz yetersizliği
- İlaçlarını düzenli kullanmamış olması
- Adrenal krize sebep olabilecek ek faktörlerin varlığı
 - Enfeksiyonlar
 - Sıvı kayıpları
 - Diş çekimleri
 - Travmalar
 - Operasyonlar
 - Yanık
 - Miyokard infarktüsü
 - Doğum

Adrenal kriz önlenmesi

- Tedavinin düzenli olarak ömür boyu kullanılması
- Glukokortikoid gereksiniminin arttığı dönemlerde uygun doz artışının yapılması
 - Minör fizyolojik stres dönemlerde glukokortikoid doz artışını hastanın kendisinin yapması

Glukokortikoid doz artışı

- Minör fizyolojik stres durumlarında 2-3 kat
- Orta fizyolojik stres durumlarında 3-5 kat
- Şiddetli fizyolojik stres durumlarında 5-10 kat

Minör fizyolojik stres durumları

- Basit enfeksiyonlar
- Minör travmalar
- Diş çekimi
- İshal
- Bulantı-kusma durumları
- Aşırı terleme
- Yoğun spor
- Yoğun mental stres
- Endoskopi/lavman

Adrenal kriz önlenmesi

- Tedavinin düzenli olarak ömür boyu kullanılması
- Glukokortikoid gereksiniminin arttığı dönemlerde uygun doz artışının yapılması
 - Minör riskli dönemlerde doz artışını hastanın kendisinin yapması
- Gerekli durumlarda gecikilmeden sağlık kuruluşuna başvurması
- Hastanın tanısını bildirir uyarıcı (bileklik, künye, kart vs) taşıması
- Hastanın eğitimi

Adrenal yetmezlikli hasta eğitimi

- Hastalık hakkında bilgilendirme
- Stres durumlarında doz modifikasyonu
- Gereğinde steroid enjeksiyonu
- Gecikmeden sağlık kuruluşuna başvurma
- Hastalık bilgi kartı taşıma

Primer Adrenal Yetmezlik (Addison Hastalığı)

Prof. Dr. Erdinç Ertürk
www.erdincerturk.com

Endokrinoloji Bilim Dalı