

ADRENAL YETMEZLİK

Ebru BARSAL ÇETİNER ¹

► GİRİŞ

Adrenal yetmezlik (AI), mineralokortikoid eksikliği olsun veya olmasın glukokortikoidlerin sekresyonunun bozulmasına yol açan adrenal bez korteksinin işlev bozukluğundan kaynaklanır (1-3). Doğuştan ya da edinilmiş sebepler ile birincil olarak adrenal bez fonksiyon bozukluğu ya da ikincil olarak adrenokortikotropik hormon (ACTH) salgısının azalmasına bağlı olarak oluşabilir (4).

► PATOFİZYOLOJİ

Glukokortikoid ilaçların aniden kesilmesi veya konjenital adrenal hiperplazi (KAH) dahil olmak üzere adrenokortikal hormonların üretimini engelleyen çeşitli bozukluklardan kaynaklanabilir. En yaygın konjenital nedenler arasında başta 21-hidroksilaz eksikliği ile oluşan KAH, sonrasında adrenal hipoplazi konjenita, otoimmün düzenleyici gen AIRE mutasyonuna ikincil otoimmün poliglandüler sendrom tip 1 bileşeni ve adrenolökodistrofi; en yaygın edinsel neden otoimmün adrenalittir (Addison hastalığı) (1, 2).

► KLİNİK BELİRTİLER

Kusma ve ishal, şiddetli karın ağrısı, açıklanamayan ateş, kilo kaybı ve iştahsızlık, baş ağrısı, deri ve mukozalarda hiperpigmentasyon, baş dönmesi, kas güçsüzlüğüdür.

Ayrıca Tanı: İnfantlarda hipertrofik pilor stenozu ile karışabilir. Bilinen adrenal yetmezlik bozuklukları (KAH,vb...) olan herhangi bir hasta, kortikosteroidlerle kronik tedavi gören veya kortikosteroid dozunun azaltılma aşamasında olan hastalar strese maruz kalmışlarsa; Tip 1 diabetes mellitus, hipotiroidizm veya gonadal yetmezlik gibi diğer otoimmün endokrin eksiklikleri olan hastalar; sıvı resüsitasyonuna ve inotropik ilaçlara yanıt vermeyen septik şoklu kritik hastalar (bu durumda adrenal krize bilateral adrenal kanama neden olabilir) ve özellikle hiperpigmentasyon veya vitiligosu olan hastalarda adrenal yetmezlik düşünülmelidir.

Tanı:

Muayene: Hipotansiyon, kapiller dolum zamanının uzaması, dehidratasyon ve şok bulguları, le-

¹ Uzm. Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji AD., ebrubarsalcetiner@gmail.com

tarji, gelişme geriliği, ambigus genitalya adrenal yetmezliği düşündürülen muayene bulgularıdır.

Laboratuvar: Önceden adrenal yetmezlik tanısı olmayan hastalar için, elektrolitler, glukoz, kortizol ve diğer adrenal steroidler (KAH şüphesi varsa 17-hidroksiprogesteron), ACTH ve plazma renin, glukokortikoidlerin uygulanmasından önce temel kan örnekleri alınmalıdır.

Hiponatemi, hiperkalemi, hipoglisemi, metabolik asidoz saptanması halinde kuvvetli düşünülmelidir.

Görüntüleme: Adrenal görüntüleme, primer adrenal yetmezliğin çeşitli tiplerinde tanıda yardımcıdır. Adrenal gelişim kusurlarında adrenal bez küçükken, konjenital adrenal hiperplazide büyük saptanır.

Tedavi: İlk amaç hipotansiyon ve dehidratasyonun tedavisi, elektrolit ve glukoz anormalliklerinin ve kortizol eksikliğinin düzeltilmesidir. Adrenal krizden şüpheleniliyorsa, hastalar aşağıda belirtildiği gibi stres dozlarında glukokortikoidlerle ampirik olarak tedavi edilmelidir.

- ▶ Hasta şokta ise; 1 saatte bolus normal salin (%0,9NaCl), 20 mL/kg iv verilir. Şok kalıcıysa, 2 saat içinde toplam 60 mL/kg'a kadar tekrarlanır.
- ▶ Hipoglisemi tedavisi: Başlangıçta 0,5 ila 1 g/kg dekstroz iv bolus verilir (maksimum tek doz 25 g). Glukoz bolusu dakikada 2-3 mL'de yavaşça infüze edilir. %10 dekstroz solüsyonu, 5 - 10 mL/kg kullanılabilir.
- ▶ Stres glukokortikoidleri 50-100 mg/m² hidrokortizon bolus olarak uygulayınır. Glukokortikoidlere aynı dozda veya takip eden 24 saat boyunca dörde bölünmüş dozlar halinde devam edilmelidir. Sonraki doz ve süre, hastanın klinik durumuna bağlıdır.
- ▶ Hiperkalemi varsa, değerlendirmek için EKG çekilmelidir. EKG'de kısalmış QT zamanı, geniş ve sivri T dalgası, PR aralığının ve QRS süresinin ilerleyici uzaması hiperkalemiyi düşündürür. Hiperkalemi tipik olarak sıvılar ve tek başına hidrokortizon tedavisi ile hemen

düzelir. Nadiren, şiddetli ve semptomatik hiperkalemi acil tedavi gerektirir (yani iv kalsiyum infüzyonunu takiben iv insülin ve glukoz infüzyonu)

- ▶ Diğer elektrolit anormallikleri ve sıvı dengesi yakın izlenir.

Prognoz: Stres dozlarında hidrokortizon ile tedavi sırasında, mineralokortikoid replasmanı gereksizdir. Klasik 21-hidroksilaz eksikliği teşhisi doğrulanırsa, bebeklere glukokortikoid ve mineralokortikoid tedavisinin yanı sıra tuz takviyesi yapılmalıdır. 21-hidroksilaz eksikliği tanısı doğrulanmazsa, nadir görülen KAH nedenlerini veya diğer nadir konjenital adrenal yetmezlik nedenlerini belirlemek için daha fazla değerlendirme gerekecektir (5). 21-hidroksilaz eksikliğine bağlı klasik konjenital adrenal hiperplazisi olan hastalar için, ACTH ile uyarılan aşırı adrenal androjenleri baskılamak için gereken glukokortikoid dozları, adrenal yetmezliğin diğer nedenlerini yeterince tedavi etmek için gerekenden önemli ölçüde daha yüksektir. Primer adrenal yetmezliğin diğer nedenleri olan çocuklar için, hidrokortizon başlangıç oral dozu 7-10 mg/m²/gün aralığındadır (3). Bebekler genellikle yeterli idame için biraz daha yüksek dozlara ihtiyaç duyar. Doz daha sonra klinik yanıt ve büyümeye bağlı olarak hastanın bireysel ihtiyaçlarına göre titre edilmelidir.

▶ KAYNAKLAR

1. Bancos I, Hahner S, Tomlinson J, Arlt W. Diagnosis and management of adrenal insufficiency. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2015 Mar;3(3):216-26
2. Hsieh S, White PC (2011) Presentation of primary adrenal insufficiency in childhood. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011 Jun;96(6):E925-8.
3. Bornstein SR, Allolio B, Arlt W, Barthel A, Don-Wauchope A, Hammer GD, et al. Diagnosis and treatment of primary adrenal insufficiency: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016 Feb;101(2):364-89.
4. Husebye ES, Pearce SH, Krone NP, Kämpe O. Adrenal insufficiency. *Lancet.* 2021 Feb 13;397(10274):613-629. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00136-7. Epub 2021 Jan 20.
5. Rivkees SA, Crawford JD. Dexamethasone treatment of virilizing congenital adrenal hyperplasia: the ability to achieve normal growth. *Pediatrics* 2000; 106:767.