Врождённая гипоплазия надпочечников — тяжёлое аутосомно-рецессивное заболевание, вызываемое мутацией гена DAX-1 хромосомы 10 и проявляющееся у новорождённых в виде сольтеряющей формы.

Первичная острая недостаточность коркового слоя бывает редко, например, при стрессе у больных с хроническим гипоадренализмом, после быстрой отмены глюкокортикоидов у больных, длительно их получавших, в результате кровоизлияния с массивным разрушением надпочечников (ДВС-синдром с геморрагическим инфарктом надпочечников), при выраженной гипоксии новорождённого, бактериальных инфекциях (синдром Уотерхауса–Фридериксена), обширных ожогах и др.
Синдром Уотерхауса–Фридериксена возникает вследствие обширного двустороннего кровоизлияния в надпочечники. Это бывает, как правило, у маленьких детей при менингококковой инфекции, дифтерии, сепсисе, в исключительных случаях при других бактериальных инфекциях. Значительное повышение температуры до 41,5 °С, тошнота, рвота, выраженная мышечная слабость сопровождаются быстро прогрессирующей артериальной гипотонией
. Отмечают петехиальную сыпь со сливающимися элементами. Почти полное отсутствие катехоламинов вызывает паретическое расширение сосудов, поэтому на подлежащих частях тела формируются «прижизненные трупные пятна» — цианотические участки, пропитанные кровью. Быстро наступающая кома заканчивается обычно смертью.

Болезнь Аддисона. Заболевание в 50–65% случаев обусловлено поражением надпочечников циркулирующими цитоплазматическими антителами. Это наблюдают обычно у женщин в возрасте 20–50 лет с антигенами HLA-DR3, DR4, а также как один из признаков синдрома множественной эндокринной неоплазии. Клинические признаки: общая слабость, быстрая утомляемость, анорексия, тошнота, рвота, похудание, артериальная гипотония, гипогликемия и системный меланоз. Надпочечники уменьшены в размерах, склерозированы, атрофичная кора состоит из мелких клеток, содержащих липофусцин и небольшое количество липидов. Характерна лимфоплазмоцитарная инфильтрация с примесью макрофагов. Мозговое вещество не поражено.

 Туберкулёзное или метастатическое поражение надпочечников также может вызвать болезнь Аддисона. Двусторонний туберкулёзный адреналит возникает при генерализации инфекции. Поражение не только коркового, но и мозгового вещества проявляется резким снижением синтеза всех гормонов надпочечников. Метастазы опухолей (рак лёгкого, желудка, молочных желёз, меланомы) редко приводят к хронической надпочечниковой недостаточности вследствие, как правило, одностороннего поражения желёз. Это позволяет сохранным отделам компенсировать выработку недостающих гормонов.

 Амилоидоз или гемохроматоз с поражением надпочечников в отдельных случаях могут быть причиной хронического гипоадренализма.

Вторичный гипокортицизм развивается при вненадпочечниковых заболеваниях,

приводящих к дефициту АКТГ. Это опухоли, воспаление, инфаркты, кровоизлияния, рентгеновское облучение гипоталамуса и гипофиза, длительная глюкокортикоидная терапия. Недостаток кортизола и андрогенов при нормальном или незначительно уменьшенном количестве альдостерона приводит к атрофии коры надпочечников, тогда как мозговое вещество почти не изменено.

Полезные статьи:

1) Костномозговые формы и редкие опухоли костей

2) Ахондроплазия и незавершенный остеогенез

3) Совместная реактивность