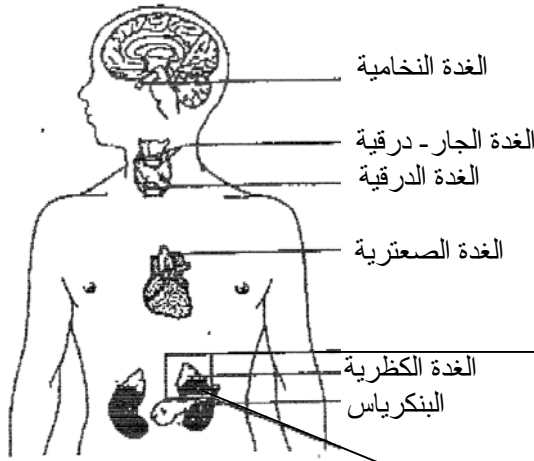


Cortisol deficiency and steroid replacement therapy

حالات نقص هرمون الكورتيزول و العلاج البديل للاسترويد

يتم في هذا الكراس شرح حالات نقص هرمون الكورتيزول و كيف يتم علاجها. يحتوي الكراس كذلك على معلومات عن كيفية التعامل مع الأمراض، الحوادث و الأحداث المجهدة الأخرى لدى الأطفال الذين يتلقون علاجاً بديلاً للكورتيزول.



Where are the adrenal glands and what do they do?

أين توجد الغدة الكظرية (الجار-كلوية) و ما الذي تقوم بعمله؟

تستقر الغدتان الكظريتان على قمة كل من الكليتين. إنهما تُشكلان جزءاً من جهاز الغدد الصماء، و الذي ينظم إفراز الهرمونات بالجسم. الهرمونات هي تلك العناصر الكيميائية التي تقوم بتشغيل و إبطال العمليات بالجسم.



- تتكون الغدة الكظرية من جزئين:
 - النخاع (القسم الداخلي) و هو الذي يقوم بتكوين هرمون 'الأدرينالين' الذي يلعب دوراً في الحالة الانفعالية للشخص أثناء الإجهاد العصبي.
 - القشرة (القسم الخارجي) التي تقوم بإفراز عدة هرمونات. أهم اثنين منها هما:
 - هرمون 'الدوستيرون' - وهو الذي يساعد على تنظيم ضغط الدم عن طريق التحكم في كمية الملح المختزن بالجسم. إذا لم يكن الشخص قادراً على تكوين هرمون الدوستيرون ذاتياً، فسوف يلزم أن يتعاطى أقرصاً تُسمى 'فلودروكورتيزون' Fludrocortisone.
 - هرمون 'كورتيزول' - وهو الاسترويد الطبيعي بالجسم وله ثلاثة وظائف رئيسية:
 - المعاونة على التحكم بمعدل السكر بالدم
 - معاونة الجسم على التعامل مع التوتر
 - المعاونة على التحكم بضغط الدم و الدورة الدموية
- إذا لم يكن الشخص قادراً على تكوين هرمون الكورتيزول ذاتياً، فسوف يلزم أن يتعاطى أقرصاً بديلة للكورتيزول. من أكثر الأنواع استخداماً أقرص هيدروكورتيزون، و لكن قد يتم وصف أنواعاً أخرى غيرها.

ما هو نقص هرمون الكورتيزول؟

- يحدث النقص في هرمون الكورتيزول عندما لا تنتج الغدة الكظرية مقداراً كافياً منه. يمكن أن يحدث ذلك لأربعة أسباب رئيسية:
 - في حالة عدم تمكن الغدة النخامية من بث الرسائل التي تدفع الغدة الكظرية للعمل على إنتاج الكورتيزول. تُعتبر الغدة النخامية هي 'الغدة المسيطرة' التي تتحكم في الغدة الأخرى بالجسم.
 - في حالة تُدعى بالتضخم الخلقي للغدة الكظرية 'كونجينيتال أدرينال هيبربليزيا' (CAH). تؤدي هذه الحالة إلى تعطل بالغدة الكظرية بحيث لا تقوم بإنتاج هرمون الكورتيزول.

- في حالة حدوث فشل بالغدة الكظرية ذاتها (كما في مرض أديسون) أو استئصالها مما يؤدي إلى توقف إنتاج هرمون الكورتيزول.
 - إذا تم استعمال الستيرويدات لعلاج حالة غير متعلقة بالغدة مثل الربو (أزمة الصدر)، التهاب المفاصل أو زراعة الأعضاء، فيمكن أن تتوقف الغدة الكظرية عن إنتاج الكورتيزول لوجود القدر الكافي من الستيرويدات بالجسم. يجب أن يتم التخلص من الستيرويدات ببطء لإعطاء الغدة الكظرية الفرصة 'للصحة' و معاودة إنتاج هرمون الكورتيزول ثانية.
- من أجل المزيد من المعلومات عن أي من هذه الحالات، نرجو أن تقوم بسؤال طبيبك.

يمكن التحكم بسهولة في نقص هرمون الكورتيزول عن طريق العلاج البديل مثل أقرص الهيدروكورتيزون التي تُؤخذ عدة مرات باليوم. على كل، إذا أصبح الشخص المصاب بنقص هرمون الكورتيزول مُجهداً للغاية أو مُعتلاً، سواء من الناحية النفسية أو الجسدية، فلن يكون بإمكانه زيادة إنتاج الكورتيزول لمعاونة الجسم على التحمل وقد يكون في ذلك تهديد للحياة بالخطر.

ينبغي أن يتم زيادة كمية الهيدروكورتيزون المعطاة لهم بسرعة لمساعدتهم على التحمل. يتم عمل ذلك بواسطة:

- إما بزيادة جرعة أقرص الهيدروكورتيزون المعطاة لهم بالفم إلى الضعف أو الثلاثة أضعاف.
- أو بإعطائهم حقنة بالفخذ (هيدروكورتيزون بالعضل).

للتعليمات الخاصة بإعطاء حقن الهيدروكورتيزون بالعضل، برجاء الاطلاع على كراسنا الصادر بعنوان ' كيف تقوم بإعطاء حقنة إفكورتيزول للطوارئ، معلومات لأجل العائلات ' 'How to give an emergency injection of Efcortesol; Information for families'

هل للدواء أي آثار جانبية؟

يتم حساب جرعات الهيدروكورتيزون و الفلودروكورتيزون لتماثل معدلات الإنتاج الطبيعي و لهذا فمن غير المحتمل أن تسبب آثاراً جانبية. قد تحدث الآثار الجانبية فقط إذا تم تناول الستيرويدات بمعدل يفوق المعتاد الذي ينتجه الجسم و لفترة طويلة من الوقت.

التعامل مع المرض، الحوادث و الأحداث المُجهدة الأخرى

قد يكون من الصعب تحديد متى يحتاج الطفل إلى زيادة جرعته من الهيدروكورتيزون. تذكر بأنه لن يكون هناك ضرر من جرعة إضافية، و أنه من الأفضل عند حدوث الخطأ أن يكون على الجانب الأسلم. إذا احتاج الطفل للذهاب إلى المستشفى، فيجب أن تُصرَّ على حجزه للمراقبة لمدة لا تقل عن 12 ساعة.

قد تكون اللّمحات التالية ذات فائدة:

القيء

- يحتاج الهيدروكورتيزون المأخوذ بالفم إلى ما يقرب من الساعة لكي يتم امتصاصه.
- إذا تقيأ الطفل في خلال ساعة من تناوله الهيدروكورتيزون بالفم، فيجب إعادة الجرعة.
- إذا كان الطفل يتغذى برضاعة اللبن، فمن المهم محاولة إعطاؤه الدواء قبل الرضاعة بمقدار ساعة.
- إذا تقيأ الطفل مرة واحدة فقط، بعد ساعة أو أكثر من تناول الهيدروكورتيزون بالفم، فلن تحتاج لإعادة الجرعة. على كل، يجب أن تفكر في سبب حدوث القيء. قد يكون من الذي يحدث مرة واحدة فقط، و لكن ربما يكون إنذاراً بمرض كامن.
- قم بملاحظة الطفل، و إذا تقيأ مرة أخرى، أعطه جرعة الهيدروكورتيزون بالفم مضاعفة مرتين أو ثلاثة. أطلب المشورة الطبية من طبيبك العام، من قسم الأطفال المحلي أو مركزك العلاجي المتخصص (لدى مستشفى 'ميديل سيكس' Middlesex Hospital أو مستشفى 'جريت أورموند ستريت' Great Ormond Street Hospital).
- إذا ظلت جرعة الطفل مرتفعة و / أو ازدادت حالته سوءاً، فستحتاج لإعطائه الهيدروكورتيزون بالعضل و طلب الإسعاف لنقله إلى المستشفى على الفور.

الإسهال

- إذا أصيب الطفل بالإسهال، فهناك مخاوف من مرور الهيدروكورتيزون المأخوذ بالفم بسرعة كبيرة خلال الأمعاء وقد لا يتم امتصاصه. لذلك فأنت تحتاج إلى مضاعفة جرعة الهيدروكورتيزون المعتادة مرتين أو ثلاثاً حتى يتوقف الإسهال.
- قد تحتاج أيضاً للحصول على المشورة الطبية لمعرفة ما إذا كان الطفل قد التقط جرثومة بالمعدة و التي قد تحتاج إلى علاج بالمضادات الحيوية.
- إذا كان الطفل مصاباً بإسهال شديد و بالقيء أيضاً، فسوف يحتاج إلى هيدروكورتيزون بدون إبطاء. يجب عليك إعطاؤه الهيدروكورتيزون بالعضل و طلب الإسعاف لنقله إلى المستشفى في الحال.

من الأهمية أن لا تتجاهل الإسهال و القيء و بخاصة إذا كان الطفل يتناول أقرصاً مثل فلودروكورتيزون أو DDAVP ، حيث أنهم مهددون بالإصابة بالجفاف مع اختلال معدلات الأملاح لديهم.

الكحة و نزلات البرد

- إذا كان الطفل مصاب ببرد طفيف بالرأس مع زكام، و رشح بالأنف مع كحة و لكن حالته العامة عدا ذلك جيدة، فليست هناك حاجة إلى زيادة جرعة الهيدروكورتيزون بالفم.

ارتفاع الحرارة

- إذا كانت حرارة الطفل أعلى من 37.5°C ، فهذا يبين أنهم مصابين بنوع من العدوى وسوف يحتاجون إلى ضعف أو ثلاثة أمثال جرعة الهيدروكورتيزون بالفم. عادة ما يظل ذلك لمدة يومين إلى ثلاثة أيام حتى تعود الحرارة إلى معدلها الطبيعي (36°C إلى 37°C).

المضادات الحيوية

- إذا تم وصف مضادات حيوية للطفل، فسوف تحتاج إلى إعطاؤه ضعف الجرعة من الهيدروكورتيزون بالفم حتى انتهاء برنامج المضاد الحيوي.

أطباء الأسنان

- إذا كان لدى الطفل موعداً مع طبيب الأسنان للفحص أو التنظيف، فلن يكون هناك حاجة إلى أي زيادة بجرعة الهيدروكورتيزون.
- إذا كان لدى الطفل موعداً لإجراء حشو أو علاج آخر يحتاج إلى حقن، فيجب عليك إعطاؤه ضعف الجرعة من الهيدروكورتيزون بالفم لمدة الـ 24 ساعة المحيطة بالموعد.
- إذا احتاج الطفل إلى حقنة لإجراء حشو أو لعلاج آخر على غير المتوقع، فقم بإعطائه ضعف جرعة الهيدروكورتيزون بالفم عاجلاً قدر الإمكان، و استمر لمدة الـ 24 ساعة التالية.
- يجب أن تتم إجراءات الأسنان الكبرى، مثل خلع الأسنان، فقط في إطار استعدادات المستشفى. نرجو منك الاتصال بمركز العلاج المتخصص التابع لك لأخذ النصيحة قبل الموعد.

التخدير العام

- إذا احتاج الطفل إلى مخدر عام لأي سبب، فسوف يحتاج إلى المزيد من الهيدروكورتيزون إما بالعضل (IM) أو بالدم (IV) . يتوفر مساعدو أخصائي الغدد الصماء (إندوكراين ريجيستراز) لتقديم النصيحة على مدار 24 ساعة باليوم، و سبعة أيام بالأسبوع.

التطعيم من أمراض الطفولة

- من الأهمية للأطفال الذين هم على علاج الهيدروكورتيزون البديل أن يتلقوا جميع التطعيمات المطلوبة لهم. إذا كان الطفل يتلقى علاجاً غير الهيدروكورتيزون، فيجب أن تطلب النصيحة من المركز العلاجي المتخصص التابع لك.
- يجب أن تقوم بإعطاء ضعف جرعة الهيدروكورتيزون بالفم لمدة الـ 24 ساعة المحيطة بحقنة التطعيم. إذا كانت لديك أي مخاوف تجاه التطعيم، فالرجاء أن تتصل بالمركز العلاجي المتخصص التابع لك قبل أن يحين موعد إعطاء التطعيم لطفلك.

- قد يصاب بعض الأطفال بارتفاع في الحرارة (أكثر من 37.5°C) و/ أو طفح بعد التطعيم بعدة أيام، وبالأخص التطعيم الثلاثي (ضد الحصبة و فيروس الغدة النكفية و الحصبة الألمانية MMR). يجب أن تقوم بالملاحظة المستمرة لطفلك بعد التطعيم و تتبع النصائح تحت بند 'ارتفاع الحرارة' إذا اعتلت صحته.

الحوادث و الإصابات

- إذا حدث أن طاح الطفل، أو ارتطم أو أصيب بكدمة، و لكن تعافى في الحال واستمر فيما كان يفعل من قبل، فقد لا يحتاج إلى أي مزيد من الهيدروكورتيزون.
- على كل، إذا أصيب بإصابة خطيرة، مثل أن يكون قد ارتطم رأسه و فقد الوعي، أو أصيب بكسر أحد أطرافه أو بحرق، فسوف تحتاج إلى إعطائه الهيدروكورتيزون بالعضل و طلب الإسعاف لنقله إلى المستشفى في الحال. قد لا يحتاج الطفل بالضرورة إلى الجرعة الزائدة من الهيدروكورتيزون، و لكنها لن تسبب له ضرراً. قد يكون من الأفضل دائماً أن يُعطى الطفل الحقنة حيث أنه قد تحدث مشاكل خطيرة إذا لم تعطى له عند الحاجة إليها.

الطفل الغير مستجيب/ هبوط السكر بالدم

- إذا ظهرت على الطفل علامات هبوط السكر بالدم لأي سبب، فمثلاً يكون شاحباً، بارداً، يغلب عليه النعاس، مرتبكاً، ذو نظرة شاخصة و لا يبدي الاستجابة المألوفة منه، فيجب عليك إعطاؤه الهيدروكورتيزون بالعضل و طلب الإسعاف لنقله إلى المستشفى في الحال.
- بينما تنتظر حضور الإسعاف، يمكنك إعطاء الطفل مادة هلامية (جل) سكرية تسمى 'هيبوستوب' Hypostop. يتم ذلك عن طريق دسّ الجل في فم الطفل بين اللثة و السطح الداخلي للخد ثم قم بتدليك الخد بلطف للمساعدة على امتصاص الجل. لا يجب مطلقاً أن تُعطي أي طعام أو شراب لطفل غير مستجيب.

عُدّة الطوارئ

سوف يمدك المركز العلاجي المتخصص التابع لك بمجموعة عُدّة الطوارئ، و التي يجب أن يحمل الطفل إحداها دائماً معه، بينما ينبغي حفظ واحدة أخرى لدى الحضانة، أو المدرسة أو الكلية.

تحتوي كل عدة طوارئ على:

- عدد 1 أمبول هيدروكورتيزون مثل 'إفكورتيزول' Efcortisol
 - عدد 1 حقنة بلاستيك حجم 2ml
 - عدد 2 إبر حقن زرقاء
 - عدد 1 أنبوب جل 'هيبوستوب' مع تعليمات الاستخدام
 - عدد 1 كراس 'كيف تعطي حقنة 'إفكورتيزول' Efcortisol في حالة طوارئ'
 - عدد 1 بطاقة استرويد مدوّن بها بيانات الطفل
- يجب أن تحفظ هذه العدد في حاوية خاصة عليها بطاقة تصنيف.

يجب أن تقوم بالتفتيش على تواريخ الانتهاء لكل من 'إفكورتيزول' و 'هيبوستوب' و أطلب بديلاً عنها من طبيبك العام قبل مضي تاريخ الانتهاء.

إذا كان لديك أي أسئلة بخصوص ما الذي يجب فعله في حالة اعتلال الطفل، أو بخصوص إعطاء الحقن في العضل، فرجاء الاتصال بالأرقام المُعلم عليها أدناه:

أوقات العمل الرسمية (الاثنين إلى الجمعة من 9 صباحاً إلى 5 مساءً)	خارج أوقات العمل الرسمية
<input type="checkbox"/> أخصائي التمريض الإكلينيكي (مستشفى جريت أورموند ستريت) (GOSH) 020 7813 8214	<input type="checkbox"/> (GOSH) اتصل برقم 020 7405 9200 و أطلب التحدث إلى مساعد أخصائي الغدد الصماء المناوب 'أون كول إندوكراينولوجي ريجيسترار' 'On-call Endocrinology Registrar'
<input type="checkbox"/> أخصائي التمريض الإكلينيكي (مستشفى ميدل سيكس) (Middlesex) 020 7380 9364	<input type="checkbox"/> (Middlesex) اتصل برقم 020 7636 8333 و أطلب التحدث إلى مساعد أخصائي الغدد الصماء للأطفال المناوب 'أون كول ريجيسترار فور بيدياتريك إندوكراينولوجي' 'On-call Registrar for Paediatric Endocrinology'

مزيد من المعلومات

نحن نوصي بأن يقوم الأطفال الذين هم على علاج الاسترويد البديل بارتداء أساور أو قلادات تحمل بيانات التعريف الطبية طول الوقت. يمكن الحصول على المزيد من المعلومات عن ذلك من أخصائي التمريض الإكلينيكي في كلا الموضوعين، أو من 'مركز المعلومات الصحية' (هيلث إنفورميشن سنتر) بمستشفى جريت أورموند ستريت.

من المهم أيضاً أن يحملوا طول الوقت 'بطاقات طبية للمرضى تحت علاج الهيدروكورتيزون البديل' أو 'بطاقة مرضى تضخم الغدة الكظرية الخلقي CAH الذين هم تحت علاج الاسترويد البديل'. يمكنك الحصول على هذه البطاقات من أخصائي التمريض الإكلينيكي في كلا الموضوعين أو من المنظمات المساندة أدناه.

من أجل المزيد من المعلومات و المساعدة، يمكنك الاتصال بإحدى المنظمات التالية:

CAH Group (CLIMB)
2 Windrush Close
Flitwick
Bedford MK45 1PX
Tel: 01525 717536
Email:
webmaster@cah.org.uk
Website: www.cah.org.uk

Child Growth Foundation
2 Mayfield Avenue
Chiswick
London W4 1PW
Tel: 020 8994 7625

CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA (CAH) (21-HYDROXYLASE DEFICIENCY)

التضخم الخلقي بالغدة الكظرية (CAH) "كونجينيتال أدرينال هيربليزيا"

التضخم الخلقي للغدة الكظرية CAH هو من الحالات الوراثية ("كونجينيتال") التي يولد بها الأطفال مصابين بكبر حجم (هيربليزيا) الغدد الكظرية، و اللتان هما تكوينان صغيران فوق الكليتين داخل تجويف البطن. الغدد الكظرية هي من نوع الغدد الصماء التي تفرز الهرمونات (مواد كيميائية تحمل رسائل) في الدم. يقوم الجزء الداخلي بإفراز هرمون الأدرينالين، وهو الهرمون المتعلق بالاستجابة للخوف الشديد؛ ويكون هذا الإفراز طبيعياً في حالة التضخم الخلقي للغدة CAH. أما الجزء الخارجي فيقوم بإفراز ثلاثة أنواع مختلفة من هرمونات الاسترويد (مركبات كيميائية معينة)، وهي؛ الهيدروكورتيزون، الذي له أهميته في التحكم بمعدل السكر بالدم وكذلك في معاونة الجسم على مقاومة الإجهاد، مثل ذلك الناتج عن الالتهابات أو الإصابات الخطيرة، الألدوستيرون، الذي ينظم تصريف الأملاح في البول، و الأندروجين، الذي هو هرمون الذكورة (يتم إفرازه في الجنسين).

الأسباب

في حالة CAH يوجد عيب وراثي في إنتاج الهيدروكورتيزون و عادة ما يكون في إنتاج الألدوستيرون أيضاً، و ذلك بسبب قصور بوظيفة إنزيم الهيدروكسيلييز 21-hydroxylase (عنصر كيميائي يسمح بحدوث تفاعلات كيميائية معينة). يعمل انخفاض مستوى الهيدروكورتيزون بالدم على تثبيبه الغدة النخامية (التي تترقد عند قاعدة المخ) لتفرز هرمون ACTH (أدرينو كورتيكو تروفيك هرمون) في محاولة لاستعادة معدل هرمون الهيدروكورتيزون إلى المستوى الطبيعي. لكن ذلك لا يحدث بسبب وجود عطل في إنتاج الهيدروكورتيزون و بدلاً عن ذلك تؤدي عملية التثبيبه إلى تضخم الغدد و إنتاج مفرط لهرمون الأندروجين الذي كان يُفرز بمعدل طبيعي قبلاً. تبدأ هذه الحالة قبل الولادة، و يتسبب المعدل المرتفع لهرمون الأندروجين في "ذكورة" الإناث مع تضخم البظر لديهن و انسداد جزئي في فتحة المهبل. أما الذكور فلا تظهر عليهم أعراض غير طبيعية عند الولادة حيث يكونون قد اكتسبوا الذكورة بالفعل بفضل الخصيتين. في العديد من الأطفال، وليس جميعهم، من المصابين بداء CAH يتسبب نقص الألدوستيرون في فقدان شديد للأملاح في البول عند الولادة. إذا لم يتم علاج ذلك، فقد يصبح الأمر بالغ الحرج في الأسبوعين أو الثلاثة أسابيع الأولى من العمر و يؤدي إلى 'أزمة فقد أملاح' قد يُحتمل أن تكون قاتلة. قد تتسبب زيادة إفراز هرمون ACTH أيضاً في بعض الاضطرابات بالجلد.

الوراثة

تنتقل حالة CAH بالوراثة كاعتلال "متنحي". يولد الأطفال المصابين لوالدين "حاملين" للحالة برغم أنهما نفسيهما قد يبدوان طبيعيين. تأتي الجينات جميعها في أزواج، و في حالة حاملي المرض يكون أحد الجينات المسؤول عن تكوين إنزيم الهيدروكسيلييز 21-hydroxylase غير طبيعي بينما الآخر طبيعي، لذا يتم إنتاج كميات كافية من الإنزيم. في حالة الأطفال المصابين بعلة CAH يكون لديهم جينان غير طبيعيين، موروث كل منهما من أحد الوالدين، و لذا فلا يحدث إنتاج طبيعي للإنزيم. في المتوسط يمكن لواحد من أربعة أطفال لوالدين حاملين أن يرث الجينان الغير طبيعيين كليهما و يصاب بالمرض، بينما يصبح اثنين حاملين و يرث واحد الجينين الطبيعيين. لذلك، ففي هذا النوع من الوراثة، يكون كل طفل مولود لوالدين حاملين للمرض، و سبق لهما طفل مصاب به، مُعرّضاً بنسبة 1 إلى 4 لأن يرث الحالة. عندما يتزوج شخص مصاب بمرض CAH، فمن غير المحتمل أن يكون الزوج الآخر حاملاً للمرض حيث أن معدل حاملي المرض في التعداد العام هو فقط 1 لكل 50. على ذلك سوف يرث جميع الأطفال جيناً واحداً غير طبيعي من الطرف المصاب (و الذي لديه اثنين منهما) و لكن ذلك يتم معادلته بالجين الطبيعي من الطرف الآخر و بهذا يصبح جميع الأطفال حاملي المرض بدون أن يصاب به أي منهم. في حالة CAH تتفاوت كلاً من درجة اكتساب الذكورة و شدة فقدان الأملاح و لكن على وجه العموم فالعائلات تتناسل بأسلوب صحيح و إذا لم يكن الطفل المصاب الأول يعاني من فقد الأملاح، فمن غير المحتمل أن يعاني منه الأطفال المصابين التاليين.

التشخيص قبل الولادة و العلاج

في عائلة ذات طفل مصاب واحد، يمكن تحديد ما إذا كان الجنين مصاباً عن طريق الفحص الجيني لخلايا المشيمة (البلاستنتا). بالإمكان علاج الحالة بنجاح و لتصبح متوافقة تماماً مع الحياة الطبيعية، لذا فلم يعد إنهاء الحمل حلاً ملائماً و

لكن من الممكن حالياً إعطاء "استرويد" يقوم بعبور المشيمة و يمنع اكتساب الذكورة في الجنين الأنثى. إذا كنت ترغب بهذا الاختيار فمن الضروري القيام ببعض الفحوص التمهيدية قبل الحمل ثم يبدأ العلاج بمجرد تأكيد الحمل. أنظر الصفحة المنفصلة عن العلاج قبل الولادة.

العلاج

يحتاج الأطفال المصابين بداء CAH إلى العلاج بالهيدروكورتيزون في جرعات معينة بحيث تؤدي إلى تقليل إفراز هرمون ACTH و بالتالي تمنع الإنتاج الزائد من هرمون الأندروجين و تتيح النمو و التطور الطبيعي. يجب أن يستمر العلاج مدى الحياة بالنسبة لجميع البنات و غالبية الأولاد. يحتاج الأطفال المصابين بفقدان الأملاح أيضاً إلى العلاج باستخدام فلودروكورتيزون، و هو استرويد له خاصية حجز الأملاح، ليحل محل الألدوستيرون المفقود. إذا تم إعطاء الجرعات الصحيحة من هذه الاسترويدات، فلن تكون هناك آثاراً جانبية طالما أن العلاج هو مجرد استبدال الإفرازات الطبيعية للغدد الكظرية. قد يؤدي الإسراف في تناول الهيدروكورتيزون إلى زيادة الوزن و إبطاء النمو؛ أما الإسراف في الفلودروكورتيزون فقد يؤدي إلى ارتفاع ضغط الدم. تختلف الجرعة الصحيحة لهذه الأدوية من طفل لآخر و تحتاج في تقديرها إلى قياسات منتظمة للطول و قياس معدل تركيز الاسترويد في الدم ، البول أو اللعاب. قد تحتاج البنات اللاتي اكتسبن صفات الذكورة بالأعضاء التناسلية إلى إجراء جراحي بها عند بلوغ عام من العمر.

الطوارئ

من الضروري محاكاة استجابة الجسم للإجهاد عن طريق زيادة جرعة الهيدروكورتيزون لتغطية حالات الاعتلال الشديد أو الإصابة (متضمناً ذلك الجراحة). قد يحتاج الوالدين إلى زيادة الجرعة المعتادة من الهيدروكورتيزون إلى ضعفين أو ثلاثة أضعاف إذا أصيب الطفل بالاعتلال الشديد أو بحادث. إذا تكرر تقيؤ جرعة الهيدروكورتيزون فيجب إعطاؤه عن طريق الحقن. ينبغي لكل عائلة لديها طفل مصاب أن يتوفر بحوزتهم إبرة هيدروكورتيزون و المعرفة بكيفية إعطاؤها.

توقعات المستقبل

يتعين مراجعة تقدم الطفل بانتظام و من الضروري ضبط الجرعة على مدى أعوام النمو و التطور؛ لكن بمجرد الوصول إلى مرحلة البلوغ، فقد يتحسن التحكم بفضل الاسترويد الأطول مدى 'بريدنيزولون' و لن يكون هناك حاجة إلى المزيد من تغيير الجرعات. بالإمكان توقع التطور الطبيعي في مختلف النواحي، الخصوبة الطبيعية و مدى العمر الطبيعي بدون تحفظات.

STEROID REPLACEMENT IN ADRENAL INSUFFICIENCY

العلاج البديل للاسترويد في حالات قصور الغدة الكظرية

الاسترويدات هي هرمونات (منتجات كيميائية للغدد الصماء يتم إفرازها بالدم و تحمل رسائل إلى الأعضاء الأخرى بالجسم) تتكون في الجسم بواسطة الطبقة الخارجية (القشرة) للغدة الكظرية التي هي عبارة عن تكوينين صغيرين يرقدان فوق كل من الكليتين. أهم اثنين من هرمونات الاسترويد هما **الهيديروكورتيزون**، الذي يحمل عدة وظائف تتضمن:

- (1) التحكم بمعدل السكر في الدم،
- (2) معاونة الجسم على مقاومة الإجهاد و
- (3) تقليل الالتهابات، و **الألدوستيرون**، الذي ينظم مقدار الملح بالجسم عن طريق التحكم بتصريف الملح في البول.

ليس **الأدرينالين**، وهو الهرمون المتعلق بالاستجابة للخوف الشديد، من الاسترويدات و يتم إفرازه بواسطة الجزء الداخلي من الغدة الكظرية. نادراً ما يُخفق هذا النظام و العلاج الاستبدالي ليس ضرورياً له.

يكون العلاج البديل للاسترويد مطلوباً عندما يصبح الإفراز الطبيعي للغدة الكظرية غير كافٍ. يبدو ذلك في ثلاثة أحوال مختلفة:

- (1) عندما ينعدم الدافع الذي يصل إلى الغدة الكظرية من الغدة النخامية (غدة صماء هامة توجد بالرأس تحت المخ)، و هنا، بالإضافة إلى الاسترويد، تكون الحاجة إلى استبدال بعض أو جميع الهرمونات الأخرى التي تُفرزها، أو تدفع إلى إفرازها، الغدة النخامية و هي هرمون **الثيروكسين**، هرمون النمو، هرمونات الجنس و الهرمون المضاد لإدرار البول.
- (2) في حالات التضخم الخلقي للغدة الكظرية، و هي حالة وراثية يحدث بها تعطل في إنتاج هرمونات الاسترويد و
- (3) عندما تقشل قشرة الغدة الكظرية ذاتها.

لكي يتم الاستبدال تكون هناك حاجة إلى جرعات قليلة من الاسترويد لمحاكاة الإفراز الطبيعي للهرمونات المفقودة. يتوفر **الهيديروكورتيزون** في صورة أقراص (مثل الأقراص ذات 20 ملليجرام (مج) القابلة للتقسيم، 10 مج و 2.5 مج) و في حالة الحاجة أيضاً إلى استبدال **الألدوستيرون**، يتم إعطاء **الفلودروكورتيزون** (أقراص ذات 100 ميكروجرام (ميكج) القابلة للتقسيم) و هو استرويد صناعي له نفس مفعول **الألدوستيرون** و لكن فاعليته تكون أفضل عن طريق الفم. عادة ما تكون الجرعة كافية إذا تم إعطاء **الهيديروكورتيزون** و **الفلودروكورتيزون** مرتين باليوم ما عدا في حالات الإجهاد كما يأتي تفصيله أدناه. يمكن التفتيش على كفاية الجرعات بواسطة فحص الدم أو اللعاب من حين لآخر.

الآثار الجانبية

بسبب الحاجة إلى جرعات بسيطة فقط لاستبدال الإفراز الطبيعي للاسترويد، لا تتم مشاهدة الآثار الجانبية السيئة و التي تنتج عن الجرعات المرتفعة للعلاج بالاسترويد، حيث يُحتاج أحياناً للسيطرة على الأمراض الالتهابية مثل التهاب المفاصل، و تشمل انتفاخ الوجه (وجه القمر)، البدانة، ضمور العضلات و رقة العظام. في الأطفال كذلك، قد تتسبب جرعة عالية من **الهيديروكورتيزون** في بطء النمو مع احتمال بعض الزيادة بالوزن بينما قد تؤدي الجرعة الضئيلة إلى نقص الطاقة و أحياناً الميل إلى هبوط معدل السكر بالدم (انخفاض الجلوكوز أو هيبوجلايسيميا). سوف تؤدي الجرعة العالية من **الفلودروكورتيزون** إلى ارتفاع ضغط الدم بينما تؤدي الجرعة الضئيلة إلى هبوط الضغط و الالتهاب على الملح.

الإجهاد

يزداد معدل الإفراز الطبيعي للهيديروكورتيزون لأجل مقاومة الإجهاد الناتج عن المرض أو الإصابات. يحتاج الأطفال الذين يُعالجون بالاسترويد كذلك إلى جرعة زائدة لمواجهة مثل تلك الأمراض. يجب تجنب الإعاقة المفاجئة لعملية الاستبدال. من المبادئ الهامة أن يتم إعطاء العلاج بالاسترويد بصورة مستمرة و يجب زيادته لمواجهة الأمراض. إذا تكررت الجرعة بسبب القيء فيجب إعطاؤها بالحقن. (لا تدع هذه التحذيرات تقلقك كثيراً، فأغلب الأطفال المعالجين بالاسترويد لا يحتاجون مطلقاً للحقن).

على ذلك تكون قواعد العلاج كالتالي:

- * قم بإعداد طريقة مضمونة قدر الإمكان لإعطاء طفلك العلاج. يحدث أحياناً أن تُسقط بعض الجرعات حتى في أكثر البيوت تنظيماً و لحسن الحظ فنادر ما يهيم ذلك طالما كان الطفل بحالة جيدة. استرجع الجرعة الطبيعية فور ملاحظة الإسقاط.
- * لمواجهة الإعتلالات (فيما عدا الكحة و نزلات البرد البسيطة التي لا تتطلب أي تغييرات بالعلاج) قم بالآتي:
- (1) إذا لم يقبل الطفل على الطعام، أعطه مشروبات سكرية بانتظام لتجنب هبوط معدل السكر بالدم (هيبوجلايسيميا)
- (2) أعط جرعة زائدة من **الهيديروكورتيزون** (ضعف جرعة الصباح المعتادة كل ثمان ساعات) كما بأدناه. ليس من الضروري إعطاء جرعة زائدة من **فلودروكورتيزون**.

استمر في الجرعة الزائدة حتى يتحسن حال الطفل.

* إذا كان الطفل تقيحاً قم بزيادة الجرعة كما بأعلاه و تأكد من استقرار الأقراص بجوفه لمدة ساعة على الأقل. إذا تقيحاً الجرعة في مدة تقل عن الساعة، قم بإعادتها. إذا كانت هناك أي شكوك حول استقرار الجرعة فيجب إعطاؤها عن طريق الحقن. إذا بدت الحالة مثل ذلك فمن الملائم بالقطع أن تتصل بالطبيب العام GP أو تأخذ الطفل إلى المستشفى و لكن كل العائلات التي لديها أطفال يُعالجون بالاسترويد البديل يجب أن يتوفر لديهم أمبول **هيديروكورتيزون** 100 مج و المعرفة بكيفية إعداده و إعطاؤه بالحقن في العضل في حال حدوث أزمة.