पीडियाट्रिक एंडोक्रिनोलॉजी तथ्य चार्ट
एड्रिनल अपर्याप्तता: परिवारों के लिए मार्गदर्शक जानकारी

एड्रिनल अपर्याप्तता क्या होती है?

एड्रिनल ग्रंथि (ग्लैंड) गुर्दे की चोटी पर स्थित होती है। यह तीन प्रकार के हार्मोन बनाती है:

1. कोर्टिकोस्टेरॉइड या ग्लूकोकॉर्टिकोईड्: मुख्य हार्मोन कोर्टिसोल (हायड्रोकोर्टिसोन)
2. मिनरलोकोर्टिकोईड्: मुख्य हार्मोन ऐल्डोस्टेरोन
3. पुरुष-प्रकार के सेक्स स्टेरॉयड हार्मोन (एंड्रोजन)

कोर्टिसोल रक्त में ग्लूकोज के स्तर को बनाए रखने में मदद करता है और वसा, प्रोटीन और कार्बोहाइड्रेट के चयापचय में मदद करता है। तनाव के समय में कोर्टिसोल विशेष रूप से महत्वपूर्ण है। ऐल्डोस्टेरोन शरीर में नमक के संतुलन का नियंत्रण करता है। एंड्रोजन हार्मोन जघन (प्यूबिक) और बग़लों में बालों के विकास के लिए जिम्मेदार हैं।

कोर्टिसोल हार्मोन का उत्पादन पिट्यूटरी ग्रंथि (Pituitary gland) के द्वारा नियंत्रित किया जाता है। पिट्यूटरी ग्रंथि अड्रेनो-कोर्टीकोट्रॉपिक हॉर्मोन (ACTH) बनाती है, जो एड्रिनल ग्रंथि को कोर्टिसोल हार्मोन बनाने का संदेश देता है। ACTH का उत्पादन कोर्टिकोट्रोपीन-रिलीसिंग हॉर्मोन (CRH) द्वारा नियंत्रित होता है।

एड्रिनल अपर्याप्तता दो प्रकार की होती हैं:

1. प्राथमिक एड्रिनल अपर्याप्तता (एडिसन डिज़ीज़): इसमें एड्रिनल ग्रंथि कोर्टिसोल या ऐल्डोस्टेरोन नहीं बना पाती।
2. सेकंडेरी या माध्यमिक एड्रिनल अपर्याप्तता: इसमें ACTH या CRH की कमी के कारण एड्रिनल ग्रंथि को कोर्टिसोल बनाने का संकेत नहीं मिलता और कोर्टिसोल के स्तर कम हो जाते हैं।

एड्रिनल अपर्याप्तता जन्मजात हो सकती है और बचपन या किशोरावस्था के दौरान भी विकसित हो सकती है। स्टेरॉयड दवाइयों से लम्बे इलाज के बाद एड्रिनल अपर्याप्तता हो सकती है। इसलिए इन बच्चों में स्टेरॉयड की खुराक कम होते समय, बाल चिकित्सक द्वारा जांच होनी अत्यावश्यक है।

एड्रिनल अपर्याप्तता के लक्षण क्या होते हैं?

एड्रिनल अपर्याप्तता के लक्षण थकान, मांसपेशियों की कमजोरी, भूख की कमी, उल्टी, दस्त और वजन का घटना हो सकते हैं।

जन्मजात शिशु में वज़न न बढ़ना और स्तनपान में मुश्किल भी देखी जा सकती है। बड़े बच्चों में चक्कर आना, ज्यादा पसीना आना, रक्त में ग्लूकोज़ का स्तर कम होना और निम्न रक्तचाप होना, जैसे लक्षण हो सकते हैं। प्राथमिक एड्रिनल अपर्याप्तता से प्रभावित व्यक्तियों को नमक की लालसा और त्वचा में कालापन हो सकता है।

एड्रिनल अपर्याप्तता के कारण क्या होते हैं?

प्राथमिक एड्रिनल अपर्याप्तता का सबसे प्रमुख कारण ऑटोइम्यून है जिसमें एंटीबॉडी की उपस्थिति से एड्रिनल ग्रंथि को क्षति हो सकती है। एड्रिनल अपर्याप्तता जन्मजात भी हो सकती है। अन्य कारणों में इन्फेक्शन, एड्रिनल ग्रंथि में नकसीर या गाँठ और सर्जरी द्वारा एड्रिनल ग्रंथि को निकाला जाना शामिल हैं।

कुछ बच्चों को एड्रिनल अपर्याप्तता विरासत में मिलती है। कभी-कभी दोनों कोर्टिसोल और ऐल्डोस्टेरोन का उत्पादन कम हो जाता है और कभी सिर्फ़ कोर्टिसोल का

उत्पादन कम होता है । कुछ बच्चों में बाहरी गुप्तांग या हड्डियों के विकास में दिक़्क़त हो सकती है ।

दिमाग़ या पिट्यूटरी ग्रंथि में बीमारी के कारण ACTH या CRH नहीं बन पाते और इससे एड्रिनल अपर्याप्तता हो सकती है ।

एड्रिनल अपर्याप्तता का डायगनोसिस कैसे होता है?

खून में कोर्टिसोल और ACTH के स्तर की जांच करके प्राथमिक एड्रिनल अपर्याप्तता का डायगनोसिस किया जाता है । यह जांच 8-10 घंटे उपवास रखने के बाद की जाती है ।

प्राथमिक एड्रिनल अपर्याप्तता में कोर्टिसोल का स्तर कम और ACTH का स्तर ज्यादा होता है । माध्यमिक एड्रिनल अपर्याप्तता में कोर्टिसोल का स्तर कम और ACTH का स्तर कम या सामान्य हो सकता है । कई बार डायगनोसिस की पुष्टि के लिए ACTH स्टिम्युलेशन टेस्ट की आवश्यकता पड़ सकती है ।

रक्त में सोडियम, पोटाशियम, ग्लूकोज़ और रेनिन केस्तर भी नापने पड़ सकते हैं । कुछ बच्चों में अल्ट्रासाउंड, एम-आर-आई (MRI) या कम्प्यूटरायज़्ड टोमोग्राफ़ी (सी-टी स्कैन, CT scan) की जरूरत पड़ सकती है ।

एड्रिनल अपर्याप्तता का इलाज कैसे होता है?

एड्रिनल अपर्याप्तता के इलाज के लिए हार्मोन दिए जाते हैं । हायड्रोकोर्टिसोन या इस तरह की अन्य दवाइयों को कोर्टिसोल की कमी पूरा करने के लिए उपयोग किया जाता है । यह दवाइयां दिन में 2-3 बार लेनी पड़ती हैं । ऐल्डोस्टेरोन की कमी में नमक संतुलन को बनाए रखने के लिए फलोरिनेफ नामक दवाई दी जाती है ।

बीमारी या किसी अन्य शारीरिक तनाव के समय हायड्रोकोर्टिसोन की खुराक को बढ़ाने की आवश्यकता होती है, क्योंकि ऐसी परिस्थितियों में आपके बच्चे का शरीर अधिक मात्रा में हायड्रोकोर्टिसोन नहीं बना पाता । इसे हायड्रोकोर्टिसोन की 'तनाव खुराक' कहा जाता है । तनाव के उदाहरणों में बुखार, गंभीर दस्त, गंभीर उल्टी, गंभीर चोट या सर्जरी शामिल हैं । हायड्रोकोर्टिसोन की तनाव खुराक के बारे में अपने चिकित्सक से बात करें ।

यदि कोई बच्चा उल्टी या बेहोशी के कारण दवा नहीं ले सकता, तो हायड्रोकोर्टिसोन का टीका तुरंत दें । ऐसी स्थितियों के लिए आपके पास आपातकालीन हायड्रोकोर्टिसोन किट होनी चाहिए । माता पिता को यह अंतरपैशीय (intramuscular) टीका देने की विधि सीखनी चाहिए । उचित उपचार के साथ एड्रिनल अपर्याप्तता से प्रभावित बच्चे सामान्य और स्वस्थ जीवन जी सकते हैं ।

क्या एड्रिनल अपर्याप्तता संकट रोका जा सकता है?

एड्रिनल अपर्याप्तता से प्रभावित बच्चों के माता-पिता को उनकी रोज़ की खुराक और तनाव के समय की खुराक के बारे में जानकारी होनी अत्यावश्यक है । सभी मरीज़ों को रोग की चेतावनी देने वाला बैज पहनना चाहिए ।

यह जानकारी पीडियाट्रिक एंडोक्राइन सोसाइटी के मरीज शिक्षा अनुभाग की सहायता से छपी है ।

PES PEDIATRIC ENDOCRINE SOCIETY