

## قصور الغدة فوق الكلوية: دليل العائلات

### ما هو قصور الغدة الفوق كلوية؟

تقع الغدة الفوق كلوية على الكلى وتنتج 3 أنواع من الهرمونات: الهايدروكورتيزون (الهرمون الرئيسي هو الكورتيزول، والذي يعرف أيضا باسم الهيدروكورتيزون). مينيرالوكورتيكويدس (الهرمون الرئيسي هو الألدوستيرون). و الهرمونات الستيرويدية الجنسية المعروفة باسم الاندروجين.

الكورتيزول هو هرمون يساعد على الحفاظ على مستويات السكر في الدم ويساعد في عملية التمثيل الغذائي للدهون والبروتين والكربوهيدرات. الكورتيزول مهم بشكل خاص في أوقات التوتر. الألدوستيرون يسيطر على توازن الملح في الجسم من خلال تأثيره على الكلى. الاندروجينات هي الهرمونات المسؤولة عن شعر العانة والشعر تحت الإبطن. يتم التحكم في إنتاج الكورتيزول من الغدة الفوق كلوية تحت تأثير هرمون الغدة النخامية المسمى هرمون ال(اسي ت ه) و هو تحت سيطرة هرمون دماغي يسمى هرمون كورتيكوتروبين (سي ر ه).

هناك نوعان من قصور الغدة الفوق كلوية . الاول هو قصور الغدة الأولي، حيث لا تنتج ما يكفي من الكورتيزول أو الألدوستيرون. ويسمى هذا أيضا مرض أديسون. النوع الثاني هو قصور الغدة الثانوي أو المركزي، حيث يفشل ال(اسي ت ه) او ال(سي ر ه) في التأثير على الغدة الفوق كلوية ، مما يؤدي إلى انخفاض مستويات الكورتيزول. يمكن أن يولد الأطفال مع قصور الغدة الفوق كلوية (قصور الغدة الفوق كلوية الخلقية) أو يمكن أن يحدث القصور خلال مرحلة الطفولة أو البلوغ لأسباب عديدة (قصور الغدة الفوق كلوية المكتسب).

قد يحدث قصور الغدة الفوق كلوية بشكل مؤقت بعد أن يعالج الطفل بجرعة عالية و لفترة طويلة من الهرمونات المماثلة للهايدروكورتيزون كما يحدث في بعض الحالات الطبية. يحتاج هؤلاء الأطفال إلى أن يراقبوا عن كثب من قبل طبيب الأطفال عندما يتم تخفيض جرعة الهرمونات.

### ما هي أعراض قصور الغدة الفوق كلوية؟

أعراض قصور الغدة الفوق كلوية تشمل التعب، وضعف العضلات، وانخفاض الشهية للطعام ، وفقدان الوزن. قد يفشل الأطفال الرضع في استعادة وزن ولادتهم ويواجهوا صعوبة في التغذية. بعض الأفراد قد يعانون من الغثيان والقيء والإسهال. في الأطفال الأكبر سنا، يمكن أن تشمل الأعراض الدوخة، والتعرق الشديد، وانخفاض نسبة السكر في الدم، وانخفاض ضغط الدم. الأفراد الذين يعانون من قصور الغدة الفوق كلوية الأولي قد يتناولوا الكثير من الملح و يحدث أيضا اسمرار في لون البشرة حتى عند عدم التعرض لأشعة الشمس.

### ما هي اسباب قصور الغدة الفوق كلوية ؟

السبب الأكثر شيوعا لقصور الغدة الفوق كلوية الأولي هو المناعة الذاتية ويصاحب وجود الأجسام المضادة المصاحبة للأضرار التي تلحق الغدة الفوق كلوية. بعض الاضطرابات الوراثية يمكن أيضا أن تسبب قصور الغدة الفوق كلوية الأولي. وتشمل الأسباب الأخرى العدوى، ونزيف غير طبيعي في الغدة الفوق كلوية ، وأورام الغدة الفوق كلوية ، والإزالة الجراحية للغدة الفوق كلوية . يمكن أن يولد الأطفال مع قصور الغدة الفوق كلوية الأولي الخلفي بسبب عدم قدرة الغدة الفوق كلوية لإنتاج ما يكفي من الكورتيزول و الألدوستيرون. العديد من الاضطرابات الوراثية يمكن أن تسبب قصور الغدة الفوق كلوية الأولي بشكل وراثي. في بعض الأحيان ينخفض إنتاج كل من الكورتيزول والألدوستيرون. بينما في اضطرابات وراثية أخرى يتم تقليل إنتاج الكورتيزول فقط. كما يمكن ملاحظة اختلاف في تطور الأعضاء التناسلية الخارجية عن الطبيعي أو الإفراط في نضج العظام.

وجود تشوهات في الدماغ و / أو الغدة النخامية يمكن أن تمنع إنتاج ال ( اسي ت ه ) او ال ( سي ر ه ). مثل هذه الاضطرابات يمكن أن تؤدي أيضا إلى قصور الغدة الفوق كلوية.

### كيف يتم تشخيص قصور الغدة الفوق كلوية ؟

الطريقة الأكثر شيوعا لتشخيص قصور الغدة الفوق كلوية الأولي هي الحصول على عينة من الدم في الصباح الباكر و قبل الاكل او الشرب للتحقق من مستويات الكورتيزول و ال ( اسي ت ه ).  
في حال قصور الغدة الفوق كلوية الأولي، يكون مستوى الكورتيزول منخفضا مع ارتفاع مستوى (أسي ت ه). بينما في قصور الغدة الفوق كلوية الثانوي، فيكون مستوى الكورتيزول منخفض مع انخفاض مستوى ( أسي ت ه ) او استمرار المستوى طبيعيا بدون ارتفاع. في بعض الأحيان، هناك حاجة إلى اختبار تحفيز باستعمال ال ( اسي ت ه ) لتأكيد التشخيص.  
ويمكن أن تشمل فحوصات الدم الإضافية قياس صوديوم والبوتاسيوم والسكر و ايضا نشاط الرينين. في بعض الحالات، قد نحتاج الى دراسات التصوير، مثل التصوير بالموجات فوق الصوتية والتصوير بالرنين المغناطيسي (م ر ي) أو التصوير المقطعي المحوسب (سي ت)

### كيف يتم علاج قصور الغدة الفوق كلوية ؟

يعالج هذا الاضطراب عن طريق تعاطي الهرمونات الناقصة. يستخدم هيدروكورتيزون عن طريق الفم أو غيره من الأدوية المماثلة لتحل محل الكورتيزول وتحتاج إلى أن تؤخذ 2-3 مرات في اليوم. المرضى الذين يعانون من نقص الألدوستيرون عادة ما تأخذ حبوب دواء يسمى فلودروكورتيزون للمساعدة في الحفاظ على توازن الملح في الدم.  
عادة ما تحتاج جرعة الهيدروكورتيزون إلى زيادة في أوقات الإجهاد الجسدي الكبير لأن جسم طفلك لا يستطيع أن يزيد من إنتاج هيدروكورتيزون . وهذا ما يسمى الجرعات الاجهادية. ومن أمثلة الإجهاد الحمى والإسهال الشديد والقيء الشديد والصدمات النفسية الشديدة أو الجراحة. فمن الأفضل أن تسأل طبيب طفلك للحصول على تعليمات محددة حول الجرعات الإجهادية . إذا كان الطفل غير قادر على تناول الأدوية عن طريق الفم بسبب القيء أو فقدان الوعي، يمكن استخدام حقن الهيدروكورتيزون (على سبيل المثال، سولو-كورتيف، هيدروكورتيزون سوكسينات الصوديوم). يجب أن تكون حقن هيدروكورتيزون الصالحة للحقن العضلي متوفرة لمثل هذه الحالات. يجب على الاهل تعلم كيف ومتى إعطاء حقن الهيدروكورتيزون العضلي.  
مع العلاج المناسب يستطيع الأطفال الذين يعانون من قصور الغدة الفوق كلوية أن يعيشوا حياة طبيعية ويعمروا بشكل مماثل للاخريين.

### هل يمكن الوقاية من أزمات قصور الغدة الفوق كلوية ؟

عندما يتم تأكيد تشخيص قصور الغدة الفوق كلوية، يجب على الاهل والمرضى معرفة كيفية ومتى إدارة الدواء اليومي والجرعات الكورتيزول في حالات الإجهاد. يجب ايضا على جميع المرضى ارتداء اشارات التنبيه الطبية.

**PES** PEDIATRIC ENDOCRINE SOCIETY.