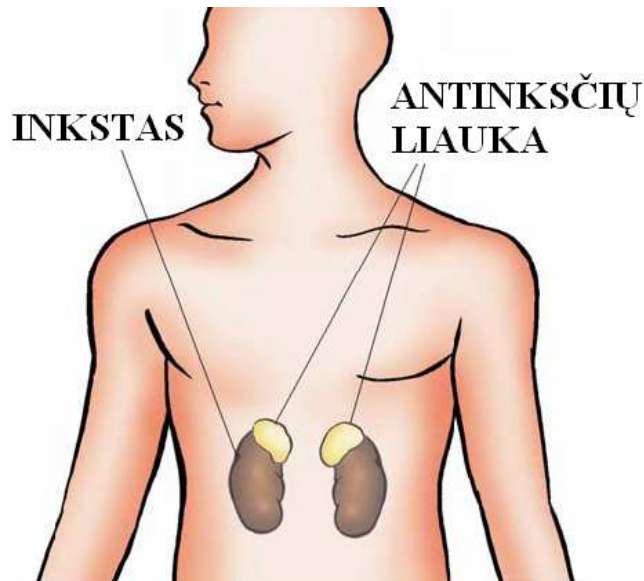


**INFORMACIJA TĖVAMS APIE
ĮGIMTĄ ANTINKŠČIŲ HIPERPLAZIJĄ
(IAH)**



Kas yra antinksčių liaukos?

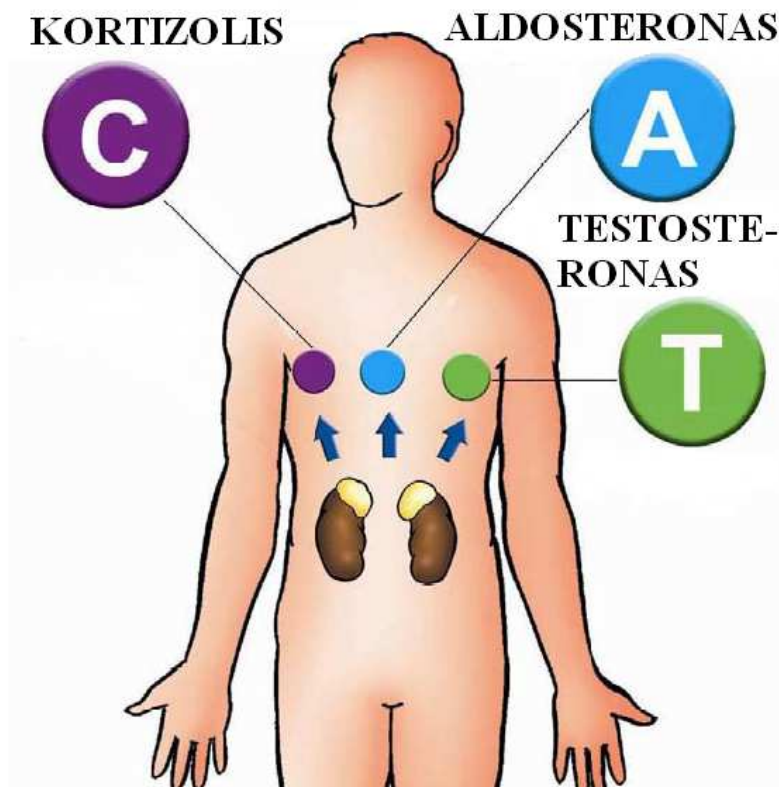
Antinksčių liaukos yra trikampio formos poriniai organai, esantys virš inkstų.



Galvos smegenys išskiria medžiagas, kurioms veikiant antinksčiai gamina sveikatai būtinus hormonus.

Išskiriami pagrindiniai hormonų tipai:

- Kortizolis: padeda kovoti susirgus ir esant stresinėms situacijoms. Jis taip pat reguliuoja cukraus kiekį kraujyje.
- Aldosteronas: kontroliuoja druskų ir vandens balansą.
- Testosteronas: tai vyriškas hormonas (androgenas), atsakingas už vyriškos lyties vystymąsi.



Kas yra įgimta antinksčių hiperplazija (IAH)?

Įgimta antinksčių hiperplazija tai būklė, kuomet antinksčių liaukos nesugeba pagaminti reikiama kiekį kortizolio ir/arba aldosterono, ir per daug pagamina androgenų. Ši liga yra paveldima (perduodama šeimos nariams) ir pasireiškia dar prieš gimstant.

Kad vaikas susirgtų IAH, abu tėvai turi perduoti savo būsimam vaikui geną (genetinę informaciją), kuris ir sąlygos šios paveldimos ligos išsivystymą. Vadinasi, abu tėvai atsitiktinai yra to geno nešiotojai. Ir nei vienas iš tėvų dėl to nėra kaltas.

Kaip dažniausiai pasitaikanti įgimta antinksčių hiperplazijos forma pasireiškia vaikams?

Ligos klinikinė išraiška priklauso nuo vaiko lyties (berniukas ar mergaitė) ir nuo ligos formos sunkumo laipsnio.

- **Berniukai, sergantys sunkia ligos forma.** Gimęs berniukas atrodo kaip normalus naujagimis. Dažniausi pirmieji įgimtos antinksčių hiperplazijos požymiai yra prastas valgymas, svorio kritimas ir vėmimas pirmą bei antrą savaitę po gimimo. Požymiai pasireiškia dėl aldosterono trūkumo, kai netenkama druskų ir vandens.
- **Mergaitės, sergančios sunkia ligos forma.** Dar esant iščiose moteriškos lyties vaisių veikia per didelis vyriškų hormonų kiekis. Tai sąlygoja moteriškų išorinių genitalijų suvyriškėjimą (panaši į berniuką), tuo tarpu vidinės naujagimio genitalijos (gimda, makštis ir kiaušidės) yra normalios.

Jei IAH diagnozuojama per vėlai, šios mergaitės kaip ir berniukai gali turėti tų pačių druskų netekimo problemų. Tai yra vaikai, sergantys **klasikine įgimta antinksčių hiperplazija**, dar dažnai vadinama druskų netekimo liga.

- **Berniukai, sergantys paprasta virilizuojančia (lengvesne) ligos forma.** Liga pasireiškia vėliau (tarp 2-4 metų amžiaus). Būdingas aukštas ūgis, padidėjusi varpa, ir atsiradę plaukai gaktos srityje. Šie požymiai atsiranda dėl per didelio kiekio vyriškų hormonų.
- **Mergaitės, sergančios paprasta virilizuojančia (lengvesne) ligos forma.** Požymiai taip pat susiję su padidėjusiu vyriškų hormonų kiekiu. Jos bus aukštos, padidėjusiu plaukuotumu gaktos srityje bei padidėjusia varpute.

Nors berniukai ir mergaitės yra aukštesni nei jų amžiaus vaikai, tačiau suaugę, jeigu nebus gydomi, bus žemesnio ūgio. O tai atsitinka todėl, kad vyriški hormonai pagreitina kaulų brendimą, todėl augimas anksčiau pasibaigia negu normaliai.

Galiausiai yra labai lengva neklasikinės IAH forma, kuri jaunoms moterims gali sukelti viso kūno plaukuotumą ir nereguliarias mėnesines, vaisingumo problemos suaugus.

Kada reikalingas gydymas?

Vaikų, sergančių IAH, gydymas skiriamas į:

1. medikamentinį;
2. operacinį.

Medikamentinis gydymas

Skiriamas gydymas hidrokortizonu, koreguojant kortizolio trūkumą, bei slopinant perteklinę vyriškų hormonų sintezę. Vaikams, kuriems yra ir aldosterono nepakankamumas skiriamos fludrokortizono tabletės. Papildomas druskos kiekis skiriamas naujagimiams, kurie serga sunkia

antinksčių hiperplazijos forma (druskų netekimo forma). Medikamentų dozės priklauso nuo vaiko svorio ir ligos sunkumo. Susirgus ar patyrus stresą, hidrokortizono dozė turi būti didinama 2-3 kartus, kol vaikas pasveiks arba pergyvens stresą. Esant labai sunkiai vaiko būklei, hidrokortizonas leidžiamas į raumenis arba į veną.

Vaikai, sergantys šia liga iki 18m. turi reguliariai lankytis pas vaikų endokrinologą, kuris atlieka tyrimus, koreguoja vaistų dozes.



Operacinis gydymas

Operacinis gydymas reikalingas tik kai kurioms mergaitėms. Operacijos dažniausiai atliekamos vienerių metų amžiuje. Operacijos pobūdis priklauso nuo virilizacijos laipsnio. Operacijos metu mažinamas varputės dydis, atsargiai išsaugant nervus ir kraujagysles. Taip pat chirurgas stengiasi suformuoti makšties prieangį.

Kai prasideda lytinis brendimas, mergaitėms reikalinga pakartotina gydytojo chirurgo arba gydytojo ginekologo konsultacija. Jie nuspręs, ar vėliau paauglystėje reikės operacijos.

Ar sergant ĮAH sutrinka lytinis brendimas?

Vaikams, kuriems gerai kontroliuojama įgimta antinksčių hiperplazija, galima tikėtis normalaus lytinio brendimo. Tačiau mergaitėms lytinis brendimas gali vėluoti; norint sureguliuoti menstruacijas, gali tekti pakoreguoti hormonų dozes.

Vaikams, sergantiems retesnėmis ĮAH formomis, gali sutrikti lytinis brendimas. Šiuo atveju skiriami lytiniai hormonai tam tikram laikotarpiui. Mergaitės, sergančios įgimta antinksčių hiperplazija, turi normalią gimdą ir kiaušides bei, esant gerai ligos kontrolei, suaugus jos gali normaliai pastoti ir išnešioti sveiką kūdikį.



Kokie reikalingi tolimesni tyrimai?

Tam, kad galėtume suskaičiuoti gydomąsias hormonų dozes turime atlikti tyrimus. Kraujo tyrimai ir kraujospūdžio matavimai padeda apskaičiuoti fludrokortizono dozę. Svarbu žinoti kūno svorį, augimo greitį, atlikti kraujo ir/ar šlapimo tyrimus, kad būtų galima koreaguoti hidrokortizono dozę.

Papildomai nustatomas kaulų amžius: tam reikės atlikti plaštakos ir riešo rentgeno nuotrauką. Jei kaulų amžius pažengęs per daug į priekį, tuomet gali prireikti padidinti hidrokortizono dozę.

Kaip keičiasi gydymas kritinėse situacijose?

Hidrokortizonas yra labai svarbus hormonas, kovojant su liga ar esant stresinėms situacijoms. Esant šioms būklėms, sergantiems įgimta antinksčių hiperplazija asmenims reikia 2-3 kartus padidinti hidrokortizono dozę. Jūsų gydytojas patars Jums, ką daryti, jei vaikas susirgs.

Ką daryti, jei mama vėl laukiasi?

Turite žinote, jog yra 25% tikimybė susilaukti ĮAH sergančio vaiko.

Tik pastojus (teigiamas nėštumo testas) reikia kreiptis pas vaikų endokrinologą, nes iki 6 nėštumo savaitės turi būti skiriami medikamentai, bei atliekami specialūs tyrimai. Taip stengiamasi užkirsti priešlaikinį androgenų poveikį (t.y. sergančiai mergaitei nesuvyriškėti). Kai tik nustatoma, jog mama laukiasi berniuko, vaistai iš karto nutraukiami. O jei laukiasi sergančios mergaitės - tęsiami. Jei laikomasi šių rekomendacijų, serganti mergaitė gimsta be išorinių lytinių organų apsigimimų.

Literatūra:

<http://www.eurospe.org/>

<http://www.bsped.org.uk/>

<http://www.childgrowthfoundation.org/>