

Е. М. Орлова

НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Рекомендации для пациентов



Москва
2015

Е. М. Орлова

НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Рекомендации для пациентов

Москва
2015

Надпочечниковая недостаточность (Рекомендации для пациентов).

Е.М. Орлова. – М. 2015. – 32 с.

Пособие предназначено для пациентов с надпочечниковой недостаточностью и их семей. Цель книги: рассказать о функции надпочечников в организме, причинах и последствиях их заболевания, диагностике и способах лечения на основе большого клинического опыта «Института детской эндокринологии». Настоящее пособие издано в рамках Программы помощи детям с заболеваниями эндокринной системы «Альфа-Эндо», которая осуществляется Фондом поддержки и развития филантропии «КАФ» совместно с ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России при финансировании ОАО «Альфа-Банк». Предназначено для некоммерческого использования.

Рисунки: Илья Сирота.



<http://alfa-endo.ru>

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	4
Надпочечники – что это такое?	5
Зачем нужны надпочечники?	6
Что такое надпочечниковая недостаточность?	7
Почему надпочечники неправильно работают?	9
Могут ли возникать новые симптомы?	12
Как жить, если надпочечники не работают?	13
Вы можете все!	14
Зачем нужно иметь при себе опознавательные знаки с медицинской информацией?	16
Вакцинация	18
Спорт	19
Беременность и роды	20
Зачем нужен доктор?	21
Криз надпочечниковой недостаточности	22
Какие могут быть осложнения от длительного приема лекарств?	25
Настоящее и будущее	26
Вы не одни	27
Приложения	28

ПРЕДИСЛОВИЕ

Брошюра разработана ведущим научным сотрудником Института детской эндокринологии ФГБУ МЗРФ «Эндокринологический научный центр» Е. М. Орловой для людей с диагнозом «надпочечниковая недостаточность» и их близких (родителей, бабушек и дедушек, сестер и братьев, друзей и учителей). Брошюра расскажет, что такое надпочечники, для чего они нужны и как жить, если надпочечники работают неправильно. Мы постарались ответить на те вопросы, которые чаще всего задают наши пациенты. Ваш доктор сможет рассказать вам больше, если что-то останется непонятным.

Эти рекомендации основаны на большом клиническом опыте Института детской эндокринологии, где обследуются дети и взрослые, имеющие проблемы, связанные с нарушением функции надпочечника, а также на анализе литературы, обобщающей мировые достижения в области диагностики и лечения этого заболевания.

*Директор Института детской эндокринологии
ФГБУ МЗРФ ЭНЦ профессор Валентина Александровна Петеркова*

НАДПОЧЕЧНИКИ — ЧТО ЭТО ТАКОЕ?

Надпочечники – это два небольших треугольных «комочка» весом всего лишь около 10 г, которые разместились НАД почками, поэтому они так и называются – НАДПОЧЕЧНИКИ. Они есть у каждого человека.



ЗАЧЕМ НУЖНЫ НАДПОЧЕЧНИКИ?

Надпочечники – это эндокринные железы, которые производят очень важные для организма вещества – **гормоны**.

Внутренняя («мозговая») часть надпочечника производит адреналин.

Наружная часть, ее называют «кора надпочечника», производит кортикостероиды (**кортизол, альдостерон и андрогены**).

- **Кортизол** – гормон, который помогает правильно использовать запасы энергии в организме (глюкозу, белки, жиры) и регулирует работу каждой клетки вашего тела. Кроме того, кортизол помогает человеку бороться со стрессом и инфекциями, придает силы и энергию.
- **Альдостерон** – тоже гормон, который производят надпочечники. Он контролирует, чтобы в организме было столько воды, калия и натрия, сколько необходимо для правильной работы сердца, почек и всех других органов, поддерживает нормальное артериальное давление.
- **Андрогены** – мужские половые гормоны, которые вырабатываются в надпочечниках в небольшом количестве.

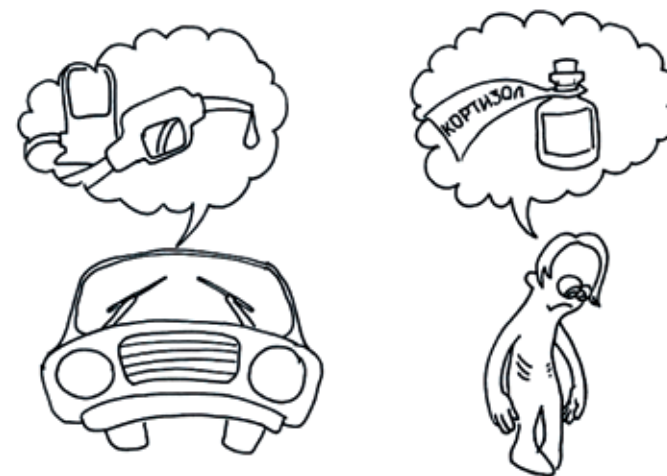
ЧТО ТАКОЕ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ?

Надпочечниковая недостаточность означает, что в организме не хватает кортизола. Часто не хватает еще и альдостерона.

Что бывает, когда гормонов надпочечников не хватает?

Без кортизола и альдостерона человек жить не может.

Если кортизола не хватает, то человек становится слабым, у него пропадает аппетит, нет сил играть, работать, учиться, а иногда даже ходить. Вот как машина, у которой закончилось топливо.



Если не хватает альдостерона, то соль (натрий) начинает уходить из организма вместе с водой. Люди начинают употреблять больше соли в пищу, чтобы возместить ее нехватку. Про ребенка родители часто говорят, что он «ест соль из солонки».

Симптомами так называемой «потери соли» могут быть рвота, понос, обезвоживание.

Вот как цветок без воды...



Врачи называют это состояние «сольтеряющий криз».

Симптомы надпочечниковой недостаточности

- Потемнение кожных покровов (смуглость, «бронзовая» кожа, «загар», темные локти и колени)*.
- Необычно быстрая утомляемость и чрезмерная усталость.
- Головокружение.
- Очень низкое артериальное давление.
- Тошнота, рвота.
- Понос (диарея).
- Плохой аппетит.
- Боли в животе.
- Мышечная слабость.
- Похудание без объективных причин.
- Тяга к соленой пище.
- Депрессия.
- Низкий уровень глюкозы в крови.

При появлении таких симптомов нужно незамедлительно сообщить об этом доктору, который поможет определить, связано ли это с надпочечниковой недостаточностью, и назначить обследование и лечение.

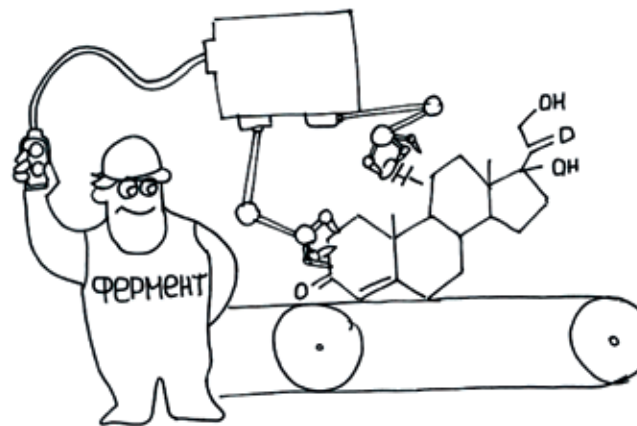
* Раньше это заболевание даже называли «бронзовая болезнь».

ПОЧЕМУ НАДПОЧЕЧНИКИ НЕПРАВИЛЬНО РАБОТАЮТ?

Известно много причин, по которым надпочечники перестают производить достаточно кортизола и альдостерона.

- **Врожденные наследственные заболевания надпочечников** (врожденная дисфункция коры надпочечников, врожденная гипоплазия надпочечников, адренолейкодистрофия и другие более редкие причины).

У детей чаще всего надпочечниковая недостаточность проявляется в результате генетического дефекта. Происходит сбой на «фабрике» кортизола и альдостерона, которая размещается в надпочечниках. Эту «фабрику» называют стероидогенезом. На ней работает много «помощников» (ферментов), которые «собирают» гормоны из нужных частей.



Если кто-то из ферментов-«помощников» не работает или нет необходимых деталей, то не получается произвести нужные гормоны в нужном количестве.

Это и называется «недостаточность гормонов коры надпочечников», или **«надпочечниковая недостаточность»**.

- **Аутоиммунная надпочечниковая недостаточность, или болезнь Аддисона** (названа по имени английского врача Томаса Аддисона, который первым открыл эту болезнь).

Такой вид надпочечниковой недостаточности встречается и у детей, и у взрослых. В этих случаях «фабрика» гормонов в надпочечниках просто разрушилась. Причиной этому может быть аутоиммунный процесс, в результате которого вырабатываются «аутоантитела» – вещества, которые «по ошибке» выработала собственная иммунная система человека против его же надпочечников. В этом снова виноваты гены. Иногда, гораздо реже, надпочечники разрушаются в результате кровоизлияния, инфекции (туберкулез и др.) или опухоли.

- **Хирургическое удаление надпочечников (адреналэктомия).**

Бывает, что хирургам пришлось удалить оба надпочечника, чтобы вылечить человека от другой, более опасной болезни.

- **Болезни гипофиза.**

Надпочечники могут неправильно работать также при болезнях гипофиза. Гипофиз вырабатывает важный для надпочечников адренокортикотропный гормон (АКТГ), который стимулирует работу надпочечника. Если в результате заболеваний гипофиза АКТГ не хватает, «здоровые» надпочечники не получают «команду сверху» и перестают вырабатывать кортизол. Врачи называют это «вторичная надпочечниковая недостаточность».

Спросите своего доктора-эндокринолога, по какой из этих причин надпочечники неправильно работают у вас или у вашего ребенка и какие исследования еще можно провести, чтобы точно установить причину.

Почти всегда для того чтобы установить точную причину заболевания, необходимо провести сложные исследования крови пациента: генетические исследования – поиск «поломок» (мутаций) в генах и/или анализ на специфические аутоантитела в крови.

Внимание! Установить точную причину надпочечниковой недостаточности очень важно для пациента и его семьи! От этого зависит, как будет протекать заболевание у ребенка, могут ли родиться в семье еще дети с таким нарушениями и можно ли определить это заранее или избежать этого (см. таблицу в Приложениях).

МОГУТ ЛИ ВОЗНИКАТЬ НОВЫЕ СИМПТОМЫ?

В зависимости от причины надпочечниковой недостаточности в организме могут развиваться другие нарушения.

Если удалось установить точную причину надпочечниковой недостаточности, то есть точный диагноз, то врач сможет проинформировать вас о том, с какими другими неприятностями вы можете столкнуться и как действовать в этих ситуациях (более подробно – см. таблицу в Приложениях).

КАК ЖИТЬ, ЕСЛИ НАДПОЧЕЧНИКИ НЕ РАБОТАЮТ?

Существуют лекарства, которые полностью заменяют недостающие гормоны. Такое лечение называют «заместительная терапия».

Какие существуют лекарства для лечения НН?

Препараты, которые заменяют кортизол:

- Гидрокортизон (Кортеф);
- Кортизона ацетат;
- Преднизолон.

Препарат, который заменяет альдостерон:

- Флудрокортизон (Кортинефф).

Продолжительность действия этих таблеток (время, которое вещество продолжает действовать в организме) от 6 до 12 часов, поэтому необходимо пить их несколько раз в день.

Кортеф и Кортизона ацетат надо принимать 3 раза в день (доктор может назначить прием 2 раза в день).

Преднизолон надо принимать 2 раза в день.

Кортинефф надо принимать 2 раза в день (реже доктор назначает 1 раз в день).

Дозы и режим приема (сколько раз в день и в какое время) порекомендует вам доктор-эндокринолог.

ВСЕГДА надо принимать лекарства в назначенное время. Пропуск приема лекарств может быть очень опасен для вас. Если все же вы случайно пропустили прием, выпейте дозу позже или две дозы одновременно.

ВЫ МОЖЕТЕ ВСЕ!

Вы можете учиться, работать, заниматься спортом, иметь семью, как и все здоровые люди, если вы будете соблюдать очень простые правила:

- Каждый день пить лекарства в определенное время, чтобы жить абсолютно нормальной и полной жизнью.
- Не пропускать прием лекарств – это опасно для вашей жизни.
- Всегда иметь запас лекарств минимум на месяц вперед.
- В некоторых жизненных ситуациях временно увеличивать дозу Кортефа (Гидрокортизона) в 2–3 раза:
 - если вы заболели (острое респираторное заболевание (ОРЗ) или острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ) с повышением температуры более 38 °С, ухудшение общего самочувствия, пищевые отравления и др.);
 - при серьезном стрессе (экзамены, сильное эмоциональное потрясение);
 - если чувствуете слабость, упадок сил больше, чем обычно, дозу надо увеличивать на время болезни или стресса с дальнейшим снижением до прежней дозы в течение 1–3 дней.
- Всегда и везде иметь с собой Гидрокортизон в инъекциях и шприц для внутримышечного введения («набор для экстренной помощи», см. ниже). Они всегда должны быть под рукой – дома, в школе, в машине, на работе, в командировке, в отпуске и т.д.

- При резком ухудшении состояния – сильной слабости, тошноте, обмороке, судорогах, потере сознания и повторной рвоте – необходимо вызывать скорую помощь, а до ее приезда – ввести внутримышечно суспензию Гидрокортизона или Солу-Кортеф (50–100 мг для детей старше 5 лет и взрослых, 50 мг детям до 5 лет). Инструкции по самостоятельному выполнению инъекции см. в разделе «Криз надпочечниковой недостаточности».
- Если вам предстоит хирургическое вмешательство (операция), нужно советоваться со своим доктором. Коррекция дозы зависит от тяжести операции.
- Всегда иметь при себе информационную карточку, браслет или значок, где указано, что вы страдаете надпочечниковой недостаточностью и получаете заместительную терапию (подробнее см. ниже).

ЗАЧЕМ НУЖНО ИМЕТЬ ПРИ СЕБЕ ОПОЗНАВАТЕЛЬНЫЕ ЗНАКИ С МЕДИЦИНСКОЙ ИНФОРМАЦИЕЙ?

Это необходимо, чтобы люди и врачи, которые будут помогать вам в экстренной ситуации, быстро определили, что необходимо делать.

Во время криза вы можете потерять сознание, поэтому чрезвычайно важно, чтобы люди, которые в этот момент случайно оказались рядом, знали, что вы получаете заместительную терапию Гидрокортизоном (глюкокортикоидами). Если произошло что-то непредвиденное и вы не можете сообщить о том, что вам необходим Гидрокортизон, вам не окажут своевременную помощь, что может быть опасным для вашей жизни.

Время чрезвычайно важно в экстренной ситуации, его нельзя потерять зря!

Какие могут быть опознавательные знаки?

Браслеты, кулоны, карточки, значки.

Какую информацию они должны содержать?

Имя, фамилия.

Записка следующего содержания: «Если я без сознания или у меня судороги, рвота, диарея, бред, мне необходимо **СРОЧНО** сделать **инъекцию Гидрокортизона 100 мг внутримышечно или внутривенно. Промедление опасно для жизни!**»

Телефон для связи с близкими или врачом.

Информационный листок

Информационный листок (см. Приложения) содержит сведения о том, в каких обстоятельствах и каким образом надо оказать экстренную помощь человеку с надпочечниковой недостаточностью. Это своего рода инструкция о действиях в экстренной ситуации.

Мы рекомендуем размножить этот листок, заполнить его и хранить во всех местах пребывания (дома на видном месте, в машине, в учебных учреждениях, на работе, брать с собой в отпуск).

Рекомендуем также информировать с помощью этого листка медицинских работников в поликлинике и в пункте скорой помощи по месту вашего проживания о том, что на их участке есть такой пациент.



ВАКЦИНАЦИЯ

Внимание! Надпочечниковая недостаточность не является противопоказанием для вакцинации.

Часто детям и взрослым, которые страдают надпочечниковой недостаточностью, отказывают в вакцинации, объясняя это тем, что их состояние может ухудшиться. Для этого утверждения нет никаких оснований. На фоне острого инфекционного заболевания вероятность развития криза намного выше.

В день вакцинации в случае ухудшения самочувствия надо увеличить дозу Гидрокортизона (Кортефа, Кортизона ацетата) в 2 раза, затем при хорошем самочувствии сразу вернуть обычную дозу.

СПОРТ

Внимание! Надпочечниковая недостаточность не является противопоказанием для занятий спортом.

Человек, который регулярно принимает назначенную заместительную терапию, может заниматься спортом так же, как и здоровый человек. Обычные физические нагрузки (физкультура в школе, спортивные игры во дворе) не требуют дополнительной дозы лекарств. Если физические нагрузки очень большие или, например, предстоят соревнования, то дозу Гидрокортизона (Кортефа, Кортизона ацетата) надо на это время увеличить в 2 раза.

Надо учитывать, что чрезмерно травматичные или экстремальные виды спорта создают более высокий риск развития острой ситуации для любого человека.

БЕРЕМЕННОСТЬ И РОДЫ

ЗАЧЕМ НУЖЕН ДОКТОР?

Женщина с надпочечниковой недостаточностью может выносить беременность и родить здорового ребенка.

В третьем триместре беременности доза Гидрокортизона обычно повышается в 2 раза. Если самочувствие беременной хорошее, то дозу можно оставить без изменений. Доза Флудрокортизона (Кортинеффа) может повышаться в зависимости от уровня калия и артериального давления.

Настоятельно рекомендуем во время беременности наблюдаться у эндокринолога 1 раз в 2 месяца или чаще, если так считает врач.

Во время родов необходимо ввести 100–150 мг Гидрокортизона внутривенно.

Необходимо обязательно предупредить врачей-акушеров, которые принимают роды, о том, что женщина получает заместительную терапию кортикостероидами.

Способ родоразрешения иногда зависит от конкретной формы надпочечниковой недостаточности (особенно важно при адреногенитальном синдроме). Это надо заранее обсудить с акушером-гинекологом и эндокринологом.

Если причина надпочечниковой недостаточности известна, генетик или эндокринолог сможет рассказать вам, имеется ли риск развития такого же заболевания у ребенка.

Болезнями надпочечников занимается врач-эндокринолог – специалист, который изучает проблемы, связанные с нарушениями работы эндокринной системы, методы лечения, общается с коллегами и читает литературу на эту тему, то есть обладает специальными профессиональными знаниями и опытом, которыми не может в полной мере владеть пациент.

Очень важно поддерживать контакт со своим лечащим доктором. Для того чтобы общение пациента и доктора было максимально продуктивным, мы рекомендуем вам перед каждым визитом составлять список вопросов, которые возникли с момента предыдущей встречи (возможно, вы плохо себя чувствовали, но не знали, какую дозу препарата принимать; изменился образ жизни, график работы и т.д.). Для вашего удобства мы предлагаем вам воспользоваться **полезным листком «Иду на прием к доктору»** (см. Приложение). Он содержит список стандартных вопросов, которые возникают на приеме у эндокринолога. Вы также можете внести в него свои дополнительные вопросы, чтобы не забыть задать их во время приема.

КРИЗ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Это может случиться, но вы знаете, как с этим справиться!

Симптомы надпочечникового (адреналового) криза:

- тошнота, рвота, понос;
- резкая слабость;
- головокружение;
- потеря сознания;
- судороги.

Что делать?

1. Как можно быстрее сделать инъекцию Гидрокортизона (или Солу-Кортефа).
2. Вызвать скорую помощь.

Важно ВСЕГДА иметь при себе:

- «набор для экстренной помощи» (ампулу с Гидрокортизоном или Солу-Кортефом и шприц для инъекций);
- опознавательный браслет (или значок, карточку) с указанием, что вы получаете Гидрокортизон.

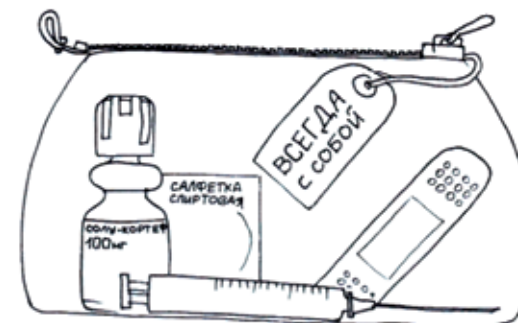
Чем быстрее будет сделана инъекция Гидрокортизона, тем лучше! Вы можете сами сделать себе инъекцию, или ее может сделать любой человек, находящийся рядом с вами.

Набор для экстренной медицинской помощи

Правило: ВСЕГДА должен быть с собой!

Состав:

- 1) ампула с Гидрокортизоном (или ампула с Солу-Кортефом);
- 2) шприц для внутримышечных инъекций 2 мл (внимание: инсулиновые шприцы не подходят!);
- 3) спиртовая салфетка;
- 4) пластырь.



Как правильно сделать внутримышечную инъекцию?

Техника внутримышечных инъекций Солу-Кортефа:

Шаг 1. Поставьте флакон на горизонтальную поверхность (стол), нажмите сверху на желтую крышку. Растворитель выльется в резервуар с порошком, после чего взболтайте флакон до полного растворения порошка.

Шаг 2. Достаньте шприц из упаковки.

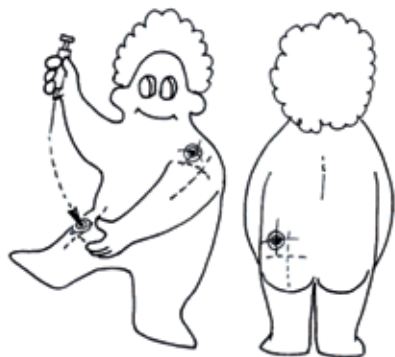
Шаг 3. Снимите защитный «кружок» на желтой крышке флакона, проколите иглой резиновую крышку и наберите 2 мл раствора в шприц.

Шаг 4. Освободите от одежды на теле участок для инъекции – наружный верхний квадрант ягодицы, бедро (наружную поверхность), плечо (как указано на картинке). Если есть возможность, быстро протрите спиртовой салфеткой место инъекции.

Шаг 5. Введите иглу на $\frac{3}{4}$ длины.

Шаг 6. Нажмите на поршень до конца.

Шаг 7. Быстрым движением вытащите иглу.
Шаг 8. Наклейте пластырь на место инъекции.



КАКИЕ МОГУТ БЫТЬ ОСЛОЖНЕНИЯ ОТ ДЛИТЕЛЬНОГО ПРИЕМА ЛЕКАРСТВ?

Осложнения от постоянной пожизненной заместительной терапии глюкокортикоидами и минералокортикоидами минимальны.

Как мы уже говорили, без кортизола человек жить не может. Заместительная терапия направлена на то, чтобы восполнить недостающие организму гормоны. Дозы, которые подбираются для каждого пациента с надпочечниковой недостаточностью, максимально приближены к физиологическим (то есть ежедневная доза примерно равна тому количеству гормона, которое в норме должно вырабатываться у человека каждый день).

Препарат Гидрокортизон (Кортеф) практически полностью идентичен натуральному кортизолу.

Кратковременное повышение дозы на время болезни или стресса вреда не наносит.

Длительный неправильный прием, намного завышенные дозы лекарств, конечно, приводят к побочным эффектам – замедлению роста, увеличению массы тела, повышению артериального давления, повышению хрупкости костей (то есть снижению плотности костной ткани), катаракте и сахарному диабету. Этого можно избежать, если правильно принимать препараты и регулярно консультироваться с доктором-эндокринологом.

Препараты глюкокортикоидов могут раздражать слизистую желудка, вызывая гастрит. Рекомендуем принимать таблетки после еды или запивать их молоком или киселем.

НАСТОЯЩЕЕ И БУДУЩЕЕ

Медицина развивается, появляются новые лекарства, новые способы их введения. Сто лет назад не было таких таблеток, которые могли бы заменить кортизол, поэтому все люди с надпочечниковой недостаточностью умирали. **Сегодня продолжительность жизни пациентов с надпочечниковой недостаточностью при правильной заместительной терапии такая же, как и у здоровых людей. Более того, благодаря заместительной терапии люди могут вести активную и полноценную социальную жизнь.**

Врачи и ученые всего мира продолжают изучать механизмы и причины развития надпочечниковой недостаточности, чтобы найти новые, более совершенные способы ее лечения и чтобы пациенты с надпочечниковой недостаточностью чувствовали себя как можно комфортнее. Есть разработки препаратов с более продолжительным действием, чтобы можно было принимать таблетки реже, также делаются попытки разработать другие способы введения препаратов, чтобы максимально приблизиться к естественным суточным ритмам выработки кортизола. Однако создать искусственный надпочечник или пересадить его, чтобы он работал в организме человека, пока не удастся. Спросите своего доктора, он расскажет о самых новых достижениях в области лечения надпочечниковой недостаточности.

ВЫ НЕ ОДНИ

Как узнать о других людях с надпочечниковой недостаточностью, поделиться опытом и спросить совет?

Существуют международные общественные организации пациентов с надпочечниковой недостаточностью, которые помогают распространять информацию об этом заболевании, новых разработках, клинических исследованиях, защищать права пациентов в обществе.

В России на сегодняшний день такой общественной организации нет, но все в ваших руках.

Сайты, на которых можно найти информацию о надпочечниковой недостаточности:

<http://www.addisons.org.uk> (сайт английской ассоциации пациентов с надпочечниковой недостаточностью)

<http://www.morbodiaddison.org> (Итальянская ассоциация пациентов с болезнью Аддисона)

<http://www.caresfoundation.org> (Организация пациентов с адреногенитальным синдромом)

<http://www.euradrenal.org> (сайт международного Европейского проекта «Евроадриналз»)

<http://www.nadf.us> (сайт NADF, National Adrenal Disease Foundation, Национальной организации болезней надпочечников)

<http://www.rarediseases.org> (сайт NORO, National Organization of Rare Disorders, Национальной организации редких болезней)

<http://www.aldfoundation.org> (Общество пациентов с X-сцепленной адренолейкодистрофией)

Информационный листок

Ф. И. О. _____

Дата рождения _____

Страдает хронической надпочечниковой недостаточностью и нуждается в ежедневной заместительной терапии кортикостероидами.

При следующих обстоятельствах:

- тяжелая травма (авто-, спортивная или другая);
- кровопотеря;
- рвота;
- диарея;
- потеря сознания;
- судороги

необходимо:

- на месте происшествия немедленно ввести Гидрокортизон (Солу-Кортеф) 100 мг внутримышечно (в ягодицу, бедро);
- доставить в ближайшее медицинское учреждение с реанимацией или интенсивной терапией;
- в условиях отделения интенсивной терапии продолжить введение Гидрокортизона 100–200 мг в сутки внутривенно, внутривенное введение изотонического раствора NaCl;
- при нормализации состояния и возможности принимать таблетки через рот перевести с внутривенного введения Гидрокортизона на таблетированные препараты в удвоенной дозе по сравнению с обычной (указать, какие именно и в какой дозе) _____;
- сообщить о случившемся эндокринологу, который наблюдает пациента, для получения дальнейших рекомендаций (указать фамилию врача, название медучреждения, телефон) _____

Полезный листок «Иду на прием к доктору»

Я записан на прием к своему доктору-эндокринологу на _____ (дата)

Что мне нужно подготовить, чтобы наш разговор был максимально продуктивным?

- Приготовьте папку с предыдущими анализами и заключениями.
- Запишите ответы на вопросы:

■ Какие лекарства и в каких дозах вы принимаете?

■ Как изменилась ваша жизнь за последние полгода (новая школа, работа, переезд, стрессовая ситуация)?

■ Были ли случаи плохого самочувствие и какие причины были для этого, с вашей точки зрения?

■ Были ли ситуации, когда вы не смогли определить сами, как надо поступить с приемом лекарств?

■ Возникли ли у вас какие-то новые вопросы относительно вашего заболевания?

- Не стесняйтесь задавать вопросы доктору на приеме.
- Внимательно читайте рекомендации, которые пишет для вас доктор!

Полезный листок «Иду на прием к доктору»

Я записан на прием к своему доктору-эндокринологу
на _____ (дата)

Что мне нужно подготовить, чтобы наш разговор был максимально продуктивным?

- Приготовьте папку с предыдущими анализами и заключениями.
- Запишите ответы на вопросы:

- Какие лекарства и в каких дозах вы принимаете?

- Как изменилась ваша жизнь за последние полгода (новая школа, работа, переезд, стрессовая ситуация)?

- Были ли случаи плохого самочувствия и какие причины были для этого, с вашей точки зрения?

- Были ли ситуации, когда вы не смогли определить сами, как надо поступить с приемом лекарств?

- Возникли ли у вас какие-то новые вопросы относительно вашего заболевания?

- Не стесняйтесь задавать вопросы доктору на приеме.
- Внимательно читайте рекомендации, которые пишет для вас доктор!

Полезный листок «Иду на прием к доктору»

Я записан на прием к своему доктору-эндокринологу
на _____ (дата)

Что мне нужно подготовить, чтобы наш разговор был максимально продуктивным?

- Приготовьте папку с предыдущими анализами и заключениями.
- Запишите ответы на вопросы:

- Какие лекарства и в каких дозах вы принимаете?

- Как изменилась ваша жизнь за последние полгода (новая школа, работа, переезд, стрессовая ситуация)?

- Были ли случаи плохого самочувствия и какие причины были для этого, с вашей точки зрения?

- Были ли ситуации, когда вы не смогли определить сами, как надо поступить с приемом лекарств?

- Возникли ли у вас какие-то новые вопросы относительно вашего заболевания?

- Не стесняйтесь задавать вопросы доктору на приеме.
- Внимательно читайте рекомендации, которые пишет для вас доктор!

Наследственные синдромы, при которых развивается надпочечниковая недостаточность

Синдром	Какие могут быть еще проявления	В каком гене «поломка»	Другие нужные анализы для диагностики
Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром)	Преждевременное половое развитие, неправильное строение гениталий	CYP21 – часто, редко в других – StAR, CYP11A1, 3βГСД, CYP17, CYP11B1, POR	
Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа (кандидо-полиэндокринный синдром)	Гипопаратиреоз (низкий кальций), кандидоз слизистых и ногтей, алопеция, другие аутоиммунные заболевания	AIRE (аутоиммунный регулятор)	Антитела к омега-интерферону
Аутоиммунный полигландулярный синдром 2 типа	Аутоиммунные заболевания щитовидной железы, сахарный диабет	Неизвестно	Антитела к 21-гидроксилазе, другие специфические антитела
X-сцепленная адренолейко-дистрофия*	Поражение нервной системы	ALD	Исследование очень длинно-цепочечных жирных кислот в крови (ОДЦЖК)
Семейный изолированный глюкокортикоидный дефицит	Нет других	MC2R, MRAP, MCM4, NNT, STAR, ALADIN	
Врожденная X-сцепленная гипоплазия надпочечника*	Нарушение полового развития	DAX-1, делеция X-хромосомы	
Синдром Олгроува (Триплет А)	Алакрия (отсутствие слез), ахалазия кардии (трудно глотать)	ALADIN	
Синдром Кернса-Сейра	Офтальмоплегия, птоз (опущение века), дистрофия сетчатки, гипопаратиреоз (низкий кальций)	Дефекты митохондриальной ДНК	

* Болеют только мальчики, у девочек иногда могут быть легкие формы.