

Kiedy uczeń ma niedoczynność nadnerczy

Broszura dla rodziców i szkół, do których uczęszcza **dziecko z chorobą Addisona** czy **niedoczynnością nadnerczy**



Stowarzyszenie na rzecz osób
z **chorobą Addisona**
i **niedoczynnością nadnerczy**

Choroba Addisona – co to jest?

Choroba Addisona (znana również jako **pierwotna niedoczynność kory nadnerczy**) jest rzadkim stanem endokrynologicznym spowodowanym niedoczynnością nadnerczy. **Wtórna niedoczynność nadnerczy** jest wynikiem zaburzonej funkcji podwzgórza i/lub przysadki, w których dochodzi do niewystarczającej produkcji kortykoliberyny (CRH) i/lub hormonu adrenokortykotropowego (ACTH).

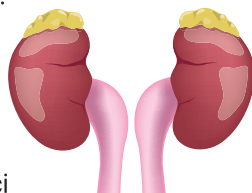
Kiedy tak się dzieje, organizm nie wytwarza już pewnych niezbędnych hormonów w ilościach **wystarczających do podtrzymania życia**. Kluczowymi hormonami, które należy wymienić, są **kortyzol i aldosteron**. Są one zwykle zastępowane przez: tabletki hydrokortyzonu, przyjmowane 2 lub 3 razy dziennie oraz tabletki fludrokortyzonu, przyjmowane raz lub dwa razy dziennie. Należy je połączyć z wodą lub mlekiem.

Osoby z niedoczynnością kory nadnerczy zwykle muszą przyjmować zastępcze leki steroidowe dwa do trzech razy dziennie, o odpowiedniej porze dnia.

Jeśli nie przyjmują leków, mogą mieć **zawroty głowy, nudności i problemy z percepcją w ciągu kilku godzin**. Bez dożywotniej zastępczej terapii lekowej osoba dotknięta chorobą umrze. W rzadkich, tragicznych przypadkach śmierć nastąpiła w ciągu 3 – 5 dni od zaprzestania przyjmowania leków sterydowych.

Choroba Addisona dotyka około 140 osób na milion - co czyni ją około trzysta razy rzadszą, niż cukrzyca. Najczęściej wykrywa się ją u dorosłych w wieku od 30 do 50 lat, a wyjątkowo rzadko u dzieci. Tam, gdzie choroba Addisona występuje u dzieci i nastolatków, przyczyną jest zwykle podłoże autoimmunologiczne. Dzieje się tak, gdy własny układ odpornościowy organizmu atakuje nadnercza, aby stopniowo je niszczyć.

Wśród przyczyn znajdują się też choroby o podłożu genetycznym np. wrodzony przerost nadnerczy, wrodzona hipoplazja nadnerczy, adrenoleukodystrofia, choroba Wolmana czy zespoły niewrażliwości na ACTH – rodzinny niedobór glikokortykosteroidów, zespół Allgrove'a oraz czynniki uszkadzające nadnercza, takie jak zakażenia bakteryjne, grzybicze, wirusowe, urazy.



U niektórych dzieci może dojść do **niedoczynności nadnerczy** (zależnej od zastępczych leków steroidowych) w wyniku leczenia ciężkiej astmy lub innych schorzeń, takich jak guzy przysadki mózgowej lub rzadkie nowotwory wieku dziecięcego. Dzieci te mogą podlegać alternatywnemu schematowi leczenia farmakologicznego.

Chorobie Addisona zwykle towarzyszą inne **choroby endokrynologiczne**, które rozwijają się równolegle lub występują później.

Na pewnym etapie życia około połowa osób z autoimmunologiczną chorobą Addisona rozwinie również chorobę tarczycy i będzie przyjmować dodatkowe codzienne leki zastępcze, zazwyczaj lewotyroksynę. U mniejszego odsetka (mniej niż 10%) rozwinie się również cukrzyca typu 1, celiakia (nietolerancja glutenu), niedobór witaminy B12 (niedokrwistość złośliwa) lub bielactwo (utrata pigmentacji skóry).

W niektórych przypadkach **dziecięcej choroby Addisona** przytarczycy są uszkodzone i może wystąpić towarzysząca kandydoza oraz autoimmunologiczna choroba wątroby, taka jak niezakaźne zapalenie wątroby. Jest to specyficzny wariant choroby Addisona znany jako APECED, który występuje częściej u osób pochodzenia skandynawskiego.

U tych, u których rozwinie się choroba tarczycy lub cukrzyca, może to nastąpić nawet 40 lat później niż zniszczenie nadnerczy. Dlatego każdy, kto cierpi na chorobę Addisona, będzie potrzebował **regularnych wizyt kontrolnych u endokrynologa** przez całe życie, aby monitorować rozwój dodatkowych chorób przewlekłych.

W przypadku, gdy funkcja nadnerczy dziecka została zniszczona przez adrenoleukodystrofię, istnieje ryzyko wystąpienia objawów neurologicznych, które muszą być ściśle monitorowane, a także będą wymagały starannego leczenia przez specjalistów.

Dorośli ze stabilną chorobą Addisona mogą oczekiwać pełnego i produktywnego życia. Do wybitnych sportowców należy kanadyjski gimnastyk Nathan Gafuik, który był kapitanem kanadyjskiej drużyny gimnastycznej na Igrzyskach Wspólnoty Narodów w Glasgow w 2014 roku. Nathan został zdiagnozowany w wieku 15 lat. Na chorobę Addisona chorował też prezydent USA J. F. Kennedy, pisarka Jane Austen, aktorka i piosenkarka Helen Reddy.

Jednak wczesne lata po zdiagnozowaniu choroby Addisona mogą być wyboistą drogą dla dziecka i jego bliskich. Powrót do dobrego zdrowia i sprawności może zająć trochę czasu, ponieważ dziecko mogło być bardzo słabe przed diagnozą, a jego organizm będzie musiał się zregenerować i dostosować do leków.

Dzieci te **utraciły siłę mięśni** i na początku **łatwo się męczą** normalnym wychowaniem fizycznym lub grami. Ponadto naturalne zapotrzebowanie organizmu na kortyzol (zastąpiony lekami hydrokortyzonowymi) gwałtownie **wzrasta w okresach infekcji** oraz w odpowiedzi na forsowny **wysiłek fizyczny** lub **stres emocjonalny**.

Dzieci zależne od sterydów i ich rodziny muszą nauczyć się rozpoznawać **znaki ostrzegawcze** konieczności przyjmowania dodatkowych leków steroidowych i żeby wiedzieć kiedy należy podjąć działania zapobiegawcze, zwiększając regularną dzienną dawkę hydrokortyzonu.



Może to być niespokojny czas dla rodzin, które uczą się, jak wziąć odpowiedzialność za te codzienne zmiany leków. Dzieciom i nastolatkom często brakuje samoświadomości organizmu, aby rozpoznać, kiedy ich stan zdrowia się pogarsza, i mogą nie zgłaszać samodzielnie sygnałów ostrzegawczych o niewystarczających dawkach leków.



WAŻNE OBJAWY, NA KTÓRE POWINIEN UWAŻAĆ PERSONEL SZKOLNY ORAZ RODZINA CHOREGO:

- ból głowy
- trudności z koncentracją
- senność w ciągu dnia, nadmierne zmęczenie
- tzw. „mgła mózgowa” - tymczasowa utrata pamięci dla dobrze zapamiętanych faktów, takich jak adres domowy czy numer telefonu
- uczucie chłodu, często dłonie są zimne w dotyku
- bóle mięśni i stawów
- skurcze mięśni
- utrata uchwytu dłoni/siły mięśni
- zawroty głowy lub krótkie omdlenia podczas wstawania
- nudności
- ciemnienie skóry bez opalania się
- przebarwienia skóry i plamy, sińce pod oczami
- zaciemnienie lini papilarnych
- bielactwo lub plamy bielacze
- błądźliwość skóry lub nagłe błądźnięcie i osłabienie

Jeśli personel szkolny ma jakiegokolwiek obawy dotyczące stanu dziecka zależnego od sterydoterapii, zaleca się, aby jak najszybciej skontaktował się z rodzicami.

Zazwyczaj dodatkowe leki hydrokortyzonowe są wskazane jako środek ostrożności.



BIEGUNKĘ LUB /ORAZ WYMIOTY U DZIECKA PODLEGAJĄCEGO STERYDOTERAPII NALEŻY ZAWSZE TRAKTOWAĆ JAKO NAGŁY PRZYPADEK MEDYCZNY!

Ważne jest, by najmłodszym **przypominać o braniu leków**, dopóki nie stanie się to rutyną. Często zdarza się, że na początku leczenia nowo zdiagnozowani zapominają o dawce obiadowej. Dla dzieci i nastolatków różne wymagania dnia szkolnego mogą sprawić, że jeszcze trudniej będzie zapamiętać ich dawkę w ciągu dnia. Niektóre starsze dzieci i nastolatki mogą ulec pokusie, aby sprawdzić, czy mogą uniknąć przyjmowania leków w obecności rówieśników, ale częściej po prostu **zapominają** podczas intensywnego dnia.

W przypadku, gdy pracownicy szkoły podejrzewają, że uczeń samodzielnie biorący lek może pomijać leki w ciągu dnia szkolnego, zachęca się ich do omówienia tego z rodziną.

Równowaga płynów jest regulowana przez zastępczy lek **fludrokortyzon** (Cortineff) przyjmowany przez osoby z chorobą Addisona oraz przez lek **desmopresynę** (Minirin Melt) dla osób z niedoczynnością przysadki. Dawkę fludrokortyzonu przyjmuje się zwykle raz na dobę, po przebudzeniu i zazwyczaj należy ją umiarkowanie zwiększać w okresach cieplejszej pogody (powyżej 30°C) lub w przypadku długotrwałego wysiłku fizycznego (>5 godzin). **Sól spożywcza** (kuchenna) powinna być przyjmowana zgodnie z wymaganiami młodych ludzi z chorobą Addisona. **Apetyt na sól** powinien być zaspokajany i może oznaczać niewystarczającą dawkę fludrokortyzonu.

Większość nastolatków potrzebuje również zwiększonych dawek podtrzymujących fludrokortyzonu podczas **gwałtownego wzrostu w okresie dojrzewania**. Może jednak wystąpić kilkumiesięczne opóźnienie, zanim zostanie to rozpoznane. Jeśli uczeń zaczyna wykazywać subtelne oznaki, w szczególności **skurcze mięśni, zawroty głowy lub pragnienie** – może to wskazywać, że dawka fludrokortyzonu wymaga zwiększenia w celu zaspokojenia zapotrzebowania hormonalnego w okresie dojrzewania.

Jeśli personel szkolny zauważy stałe **zmiany w koncentracji lub wytrzymałości ucznia**, które sugerują, że jego regularny tryb przyjmowania leków może wymagać korekty, zachęca się go do omówienia tego z rodziną.

Ucniowie zależni od sterydów będą bardziej **podatni na odwodnienie** niż ich rówieśnicy. Podczas cieplejszej pogody prawdopodobnie będą potrzebować zachęty do dalszego wypijania **płynów**, najlepiej **zawierających elektrolity**.

Dotyczy to również wycieczek i wydarzeń sportowych.

Odwodnienie może powodować objawy wymienione wcześniej. Dzieciom i nastolatkom może brakować samoświadomości wczesnych sygnałów ostrzegawczych odwodnienia. Rozsądnie jest, aby personel szkolny w przypadku dzieci młodszych upewnił się, że uczeń ma przy sobie butelkę z wodą podczas cieplejszej pogody i przypomniał im, aby z niej pił.



Nieobecności w szkole

Stabilność stanu zdrowia dziecka z niedoczynnością nadnerczy nie jest łatwa do przewidzenia. Niektórzy szybko wracają do zdrowia po chorobie sprzed diagnozy i doświadczają niewielu problemów zdrowotnych lub nagłych wypadków. Osoby z dodatkowymi schorzeniami są bardziej narażone na nawracające problemy zdrowotne, wymagające dłuższego czasu rekonwalescencji i nieobecności w szkole.

Dzieci z chorobą Addisona, które mają pecha i zachorują na chorobę towarzyszącą – taką jak cukrzyca, choroba tarczycy lub celiakia – nieuchronnie przejdą przez okres pogarszającego się stanu zdrowia, zanim objawy ich nowej choroby zostaną rozpoznane.

Gdy dziecko jest na tyle chore, że **potrzebuje zwiększonej (podwojonej) dawki hydrokortyzonu**, specjalista zwykle zaleci mu **rekonwalescencję w domu**, dopóki nie poczuje się na tyle dobrze, aby powrócić do normalnej dawki.

W niektórych okolicznościach, na przykład, gdy zalecona jest długa antybiotykoterapia z powodu poważnej infekcji, uczeń może otrzymać pozwolenie na powrót do szkoły, nadal przyjmując zwiększoną dawkę hydrokortyzonu.



Wszystkie dzieci będą miały **regularne wizyty w szpitalu i u endokrynologa**, które mogą być częstsze we wczesnych latach po diagnozie. W związku z tym takie dzieci mają zwykle wyższe wskaźniki absencji, które szkoła będzie musiała zrozumieć i wspierać dziecko.

Przy **odpowiednim wsparciu** uczniowie z wysokim wskaźnikiem absencji **mogą osiągnąć dobre wyniki w nauce**. Dobrą praktyką dla szkół jest wdrożenie regularnej procedury zapewniającej, że uczeń chory na niedoczynność nadnerczy otrzyma kopie wszelkich materiałów z lekcji, które opuścił z powodu schorzenia.

Szkolne wycieczki i sport

Dzieci z niedoczynnością nadnerczy mogą oczekiwać osiągnięcia normalnego poziomu sprawności i powinny być zachęcane do udziału w zwykłym zakresie zajęć szkolnych poza klasą. Szczególnie w pierwszych miesiącach rekonwalescencji, zanim dziecko odzyska pełną wytrzymałość i siłę mięśni, może potrzebować **dodatkowej dawki hydrokortyzonu około 30 minut przed intensywną aktywnością fizyczną**. Musi to być dostosowane do konkretnego dziecka, jednak **gry zespołowe często wymagają dodatkowej dawki przed zajęciami**, nawet jeśli stan ucznia jest stabilny i dobrze kontrolowany od wielu lat.

Niektóre dzieci poradzą sobie lepiej, jeśli zjedzą przekąskę węglowodanową natychmiast po forsownym wysiłku fizycznym, aby zapobiec hipoglikemii. Chore młodsze dzieci powinny być **zachęcane do picia dużej ilości płynów**, zwłaszcza w cieplejsze dni. Obowiązkiem szkoły jest upewnienie się, że nauczyciele wychowania fizycznego i instruktorzy sportowi/trenerzy drużyn są **świadomi potrzeb medycznych dziecka**, zostali poinformowani o **znakach ostrzegawczych** i są świadomi prawidłowej **reakcji** na wszelkie **nagłe przypadki medyczne**.

O ile dziecko nie ma dodatkowych złożonych schorzeń, które sprawiają że jego zdrowie jest wysoce niestabilne, uczniowie zależni od sterydoterapii powinni mieć możliwość uczestniczenia w wycieczkach szkolnych i zajęciach sportowych poza szkołą.

Właściwe zaplanowanie i przygotowanie to upewnienie się, że dziecko ma **dokumentację medyczną** i dodatkowy **zapas leków steroidowych** (dwa razy więcej niż potrzebuje) towarzyszące mu podczas wszystkich wycieczek szkolnych.

Personel towarzyszący uczniom powinien być w pełni poinformowany o chorobach i procedurach awaryjnych. Jeśli szkoła ma jakiegokolwiek obawy dotyczące udziału ucznia w konkretnej wycieczce szkolnej, powinna zwrócić się do rodziców o uzyskanie pisemnych wskazówek od **endokrynologa dziecka** na temat prawidłowego postępowania medycznego w takich okolicznościach.



Organizacja egzaminów

Wielu uczniów odczuwa niepokój związany z egzaminami. Dla ucznia zależnego od sterydoterapii, którego stan zdrowia oznacza, że **nie jest w stanie wytworzyć normalnej fizjologicznej reakcji na stres**, ten lęk może oznaczać, że będzie potrzebował dodatkowej porcji hydrokortyzonu podczas egzaminów, aby uniknąć objawów wymienionych wcześniej. Rozsądnie jest zapewnić im dzień odpoczynku między wszystkimi ważniejszymi testami lub egzaminami zewnętrznymi. W przypadku podejrzenia, że zaplanowany harmonogram egzaminów może mieć **negatywny wpływ na stan zdrowia dziecka** i jego wyniki w nauce, rodzic/opiekun jest odpowiedzialny za skontaktowanie się ze szkołą w celu zbadania możliwości zmiany terminu indywidualnego egzaminu i/lub przystąpienia do egzaminu w domu, pod odpowiednim nadzorem. Należy znacznie wcześniej omówić ze szkołą wszystkie możliwości.

Reagowanie na choroby, urazy, nagłe wypadki

Uczeń z niedoczynnością nadnerczy potrzebuje dodatkowej dawki leku hydrokortyzonowego, **niezwłocznie**, gdy **poczucie się źle** lub **ulegnie urazowi**.

W przypadku **wymiotów** lub **poważnych obrażeń**, gdy u dziecka zaczynają pojawiać się oznaki wstrząsu, **może być pilnie potrzebne wstrzyknięcie sterydów**. Szkoła powinna wówczas **natychmiast zadzwonić po pogotowie**.

Za każdym razem, gdy personel uważa, że dziecko musi zostać odesłane do domu, zachęca się go do jak najszybszego skontaktowania się z rodzicami lub wyznaczonym opiekunem.

BIEGUNKĘ LUB/ORAZ WYMIOTY U DZIECKA ZALEŻNEGO OD STERYDOTERAPII NALEŻY ZAWSZE TRAKTOWAĆ JAKO NAGŁY PRZYPADEK MEDYCZNY



Ciężki uraz może również **przyspieszyć oznaki wstrząsu** lub zbliżającego się **przełomu nadnerczowego**.

Najlepiej, aby osoby **udzielające pierwszej pomocy w szkole** zostały **przeszkolone** w zakresie wykonywania **awaryjnych zastrzyków domięśniowych** hydrokortyzonu dziecku, które wymiotuje lub jest poważnie ranne. Jeśli nie jest to możliwe, zwykle **pracownicy szkoły dzwonią pod numer 112** i proszą o **pilne wezwanie karetki**.

W oczekiwaniu na karetkę zaleca się personelowi zaoferowanie uczniowi, by wziął **tabletkę hydrokortyzonu 10 mg**, którą **wsunie pod język i rozpuści w ustach**. To będzie gorzko smakować, ale szybko się wchłonie.

Nie jest znana toksyczna dawka hydrokortyzonu, więc nie zaszkodzi podać uczniowi więcej leków niż jest to absolutnie konieczne w nagłych wypadkach.

I odwrotnie, **zbyt mała ilość leków w przypadku przełomu nadnerczowego może szybko okazać się śmiertelna**, więc istnieje znaczne ryzyko związane z opóźnieniem w przyjęciu dawki.

Zasady dotyczące dawkowania w chwili stresu lub w przypadku choroby

Zazwyczaj stosuje się następujące wytyczne:

- podwojenie normalnej dawki hydrokortyzonu w przypadku temperatury powyżej 37,5°C lub infekcji wymagającej antybiotyków;
- w przypadku silnych nudności/biegunki, często z bólem głowy, należy przyjąć 20 mg hydrokortyzonu i popijać płyny nawadniające/elektrolitowe;
- w przypadku wymiotów lub gdy uczeń zasłabnie i straci przytomność, należy postępować zgodnie z procedurą awaryjną i jak najszybciej wezwać pogotowie, by został wstrzyknięty hydrokortyzon domięśniowo lub dożylnie;
- natychmiast należy podać 20 mg hydrokortyzonu w przypadku poważnych obrażeń, aby uniknąć wstrząsu.

Sygnały ostrzegawcze zbliżającego się kryzysu nadnerczowego:

- skrajne osłabienie,
- splątanie,
- zawroty głowy i/lub omdlenia,
- nadmierny niepokój,
- nudności i/lub wymioty,
- niskie ciśnienie krwi,
- ból brzucha lub jego tkiwość przy dotyku,
- senność,
- uczucie silnego zimna/gorączka,
- silny ból głowy.

Stowarzyszenie na rzecz osób z chorobą Addisona i niedoczynnością nadnerczy

powstało w odpowiedzi na potrzeby chorych na tę rzadką chorobę. Swoją działalność zaczęliśmy w marcu 2024 roku. Już od pierwszego dnia powstania stowarzyszenia sporo osób dzieli się z nami swoją historią. To opowieści o **długiej drodze do diagnozy, zagrożeniu życia, braku zrozumienia u personelu medycznego, w pracy i szkole**. To przede wszystkim samotność chorego na rzadkie schorzenie. Nasze Stowarzyszenie jest odpowiedzią na to zapotrzebowanie.

Celem działania Stowarzyszenia jest:

- ochrona i promocja zdrowia oraz rozpoznawanie potrzeb osób chorych na niedoczynność kory nadnerczy,
- ułatwienie dostępu do wiedzy na temat etiologii choroby Addisona i innych niedoczynności nadnerczy,
- stworzenie platformy do wymiany doświadczeń i ułatwiającej dostęp do odpowiedniej pomocy medycznej,
- promowanie wiedzy na temat choroby oraz uwrażliwienie różnych środowisk, w tym medycznych, na tę rzadką chorobę.

Stowarzyszenie dotychczas realizuje swoje zamiary poprzez zabieranie głosu i wyrażanie swojego stanowiska na forum publicznym. **Utworzyliśmy grupę**, której celem jest **wzajemne wsparcie** oraz **skontaktowanie ze sobą chorych** w różnych miejscowościach oraz ze względu na wiek. Założyliśmy **profile w portalach społecznościowych**. Tworzymy stronę internetową. **Drukujemy ulotki dla nowo zdiagnozowanych pacjentów, ulotki informacyjne o samym schorzeniu i materiały do szkół i dla rodziców**. Udało nam się rozdystribuować już znaczną ich ilość. Dzięki reklamom, informacjom i komentarzom do naszego Stowarzyszenia dołącza coraz więcej chętnych.

Szukamy kontaktu z zespołami ratowników, lekarzami, by swoją wiedzą wsparli naszą akcję. Naszym nadrzędnym celem jest zwiększenie **świadomości społecznej o chorobie**, by skrócić chorym **drogę do diagnozy** i by uczulić lekarzy. Niestety schorzenie to manifestuje się poprzez wiele niespecyficznych (aczkolwiek dosyć charakterystycznych) objawów. Błędna diagnoza lub jej brak prowadzi do **przełomu nadnerczowego**, które jest stanem bezpośredniego zagrożenia życia. Pacjenci nadal muszą edukować lekarzy POZ i ratowników. Ich dramat jest równocześnie klęską systemu ochrony zdrowia.

Chcemy **zrzeszyć ludzi z tym schorzeniem** i umożliwić im **kontakt i współpracę między lekarzami** ich leczącymi; **promujemy wiedzę o chorobie**.

Szukamy osób chętnych do współpracy wśród psychologów gotowych udzielić wsparcia naszym chorym i członkom ich rodzin oraz **lekarzy**, by wsparli nas merytorycznie i przede wszystkim w dążeniu do sprowadzenia leków dostępnych za granicą, ale nie u nas. Jakość życia pacjentów w Polsce jest znacznie obniżona bez dostępu do nowoczesnych leków o przedłużonym lub dwukrotnym uwalnianiu. Takie badania były prowadzone już w 2015 roku i od tego czasu nie zrobiono nic, by to zmienić, choć badania jednoznacznie wykazały, że życie pacjentów zależnych na co dzień od leków dostarczanych 3- lub 4-krotnie w ciągu dnia poprawia się znacznie, gdy mogą skorzystać z tych o dwukrotnym dawkowaniu.

Będziemy wdzięczni za jakąkolwiek formę wsparcia oraz polecamy zapoznanie się z naszymi materiałami, by choroba Addisona i niedoczynność nadnerczy zagościły na stałe w świadomości społecznej.

IMIĘ I NAZWISKO UCZNIA	DIAGNOZA	PRZYJMOWANE LEKI	PORA PRZYJĘCIA LEKÓW

W nagłym wypadku skontaktuj się:



Stowarzyszenie na rzecz osób
z **chorobą Addisona**
i niedoczynnością nadnerczy



Stowarzyszenie na rzecz osób
z **chorobą Addisona**
i **niedoczynnością nadnerczy**

info@chorobaaddisona.org.pl

tel. 792 804 184

www.chorobaaddisona.org.pl



Wspieraj nasze Stowarzyszenie:

NUMER RACHUNKU BANKOWEGO: 96 1090 2053 0000 0001 5787 8693

DLA: Stowarzyszenie na rzecz osób z chorobą Addisona i niedoczynnością nadnerczy
lub Stowarzyszenie Addison

TYTUŁEM: darowizna na cele statutowe: na druk ulotek, broszur i plakatów,
darowizna na bransoletki medyczne.