



Specializanti pediatrije 2017

“Bolj ali manj”

NUJNA STANJA V PEDIATRIJI

Ljubljana 2017

ADRENALNA KRIZA

(avtorici: Jasna Šuput Omladič, Minca Mramor, urednik: Primož Kotnik)

Adrenalna insuficienca (AI) pomeni nezadostno nastajanje in razpoložljivost hormonov nadledvične žleze. Najpomembnejše je pomanjkanje kortizola ± aldosterona.

Primarna AI. Posledica disfunkcije nadledvične žleze ter motenj v nastajanju glukokortikoidov in/ali mineralokortikoidov. Vzroki: motnje steroidogeneze (**prirojena adrenalna hiperplazija**, motnje tvorbe aldosterona ali holesterola), hipoplazija nadledvične žleze, okužbe (tuberkuloza, HiV, glive ipd.), avtoimunske bolezni (**Addisonova bolezen**, poliglandularni sindrom), septični šok, obojestranska krvavitev v nadledvično žlezo (Waterhouse-Friderichsenov sindrom pri meningokokcemiji), adrenolevkodistrofija (dečki) in druge peroksisomske motnje, zdravila (ketokonazol, rifampicin, fenitoin), neodzivnost na ACTH (Allgrovov sindrom) itd.

Sekundarno-terciarna AI. Posledica pomanjkljivega izločanja kortikoliberina iz hipotalamusa ali ACTH iz hipofize. Vzroki: zavora izločanja zaradi zdravljenja z glukokortikoidi ali endogenih steroidov, boleznih hipotalamusa/hipofize (tumor, poškodba, operacija, okužba, krvavitev, obsevanje), motnje v razvoju hipofize/hipotalamusa (aplazija, septooptična displazija).

Neodzivnost perifernih tkiv na hormone nadledvične žleze – psevdohipoaldosteronizem.

Akutna AI (adrenalna kriza) je življenje ogrožajoče stanje s hipotenzivnim šokom (predvsem posledica pomanjkanja mineralokortikoidov). V sklopu intenzivnega zdravljenja je zdravljenje šokovnega stanja s tekočino in vazopresorji pogosto neuspešno.



in



Akutna adrenalna insuficienca

anamneza: bledica, odklanjanje hrane, bruhanje, sinkopa, utrujenost, oslabeleost, bolečine v trebuhu, driska, izguba telesne teže, konvulzije

klinični status: vročina, tahikardija, dehidracija, hipotenzija, šok, motnje zavesti, koma

Kronična adrenalna insuficienca

anamneza: utrujenost in oslabeleost, anoreksija, poliurija, izguba telesne teže, slabost in bruhanje, bolečine v trebuhu

klinični status: hiperpigmentacija kože v pregibih, ustnih kotih in okoli areol (ob primarni AI in ne ob sekundarno-terciarni), pogosto nespecifični znaki, virilizacija ženskega spolovila



Laboratorijske preiskave: KS (**hipoglikemija**), elektroliti (**hiponatremija**, **hiperkalemija**), PAVK (presnovna acidoza), hemogram, CRP, DKS.

Dodatne preiskave: kortizol (odvzem med 8. in 9. uro oz. ob znakih AI oz. hitri ACTH test), ACTH, aldosteron v serumu, aktivnost renina v plazmi (ob upoštevanju koncentracije Na).

Druge preiskave: EKG (hiperkalemija).

Ev. **mikrobioloske preiskave:** HK (ob sumu na sepsu).

Ev. **slikovne preiskave:** RTG pc (sum na tuberkulozo), CT trebuha (krvavitev v nadledvično žlezo, kalcifikacije, infiltrati), MRI glave (sekundarno-terciarna AI).



Primarna AI, sekundarno-terciarna AI (glej prej navedene vzroke), sepsa, DD akutnega abdominala.



1. TPO – ABC, IV kanal.
2. **V sklopu oživljanja bolusi tekočin** 20 ml/kg TT 0,9 % NaCl, sicer nadomeščanje tekočin s 5 % glukoza: 0,9 % NaCl (1 : 1) (koncentracija Na 77 mmol/l) 20 ml/kg TT v 1 uri.
3. **Zdravljenje hipoglikemije** (2 ml/kg TT 10 % glukoze, glej poglavje *Hipoglikemija*).
4. **Hidrokortizon sukcinat** – takoj 2 mg/kg TT (max 100 mg) IV v bolusu.
5. **Nadomeščanje tekočin** v 1,5- do 2-kratnem dnevnem odmerku:
 - IV raztopino, ki vsebuje glukoza (npr. 5 % glukoza : 0,9 % NaCl (1 : 1)) in hidrokortizon sukcinat (odmerek 1–2 mg/kg TT) zaradi kratkotrajne stabilnosti hidrokortizona pripravimo svežo vsakih 6 ur;
 - če dajemo hidrokortizon sukcinat ločeno (po svojem IV kanalu), lahko pripravimo v 0,9 % NaCl (koncentracija 1 mg hidrokortizon sukcinata/ml 0,9 % NaCl); raztopina je stabilna 24 ur.
6. Pri novorojenčkih ev. **dodatek dezoksikortikosterona** (DOCA z mineralokortikoidnim učinkom) v odmerku 1–5 mg IM.
7. **Zdravljenje hiperkalemije, hiperkalcemije, hiponatremije** (glej ustrezna poglavja).
8. **Antibiotično zdravljenje** pri sumu na sepsa.
9. **Vazopresorji ob refraktorni hipotenziji**: dopamin 1–20 µg/kg TT/min IV, adrenalin 0,1–1 µg/kg TT/min IV, noradrenalin 0,1–1 µg/kg TT/min IV.
10. Po stabilizaciji bolnika **posvet z endokrinologom**.



Nadaljnja navodila

Vedno je indiciran sprejem v bolnišnico, ob adrenalni krizi pa sprejem v EIT. Potrebno je redno spremljanje vrednosti glukoze in elektrolitov ter poprava morebitnih motenj. Zagotoviti moramo primerno nadomeščanje tekočin. Najpogostejši zapleti: hipoglikemija, hipotenzija, šok, sepsa. Ko se bolnikovo stanje stabilizira, odmerek hidrokortizona postopno zmanjšujemo po tretjino začetnega odmerka na dan do vzdrževalnega odmerka (10–20 mg/m²/dan PO). Pri bolnikih z moteno mineralokortikoidno funkcijo dodamo fludrokortizon (0,1–0,2 mg/dan PO). Pri bolnikih z znano insuficienco nadledvične žleze na nadomestnem zdravljenju odmerke steroidov med stresom (poškodba, huda okužba, operacija) podvojimo ali potrojimo.