

## Infoblatt «AGS» für Eltern

Im Folgenden wird die medizinische Diagnose «AGS» (bei 21-Hydroxylase-Mangel) kurz und einfach erklärt. Weiterführende Informationen finden Sie auf der Webpage der AGS-Eltern- und Patienteninitiative Schweiz [www.ags-initiative.ch](http://www.ags-initiative.ch). Zur Information von Kindern empfiehlt sich die Kinderbuch-Broschüre «Lisa und Paul und das AGS». Sie kann bei der Geschäftsstelle der Deutschen AGS-Eltern- und Patienteninitiative e.V. bestellt werden.

### Was heisst «AGS»?

Wörtlich heisst AGS: Adreno-Genitales-Syndrom. Die Erkrankung (Syndrom) bezieht sich vor allem auf die Funktionsweise der Nebenniere (ad reno = bei der Niere).

Das AGS ist eine angeborene Stoffwechselstörung der Nebennierenrinde, wobei das Stresshormon Cortisol nicht oder in zu geringen Mengen produziert wird. Cortisol ist ein lebenswichtiges Stresshormon. Anstelle von Cortisol werden von der Nebennierenrinde männliche Hormone (Androgene) im Übermass gebildet.

Bei Mädchen kann deswegen das äussere Genitale betroffen sein. Sie zeigen nicht selten Auffälligkeiten im äusseren Genitale – können jedoch auch unauffällig weiblich sein. Die inneren Geschlechtsorgane hingegen sind immer weiblich. AGS-Buben sind im Genitale fast immer unauffällig.

### Behandlung/Therapie



Kinder und Jugendliche mit AGS müssen die fehlenden Hormone in Form von Tabletten (Hydrocortone und Florinef) täglich 3x einnehmen. In körperlichen Stresssituationen (z.B. bei Fieber, Magen-Darm-Erkrankungen, Unfällen, Schockzuständen) muss die Dosis Hydrocortison erhöht werden. Die Eltern sollen in entsprechenden Situationen umgehend informiert werden. Eine therapeutische Massnahme wird von Lehrpersonen nicht erwartet (Ausnahme: Schullager).

AGS-Kinder sind völlig gesund und leistungsfähig. Sie können normal am Alltag und an allen schulischen Aktivitäten teilnehmen und müssen nicht geschont werden.

### Für den «Notfall»

Wenn ein Kind mit AGS einen Schock erleidet oder bewusstlos wird (z.B. durch einen Unfall beim Turnunterricht oder auf dem Pausenplatz), muss umgehend ein Cortisonpräparat intravenös oder intramuskulär verabreicht werden. Es sollte sofort der Notarzt verständigt werden.



Jedes AGS-Kind sollte immer eine SOS-Kapsel oder einen Notfallausweis mit Diagnose und aktueller Therapie mit sich führen. Die wichtigsten Bezugspersonen (z.B. Lehrpersonen) müssen wissen, dass es diesen Ausweis gibt.

**Wichtig:** Eine vorschnelle Hydrocortisondosis hat für das Kind keine negativen Auswirkungen, ein zu langes Zögern kann jedoch rasch zu einer lebensbedrohlichen Situation führen!

## Wichtige persönliche Angaben

Name des Kindes:

---

Name und Kontakt (Mobiltelefon) der Eltern:

---

---

Name und Kontakt (Mobiltelefon) von anderen wichtigen Bezugspersonen:

---

---

Kontakt Kinderarzt/Kinderärztin:

---

---

Kontakt pädiatrische Endokrinologie resp. Notfall Kinderspital:

---

---

Notarzt/Ambulanz:

---

---

Sonstiges:

---

---

Verfasserin: M. Nussbaum 01/19

## Infoblatt für Eltern und Lehrpersonen: Nebenniereninsuffizienz

Im Folgenden wird kurz und einfach erklärt, was die Diagnose «Nebenniereninsuffizienz» meint, welche Bedeutung sie für den Alltag hat und was es dabei zu beachten gibt:

### Was heisst «Nebenniereninsuffizienz»?

Wie der Name schon sagt, bezieht sich eine Nebenniereninsuffizienz auf die Funktionsweise der Nebenniere. Bedingt ist diese durch eine angeborene Stoffwechselstörung der Nebennierenrinde, wobei das Stresshormon Cortisol nicht oder in zu geringen Mengen produziert wird. Cortisol beeinflusst den Zucker-, Salz und Wasserhaushalt und ist ein lebenswichtiges Stresshormon.

### Behandlung/Therapie



Kinder mit einer Nebenniereninsuffizienz müssen die fehlenden Hormone in Form von Tabletten (Hydrocortone und Florinef) täglich 3x einnehmen. In körperlichen Stresssituationen (z.B. bei Fieber, Magen-Darm-Erkrankungen, Unfällen, Operationen, Schockzuständen) muss die Dosis Hydrocortison erhöht werden. Die Eltern sind entsprechend instruiert und sollen bei entsprechenden Situationen von Lehrpersonen umgehend informiert werden. Eine therapeutische Massnahme wird von Lehrpersonen nicht erwartet (Ausnahme: Schullager).

Kinder mit einer Nebenniereninsuffizienz sind völlig gesund und leistungsfähig und bedürfen keiner besonderen Aufmerksamkeit! Sie können normal am Alltag und an allen schulischen Aktivitäten teilnehmen und müssen nicht geschont werden. Eine gute Absprache zwischen den Betreuungspersonen und den Eltern ist empfehlenswert.

### Für den «Notfall»

Wenn ein Kind einen Schock erleidet oder bewusstlos wird (z.B. durch einen Unfall beim Turnunterricht oder auf dem Pausenplatz), muss umgehend ein Cortisonpräparat intravenös oder intramuskulär verabreicht werden. Es sollte sofort ein Notarzt verständigt werden.

Jedes Kind mit einer Nebenniereninsuffizienz sollte immer eine SOS-Kapsel oder einen Notfallausweis mit Diagnose und aktueller Therapie mit sich führen. Die wichtigsten Bezugspersonen (z.B. Lehrpersonen) müssen wissen, dass es diesen Ausweis gibt.



Wichtig: Eine vorschnelle Hydrocortisondosis hat für den Patienten keine negativen Auswirkungen, ein zu langes Zögern kann jedoch rasch zu einer lebensbedrohlichen Situation führen!

## Wichtige persönliche Angaben

Name des Kindes:

---

Name und Kontakt (Mobiltelefon) der Eltern:

---

---

Name und Kontakt (Mobiltelefon) von anderen wichtigen Bezugspersonen:

---

---

Kontakt Kinderarzt/Kinderärztin:

---

---

Kontakt pädiatrische Endokrinologie resp. Notfall Kinderspital:

---

---

Notarzt/Ambulanz:

---

---

Sonstiges:

---

---

Verfasserin: M. Nussbaum 08/18