

РЕШЕНИЕ ЗАДАЧИ №1 ЗАОЧНОГО ЭТАПА

Выполнила: студентка 6-го курса 2а гр ПФ
Сенченко Мария Анатольевна

Необходимо проведение следующих лабораторных исследований:

- Исследование активности GN-белка в эритроцитах или других клетках (норма), т.к. при псевдогипопаратиреозе 1b имеется дефицит рецепторов к ПТГ и их резистентность в отличие от псевдогипопаратиреоза 1a, где наблюдается дефицит именно GN белка
- Функциональная проба с ПТГ (отрицательная), так как нарушена чувствительность рецепторов почек к ПТГ, в результате уровень цАМФ и фосфатов не увеличивается в моче при введении ПТГ.

Необходимо проведение следующих диагностических исследований:

- Щелочная фосфатаза (повышение уровня), так как ПТГ вызывает деминерализацию кости, в результате чего и увеличивается уровень ЩФ
- R-грамма костей (уменьшение плотности костей, кистозно-фиброзная дисплазия, субпериостальный акроостеолиз). Возникает в результате воздействия избытка ПТГ, который вызывает резорбцию костной ткани
- Молекулярно-генетическое исследование (GNAS)

Клинический диагноз

- Псевдогипопаратиреоз 1 ь типа

Лечение

- Необходимо введение 10% раствора кальция глюконата в дозе 0.2 мл/кг (20мг/кг) в/в медленно после предварительного разведения его раствором глюкозы в 2 раза (так как уровень кальция ниже 1.9 ммоль/л)
- Через полчаса оцениваем уровень кальция, при продолжающейся гипокальцемии повторить вливание.
- Контроль терапии: кальций ионизированный крови, ЭКГ (Следует избегать брадикардии на фоне введения кальция)

Лечение

- Необходимо стремиться к скорейшему переходу от с парентерального на энтеральное введение кальция 500-1 000 мг/сут
- Диета с ограничением фосфора (помогает нормализовать концентрацию кальция)
- Препараты гидроксилированного витамина D (кальцитриол, оксидевит) Доза препарата зависит от уровня ионизированного кальция (менее 0.8 ммоль/л - 1-1.5 мкг, при 0.8 - 1.0 ммоль/л – 0.5-1 мкг/сут)

Лечение

- Измерение уровня кальция 1 раз в три дня
- Критерии адекватной дозы – уровень кальция не выше середины границы нормы (1.2 ммоль/л) в течение 10 дней
- После подбора адекватной дозы – контроль уровня кальция проводится постоянно 1 раз в 2-4 недели, на основании которого корректируется доза препарата