

Запорізький державний медичний
університет
кафедра ФПО дитячих хвороб

Хвороби паращитоподібних залоз

2016

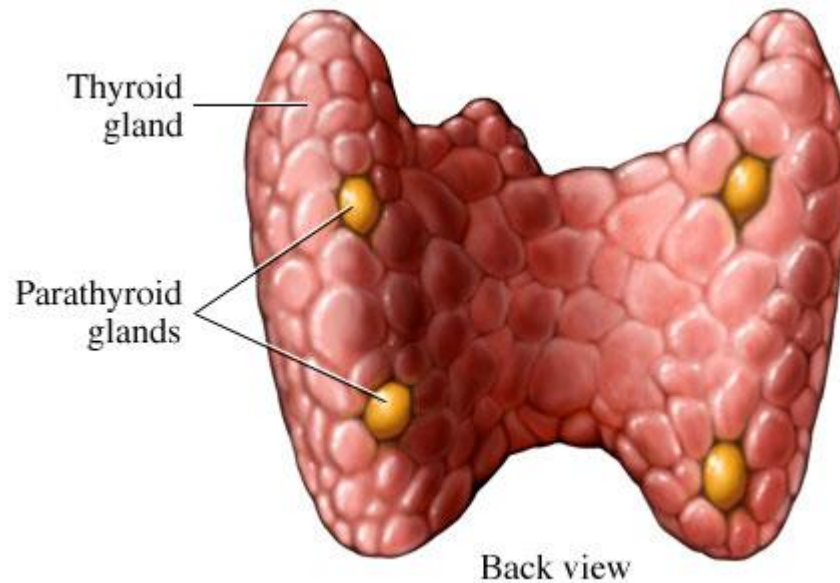
Актуальність теми

Ідіопатичний гіпопаратиреоз, псевдогіпопаратиреоз, первинний гіперпаратиреоз - рідкісна патологія у дітей, однак важкий перебіг цієї групи захворювань, який, у більшості випадків, призводить до інвалідизації, зумовлює велику медичну і соціальну значимість вирішення цієї проблеми. Останнім часом найчастіше зустрічається саме ятрогенний гіпопаратиреоз. Гіпопаратиреоз - одне із найчастіших ускладнень при тиреоїдектомії. Частота виникнення цього ускладнення - від 0.95% до 22.5%.

Гіпопаратиреоз

Термін гіпопаратиреоз

вживається стосовно різноманітних станів, що характеризуються зниженням деяких або всіх ефектів паратгормону (ПТГ), кінцевим результатом якого, у нелікованому стані, є гіпокальціємія.





Класифікація МКХ-10

- E20.0 Ідіопатичний гіпопаратиреоз
- E20.1 Псевдогіпопаратиреоз
- E20.8 Інші форми гіпопаратиреозу
- E20.9 Гіпопаратиреоз неуточнений

Етіологія

- Природжений гіпаратиреоз може бути наслідком аплазії прищитоподібних залоз при синдромі Ді-Джоржа. Гіпаратиреоз може спостерігатися при двох захворюваннях, пов'язаних з мітохондріальною дисфункцією - при синдромі Keagns-Sayge (KSS), а також при синдромі MEI.A5. Гіпаратиреоз може бути частиною аутоімунної полігландулярної хвороби I типу. Більш поширені форми гіпаратиреозу - це ідіопатичний, псевдогіпаратиреоз та ятрогенний гіпаратиреоз. Гіпаратиреоз може розвинути як самостійна ендокринопатія й тоді він називається ізольованим, або ідіопатичним, гіпаратиреозом. Описано сімейні випадки ізольованого гіпаратиреозу. Встановлено, що можливе аутосомно-домінантне, аутосомно-рецесивне та Х-зчеплене успадкування цього захворювання.
- Псевдогіпаратиреоз (ПГПТ) - це синдром або група синдромів, за яких спостерігається нечутливість тканин до дії паратгормону (ПТГ). Псевдогіпаратиреоз - клінічно гетерогенна група захворювань. Резистентність до ПТГ може бути зумовлена неправильною відповіддю цАМФ - синдром ПГПТ I типу. Якщо нормальною реакцією організму є підвищення екскреції цАМФ з сечею у відповідь на ПТГ, то у хворих даної групи виведення цАМФ не змінюється. ПГПТ I типу поділяється на підтипи Ia, Ib, Ic. Псевдогіпаратиреоз - комплексне захворювання, його прояви можуть бути відмінними навіть у одній родині. При ПГПТ II типу продукція цАМФ з сечею у відповідь на ПТГ є нормальною, але фосфатурична відповідь глибоко знижена.
- Набутий гіпаратиреоз поділяють на такі види: аутоімунний; ізольований; післяопераційний (транзиторний і перманентний (постійний)); пострадіаційний; гіпаратиреоз, який розвинувся внаслідок інфільтративних захворювань (саркоїдоз, хвороба Вільсона, гемохроматоз, метастатична карцинома). Найчастіше гіпаратиреоз виникає у дітей та підлітків, які були прооперовані з приводу захворювань щитовидної залози.

Патогенез

- Основною патогенетичною ланкою гіпаратиреозу, яка відповідає за все різноманіття проявів гіпаратиреозу, є гіпокальціємія.
- Хоча перебіг гіпаратиреозу, залежно від свого походження, може мати відмінності, низка проявів спостерігається при гіпокальціємії будь-якого походження.
- Клінічні ознаки гіпаратиреозу зумовлені абсолютною або відносною недостатністю паратгормону. При ідіопатичному та набутому гіпаратиреозі спостерігається зменшення продукції паратгормону, що веде до зниження реабсорбції кальцію в нирках безпосередньо і до опосередкованого зменшення його всмоктування в кишечнику, яке здійснюється за рахунок зменшення утворення 1,25 дигі-дрокси- холекальциферолу **(1,25(OH)203)**. При псевдогіпаратиреозі спостерігається відносна недостатність ПТГ за рахунок нечутливості тканин до дії цього гормону. Резистентність до паратгормону може бути тимчасовою (наприклад, у недоношених малюків, за недостатності в організмі магнію) або постійною, як при псевдогіпаратиреозі.



Клінічна картина

- Судоми (від прихованої тетанії-позитивні симптоми Хвостека 1-3 ступеня, Труссо, Вейса та інші, до судом клонічних та тетанічних, найчастіш : м'язів верхніх (рука акушера) та нижніх кінцівок (кінська стопа)), парастезії.
- Значні зміни шкіри та її придатків (алопеція, ламкі нігті, кандидоз, екзема)
- порушення розвитку твердих тканин зубів, порушення формування коренів молочних і постійних зубів, поширення карієсу зубів
- помутніння кришталіка (катаракта)



Діагностика

- визначення рівня кальцію та фосфору сироватки, рівня паратиреоїдного гормону, кальцію та фосфору сечі. (спостерігається низький рівень ПГ, та іонізованого кальцію, високий рівень фосфору)
- Характерні клінічні прояви
- Огляд окуліста, стоматолога, невролога
- остеоденситометрія
- Аналіз крові на АКТГ, кортизол (МЕН-1?)
- КТ г/мозгу
- УЗД нирок та щитовидної залози

Псевдогіпопаратиреоз

- підвищений рівень паратиреоїдного гормону (інколи 120-150 нг/мл при нормі 12-62 нг/мл), але таке компенсаторне підвищення його рівня не призводить до нормальних рівнів кальцію сироватки і зниження рівня фосфору до нормальних величин
- скелетний симптомокомплекс, описаний Олбрайтом (кругле обличчя, коротка шия, широкий присадкуватий тулуб, відставання у рості, вкорочення метакарпальних кісток, а в багатьох випадках - і фаланг пальців. Підшкірні кальцифікати м'яких тканин є яскравою ознакою ПГПТ, але не зустрічаються при гіпопаратиреозі)

Фенотип Олбрайта



Диференційна діагностика

- Диференційна діагностика гіпопаратиреозу складається з виключення багатьох станів, які можуть супроводжуватися судомним синдромом (епілепсія, істерія, алкалоз). Аналіз часу виникнення і виду судом, наявність додаткових клінічних ознак допомагає правильно спрямувати діагностичний пошук, а визначення рівня ПТГ, кальцію і фосфору сироватки - остаточно підтвердити діагноз.



Лікування

- Дієта богата на кальцій и вітамин Д (яичні жовтки, печінка трескі,молоко, горіхи)
- Препарати кальцію та вітаміну Д
- Або активні метаболіти вітаміну Д
- Лікування гострого періоду:
внутрішньовенно р-н глюконату кальція
чи кальцітріолу, седативні,спазмолітичні
препарати.

Прогноз

- При своєчасній і правильній замісній терапії прогноз для життя зазвичай сприятливий. У разі виникнення ларингоспазму прогноз серйозний (смерть може настати внаслідок асфіксії). У хворого гіпопаратиреозом без лікування може розвинутися кахексія з летальним результатом внаслідок інтеркурентних захворювань. Підліткам протипоказан вибір майбутньої професії, пов'язаної зі значним механічними, термічними і електричними впливам на нервово-м'язовий апарат, а також робота у рухомих механізмів і в умовах, небезпечних для життя.

• Дякую за увагу



