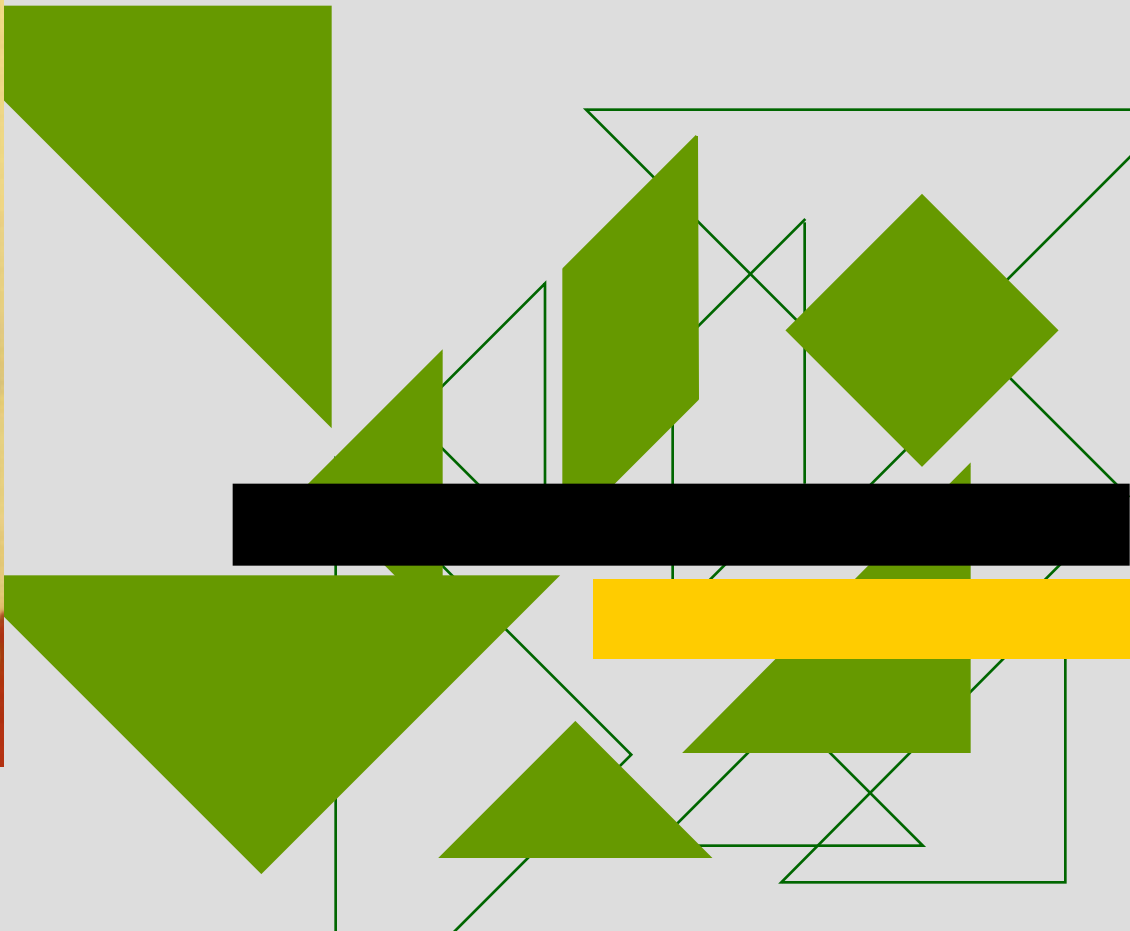
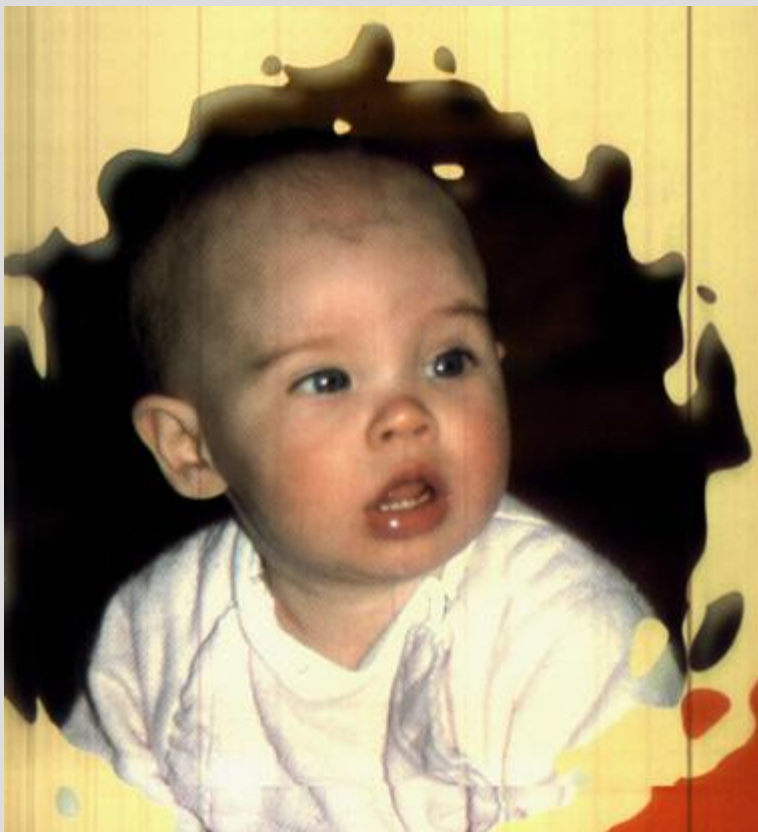
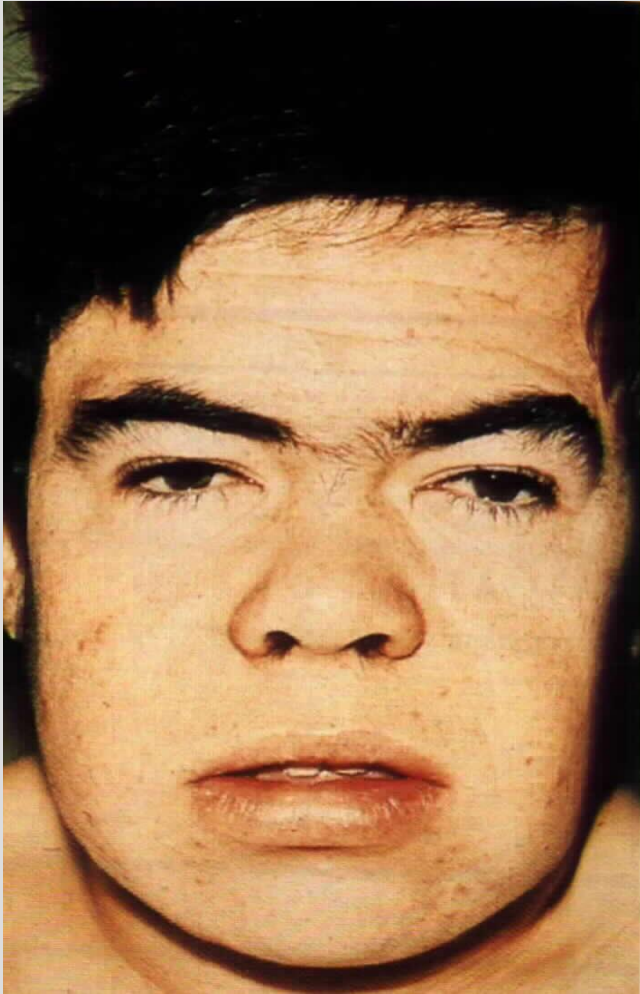


Патология щитовидной железы у детей

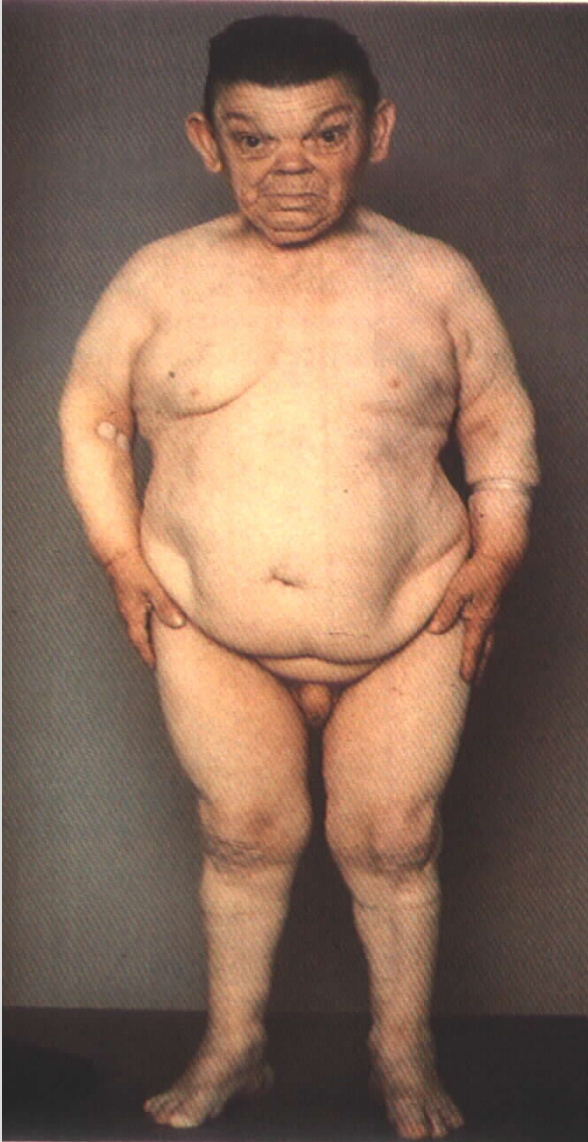


Синдром гипотиреоза



Гипотироз - это синдром, обусловленный частичным или полным дефицитом T_4 и T_3 или нечувствительностью тканей-мишеней к T_4 и T_3 .

Синдром гипотиреоза



Классификация:

- ◆ **Врожденный.**
- ◆ **Приобретенный.**

Синдром гипотиреоза

Классификация:

1. Первичный – дефект определяется на уровне щитовидной железы.
2. Вторичный – обусловлен гипоталамическими нарушениями (дефицит тиролиберина) или патологией аденогипофиза.
3. Периферический – обусловлен периферической резистентностью тканей-мишеней к действию T_4 и T_3 .

Врожденный гипотиреоз



- ◆ **Встречаемость врожденного гипотиреоза в Европе 1 случай на 4 000 – 5 000 новорожденных.**
- ◆ **Девочки болеют в 2 раза чаще мальчиков.**

Этиология врожденного гипотиреоза

Врожденный гипотиреоз – гетерогенная группа заболеваний, обусловленных морфофункциональной незрелостью гипоталамо-гипофизарной системы, щитовидной железы или их анатомическим повреждением во внутриутробном периоде.

Первичный врожденный гипотиреоз.

Дисгенезия щитовидной железы



Эктопия

*щитовидной
железы*

встречается в 65 %
случаев *дисгенезии*
щитовидной
железы.

Первичный врожденный гипотиреоз.

Дисгенезия щитовидной железы



Агенезия (атиреоз)

встречается в 25 %

случаев *дисгенезии*

щитовидной

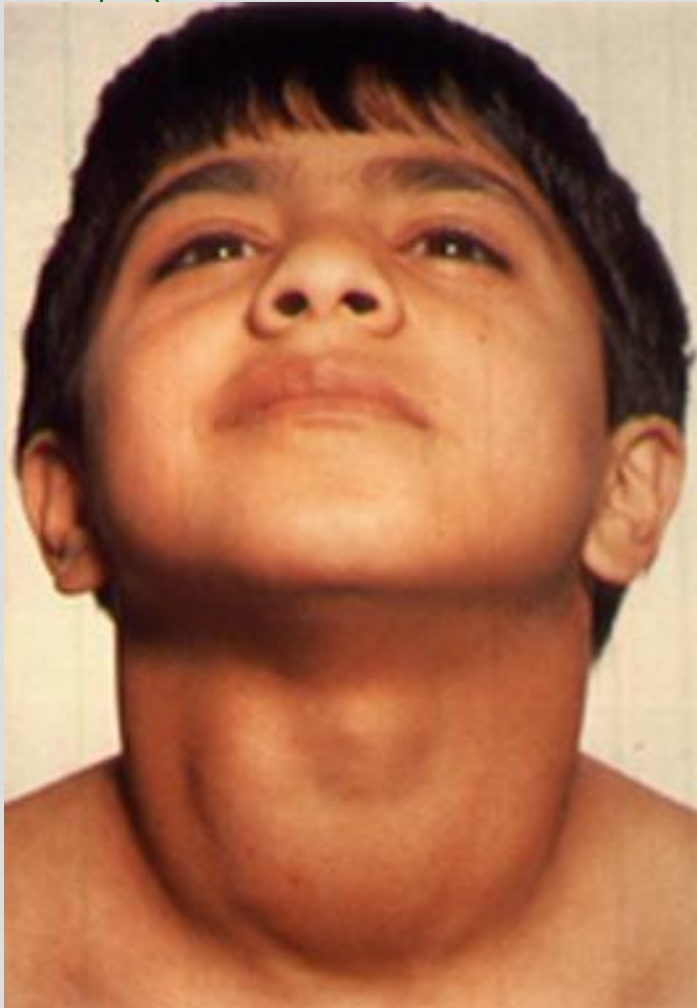
железы.

Первичный врожденный гипотиреоз.

Дисгенезия щитовидной железы

- ◆ 2% случаев врожденного гипотиреоза - семейные формы заболевания с мутациями генов TTF-1, TTF-2, PAX-8.
- ◆ Возможно другие мутации?

Первичный врожденный гипотиреоз. Дисгормоногенез



Генетические дефекты синтеза, секреции, периферического метаболизма тиреоидных гормонов выявляются у 5-10% новорожденных с гипотиреозом. Наследование аутосомно-рецессивное.

Вторичный врожденный гипотиреоз



5% случаев
гипотиреоза у
новорожденных.
Частота
встречаемости
1:100 000
новорожденных.

Вторичный врожденный гипотиреоз

◆ Пороки развития
головного мозга и
череп,
сопровождающиеся
гипопитуитаризмом.

◆ Разрыв ножки
гипофиза при
родовой травме или
асфиксии.
◆ Врожденная аплазия
гипофиза.

Транзиторный гипотиреоз (низкий T_4 при повышенном ТТГ)

- ◆ Лечение антитиреоидными средствами и другими медикаментами (амидарон, противоастматические средства).
- ◆ Избыток йода (феномен Вольфа-Чайкова).
- ◆ Дефицит йода у матери.

Формы эндемического кретинизма:

Неврологическая форма кретинизма:

- ◆ задержка психического развития;
- ◆ неврологические расстройства;
- ◆ нарушения слуха, речи, глухонемота;
- ◆ задержка роста.

Признаки гипотиреоза отсутствуют или слабо выражены.

Гипотиреоидная форма кретинизма:

- ◆ задержка психического развития;
- ◆ неврологические расстройства;
- ◆ задержка роста.

Зоб, клинические признаки гипотиреоза выражены.

Транзиторный гипотиреоз. Тиреоблокирующие антитела у матери.



Причины:
аутоиммунные
заболевания у
матери ведут к
трансплацентарному
переносу
материнских
тиреоблокирующих
антител.

Диагностика врожденного гипотиреоза

Только в 5% случаев ВГ можно заподозрить на основании клинической картины !

Симптомы ВГ в ранний постнатальный период

- ◆ **Переношенная беременность.**
- ◆ **Большая масса тела при рождении (более 3500г).**
- ◆ **Отечное лицо.**
- ◆ **Гипертелоризм.**
- ◆ **Увеличение родничков (особенно малого), расхождение швов черепа;**
- ◆ **Макроглоссия.**
- ◆ **Пупочная грыжа.**

Симптомы ВГ в ранний постнатальный период

- ◆ Кожа сухая, холодная, мраморная;
- ◆ Пролонгированная желтуха;
- ◆ Мышечная гипотония;
- ◆ Замедление сухожильных рефлексов;
- ◆ Низкий голос при плаче, крике;
- ◆ Галакторея;
- ◆ Зоб редко.

Почему был введен скрининг на врожденный гипотиреоз?

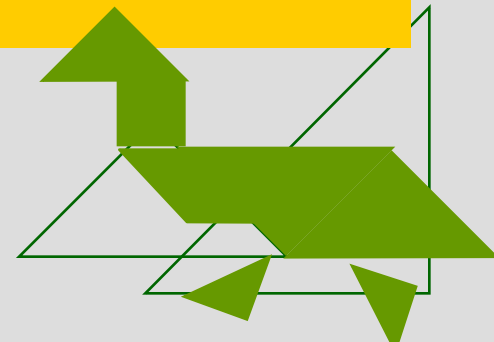
- ◆ **Высокая частота встречаемости врожденного гипотиреоза.**
- ◆ **Лечение в первые дни жизни предотвращает грубую задержку умственного развития.**
- ◆ **Клинические проявления заболевания проявляются после 3-х месяцев.**
- ◆ **Высокая чувствительность метода.**
- ◆ **Лечение дешевое, простое, эффективное.**
- ◆ **Высокая экономическая эффективность.**

Этапы проведения неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз

- ◆ **Цель скрининга на ВГ – как можно более раннее выявление всех новорожденных детей с повышенным уровнем ТТГ в крови.**
- ◆ **Обследование и дальнейшее наблюдение детей осуществляется в 2 этапа.**

1-й этап – *родильный дом*

- ◆ У всех новорожденных на 4-5 день жизни (у недоношенных детей на 7-14 день жизни) проводится забор крови.
- ◆ Все образцы и отсылаются в Республиканскую медико-генетическую лабораторию, где проводятся определения ТТГ.
- ◆ Уровень ТТГ до 20 мк ЕД/мл – вариант нормы.



2-й этап – детская поликлиника, эндокринологический диспансер

**Динамическое диспансерное наблюдение и
лечение детей с определением уровней
ТТГ, Т₄ в сыворотке в контрольные сроки.**

ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО ГИПОТИРЕОЗА

**Сразу после установления диагноза
должна быть начата заместительная
терапия тиреоидными гормонами!!!**



ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО ГИПОТИРЕОЗА

- ◆ Левотироксин натрия – препарат выбора.
- ◆ Суточную дозу дают утром натощак.
- ◆ Рекомендуемые дозы левотироксина для лечения детей с врожденным гипотиреозом:
 - ◆ *0-3 мес. 10-15 мкг/ кг/ сут*
 - ◆ *3-6 мес. 8-10 мкг/ кг/ сут*
 - ◆ *6-12 мес. 6-8 мкг/ кг/ сут*

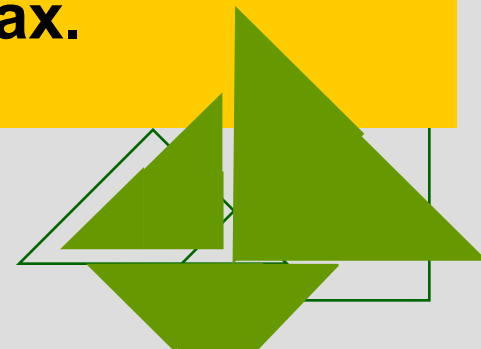
Критерии адекватности лечения врожденного гипотиреоза на первом году жизни

- ◆ **Уровень T_4 (нормализуется через 1-2 недели после начала лечения).**
- ◆ **Уровень ТТГ (нормализуется через 3-4 недели после начала лечения).**
- ◆ **Нормальная прибавка роста и массы тела.**
- ◆ **Отсутствие запоров.**
- ◆ **Нормальное психическое развитие.**

Приобретенный гипотиреоз

1. Первичный приобретенный гипотиреоз

- 1.1. Хронический лимфоцитарный тиреоидит (стадия гипотиреоза).
- 1.2. Подострый тиреоидит.
- 1.3. Хирургические вмешательства.
- 1.4. Лечение радиоактивным йодом.
- 1.5. Воздействие струмогенных факторов (лекарственные препараты: сульфаниламиды, антибиотики (пенициллины, эритромицин, стрептомицин), тиреостатики; растения семейства крестоцветных; избыток йода, соли лития).
- 1.6. Дефицит йода в эндемических районах.



Приобретенный гипотиреоз

2. Вторичный приобретенный гипотиреоз

Причины:

- ◆ Гипопитуитаризм.
- ◆ Аденомы гипофиза.
- ◆ Опухоли ЦНС.
- ◆ Черепно-мозговые травмы.
- ◆ Инфекции.
- ◆ Пороки развития.
- ◆ Химио- и лучевая терапия.

Клинические симптомы гипотиреоза

Общие:

- ◆ Низкорослость.
- ◆ Избыточный вес.
- ◆ Зоб (не всегда).
- ◆ Бледная, холодная кожа.
- ◆ Позднее прорезывание зубов.
- ◆ Замедленная речь, хриплый голос.
- ◆ Запоры.

Клинические симптомы гипотиреоза

Кровь:

- ◆ Анемия (нормо-, гипо или макроцитарная).

Сердце:

- ◆ Брадикардия.
- ◆ Перикардальный выпот.
- ◆ Уплотнение зубца Т на ЭКГ.

Клинические симптомы гипотиреоза

Нервная система:

- ◆ Слабость, сонливость, оглушенность.
- ◆ Задержка психического развития (при поздно начатом лечении).
- ◆ Потеря памяти.
- ◆ Нейросенсорная тугоухость.

Клинические симптомы гипотиреоза

Гонадная система:

- ◆ **Задержка полового развития.**
- ◆ **Иногда преждевременное половое развитие.**
- ◆ **Аменорея или олигоменорея.**

Лабораторная диагностика гипотиреоза

- ◆ ТТГ ↑ (при первичном) и ТТГ ↓ или норма (при вторичном).
- ◆ T_4 общий и свободный ↓
- ◆ Антитиреоидные аутоантитела ↑ (при аутоиммунном тиреоидите).
- ◆ Холестерин может быть ↑

Лечение гипотиреоза

- ◆ **Средство выбора – левотироксин.**
- ◆ **Стандартная начальная доза от 2-2,5 до 3-4 мкг /кг /сут.**



Лечение гипотиреоза

Коррекцию дозы проводят под контролем

- **Уровней ТТГ и T_4**
- **Костного возраста 1 раз в 1-2 года**

