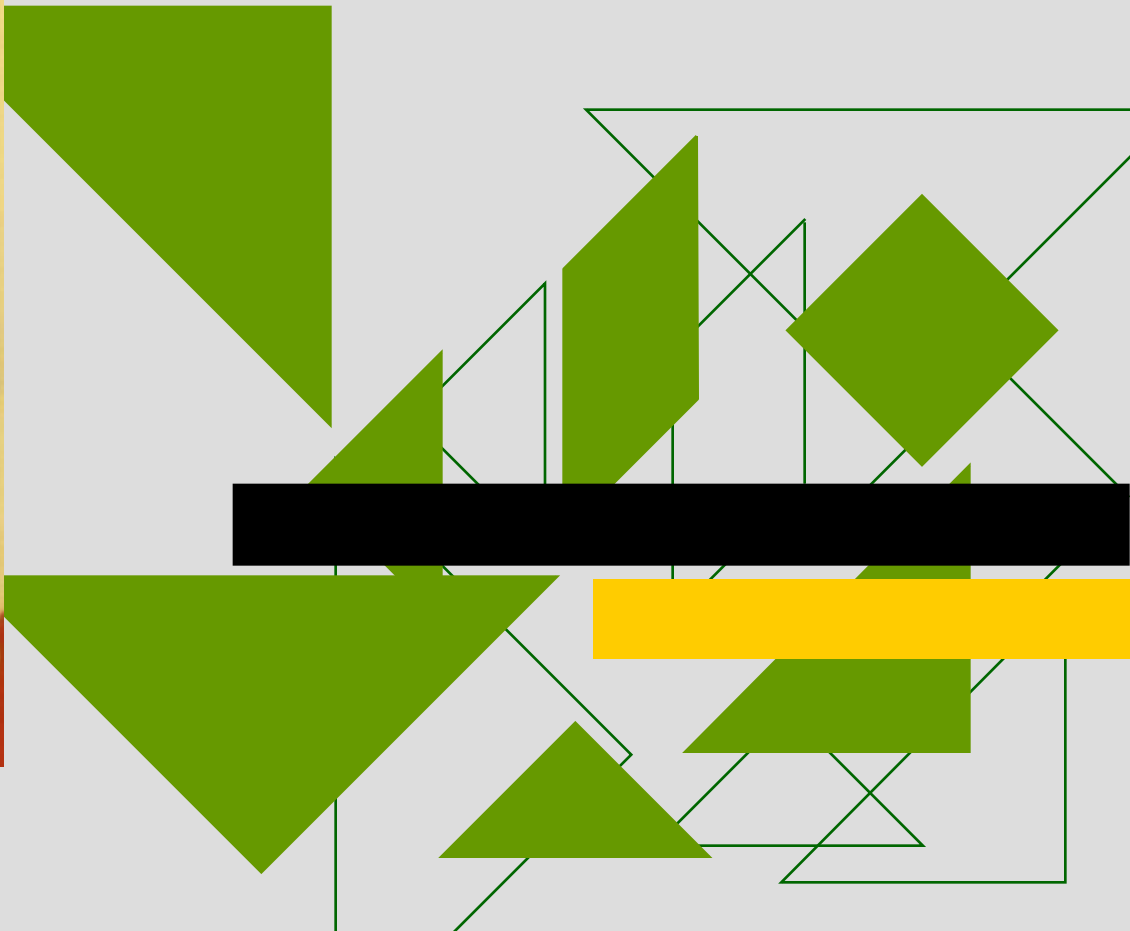
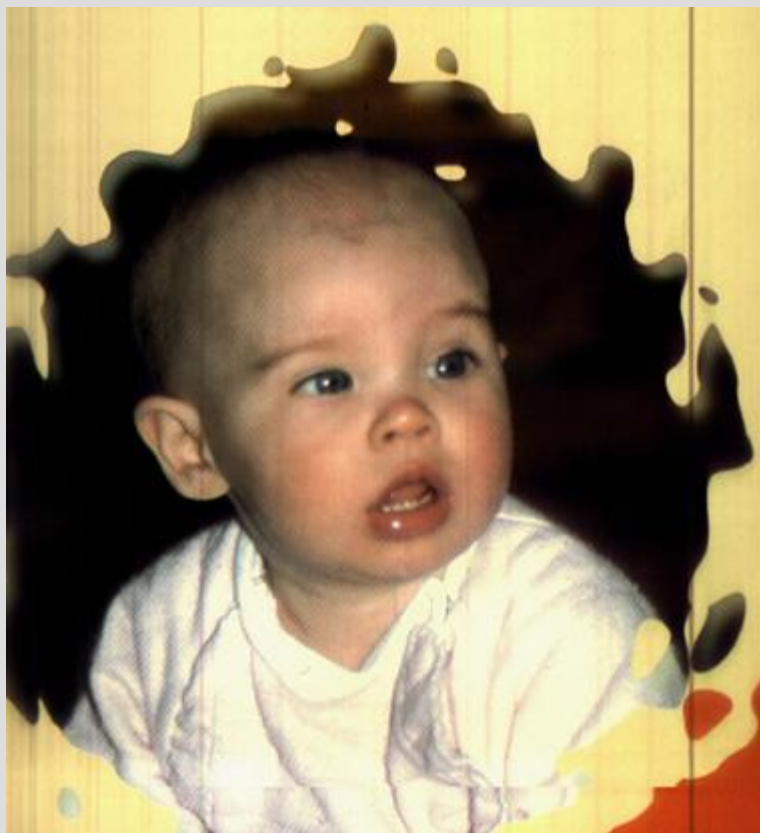
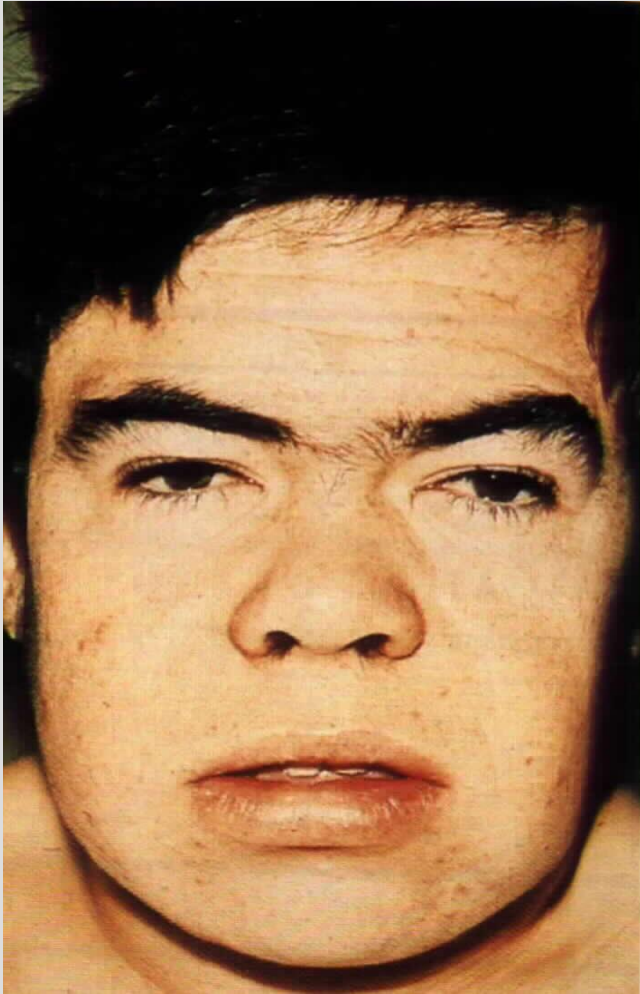


# Патология щитовидной железы у детей

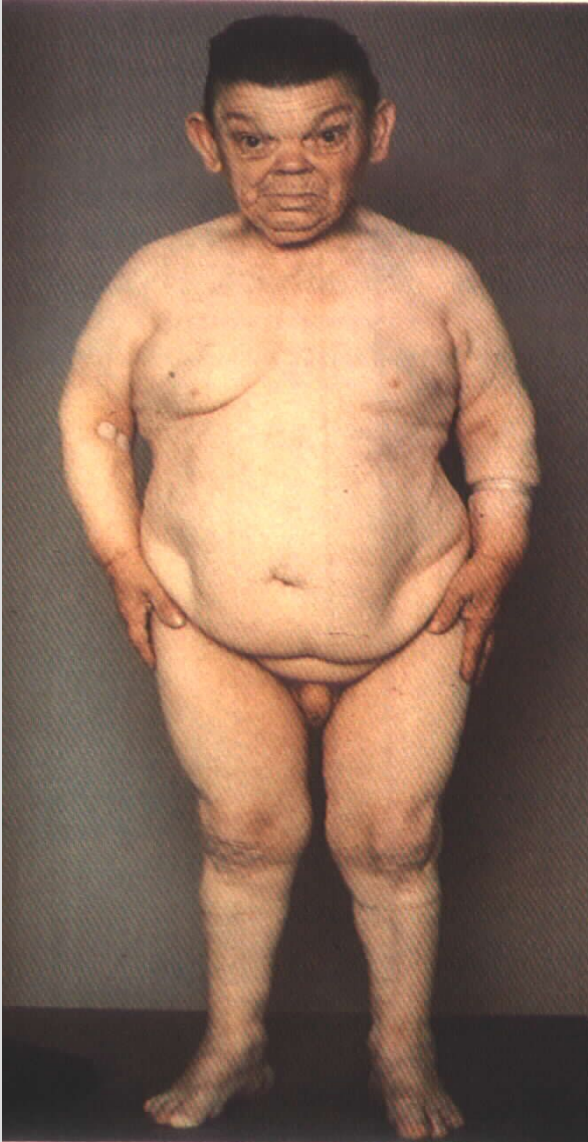


# Синдром гипотиреоза



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.*

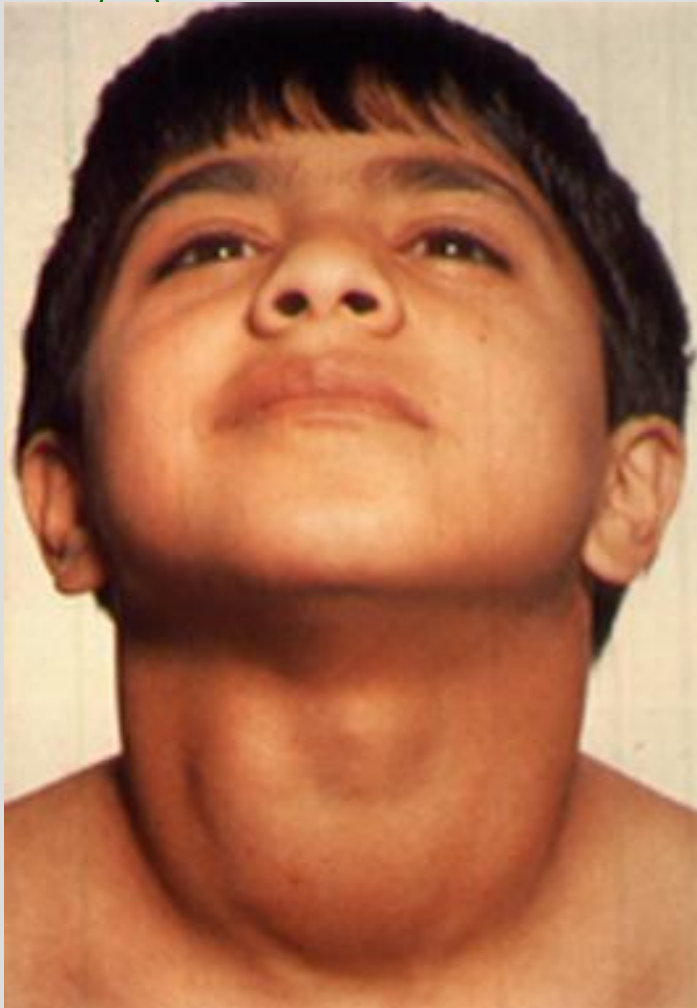


# Первичный врожденный гипотиреоз.

## 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  
черепа,  
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?

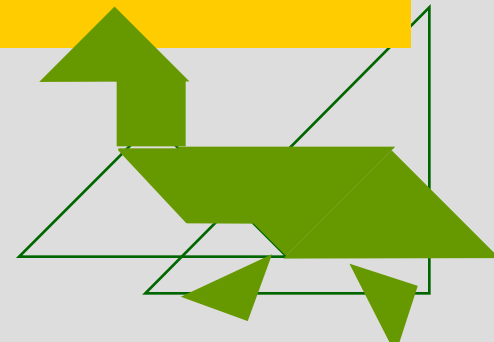
- ◆ **Высокая частота встречаемости врожденного гипотиреоза.**
- ◆ **Лечение в первые дни жизни предотвращает грубую задержку умственного развития.**
- ◆ **Клинические проявления заболевания проявляются после 3-х месяцев.**
- ◆ **Высокая чувствительность метода.**
- ◆ **Лечение дешевое, простое, эффективное.**
- ◆ **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, Т<sub>4</sub> 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*



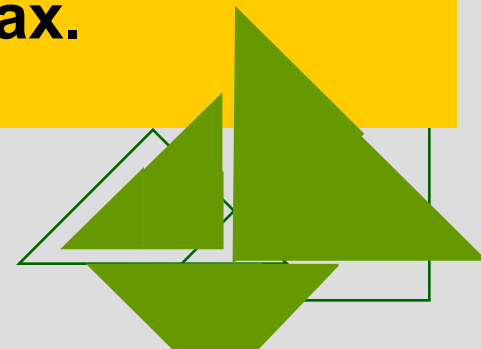
# Критерии адекватности лечения врожденного гипотиреоза на первом году жизни

- ◆ 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).
- ◆ Т<sub>4</sub> 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**

