

# Врожденный гипотиреоз

# Определение

- Гипотиреоз – это синдром, обусловленный снижением действия  $T_3$  и  $T_4$  на ткани – мишени

# Страдают

- Нервная система
- Сердечно - сосудистая система
- Желудочно–кишечный тракт
- Почки

# Трудности перинатальной диагностики связаны...

- Врожденный гипотиреоз чаще спорадический, а не наследственный
- Надежных генетических маркеров нет
- Среди беременных не выявлена группа риска
- Невозможно получить кровь плода для перинатальной диагностики

# Эмбриогенез

- 3 - 4 неделя – возникновение зачатка щитовидной железы
- 8 - 12 неделя – начало функционирования щитовидной железы
- К 36 неделе – концентрация ТТГ,  $T_3$ ,  $T_4$  достигают нормы взрослых

# Тиреоидные гормоны плода и матери

- До 50%  $T_4$  в крови плода представлены материнскими. Таким образом материнские тиреоидные гормоны защищают плод от гипотиреоза
- Гипотиреоз у беременных приводит к бесплодию или самопроизвольным абортам (50%)
  - Частота гипотиреоза у беременных всего 0,3%

# Функция щитовидной железы новорожденного

- В первые 30 мин. ТТГ новорожденного стремительно растет. Снижение концентрации происходит в первую неделю жизни
- Под действием ТТГ наблюдается сходная ситуация с  $T_3$  и  $T_4$ . Стремительный рост в первые часы и постепенное снижение к концу недели жизни

# Поздняя диагностика гипотиреоза приводит

- Необратимые последствия для умственного развития ребенка
- Отставание в стато – моторном развитии
- Грубое отставание в физическом развитии. Низкорослость в возрасте до 6 лет обусловлена прежде всего гипотиреозом



# Основной лозунг – это профилактика

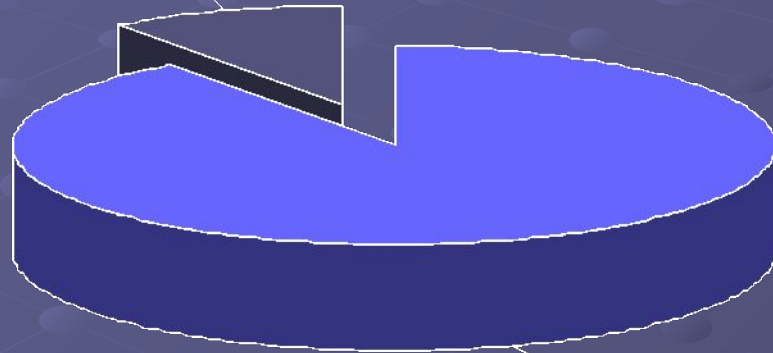
5% пациентов специальных интернатов – это последствия поздно диагностированного гипотиреоза

# Варианты обследования

- Первый этап –  $T_4$ , второй - ТТГ
  - Выявление снижения концентрации  $T_4$  более чем на 20% от нормы
  - На 2 этапе исследуют ТТГ
    - Частота выявления ВГ : 1 : 4 000 родов
- Только ТТГ
  - Частота выявления ВГ: 1 : 3 800 родов,  
т.к. выявляется компенсированный ВГ ( $T_4 - N$ ,  
ТТГ -  $> N$ )

# Генетика

Наследственный  
; 10%



Спорадический  
90%

# Этиология

- Первичный гипотиреоз (95%)
  - Дисгенезия щитовидной железы (аплазия, гипоплазия, эктопия)
  - Нарушение синтеза ТГ или их метаболизма
- Вторичный гипотиреоз (5%)
  - Пороки развития головного мозга и черепа
  - Родовая травма гипофиза
  - Аплазия гипофиза

# Лечение

- Пожизненная заместительная терапия тироксином под контролем ТТГ и  $T_4$

# Прогноз

- Прогноз благоприятный если лечение начато своевременно (до 3 месяцев), проводится регулярно и правильно