

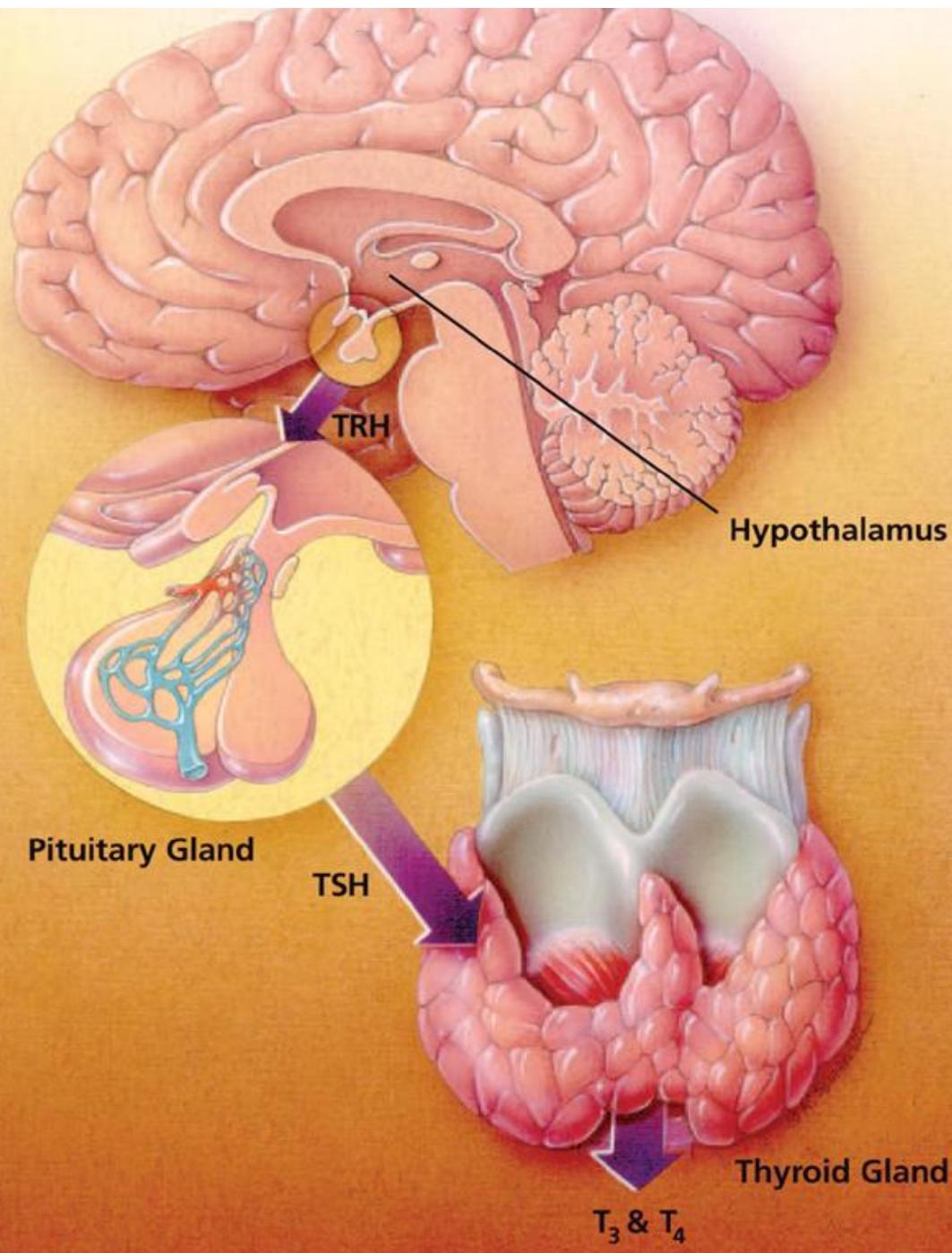
Врожденный и приобретенный гипотиреоз

Врожденный гипотиреоз (ГТ)

- гетерогенная по этиологии группа заболеваний, обусловленных морфо-функциональной незрелостью гипоталамо-гипофизарной системы, ЩЖ или их анатомическим повреждением во внутриутробном периоде.
- **Первичный ГТ** – вследствие поражения ЩЖ (85-90%)
- **Вторичный ГТ** – вследствие поражения гипофиза (5-10%)
- **Третичный ГТ** – вследствие поражения гипоталамуса.
- **Резистентность тканей к тиреоидным гормонам.**

Частота врожденного ГТ 1:4000-5000 новорожденных в Европе и Северной Америке, 1:6000-7000 в Японии, у лиц негроидной расы 1:30000, среди латиноамериканцев **1:2000**. У девочек в 2-2,5 раза чаще.

В 90% случаев – поражение зачатка ЩЖ, в 10% - генный дефект синтеза тиреоидных гормонов или тканевых рецепторов к тиреоидным гормонам.





Гипоталамо-гипофизарно-тиреоидная системы

Гипоталамус: тиролиберин

Гипофиз:

задняя доля – вазопрессин, окситоцин

передняя доля – тропные гормоны (СТГ, АКТГ, ТТГ, гонадотропный гормон)+ пролактин.

Щитовидная железа:

А клетки (тиреоциты) – тироксин (Т4), трийодтиронин (Т3), тиреоглобулин (ТГ).

С клетки – кальцитонин

В клетки – аутоиммунный процесс, доброкачественные и злокачественные новообразования

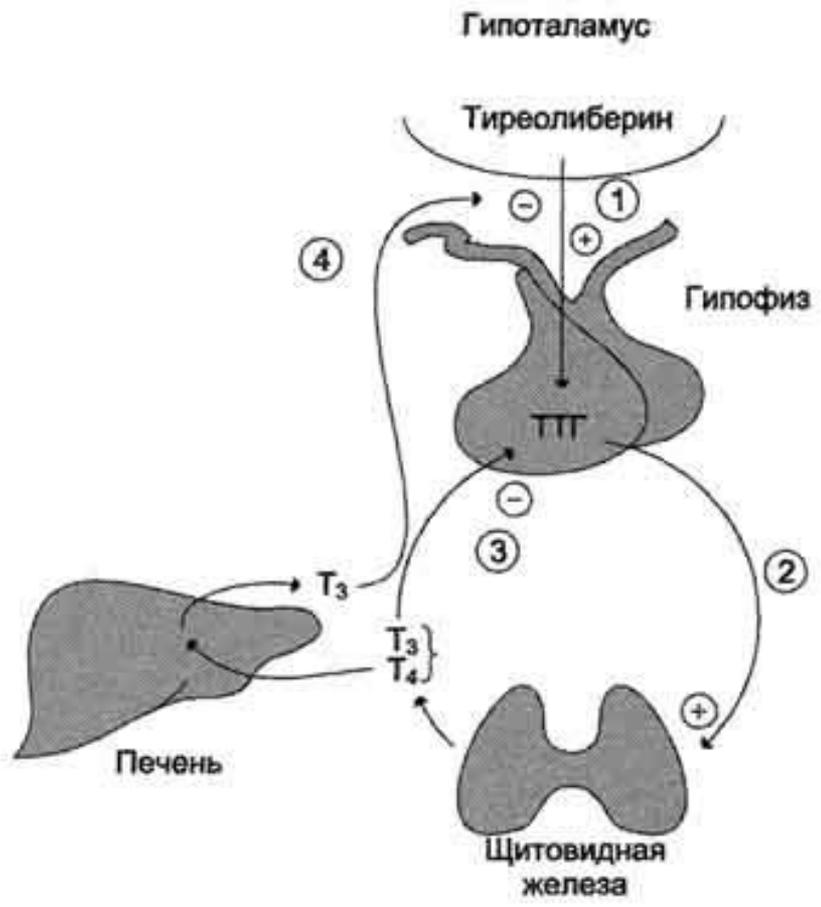




Схема регуляции гипоталамо-гипофизарно-тироидной системы

ТРГ - тиротропин-рилизинг-гормон

ТТГ - тиреотропный гормон ---> ингибирующее влияние

→ стимулирующее влияние

Патогенез

Гипотироксинемия

Дисметаболические нарушения

Снижение скорости окислительных процессов, активности ферментативных систем

Повышение трансмембранной клеточной проницаемости

Накопление в тканях недоокисленных продуктов обмена

Нарушение процессов роста, дифференцировки всех тканей и систем

Задержка процессов миелинизации нервных волокон, снижение накопления липидов, гликопротеидов в нервной ткани.

Морфофункциональные нарушения в мембранах нейронов, проводящих путях мозга.

Клиника врожденного гипотиреоза

- Анамнестические данные: низкая двигательная активность плода, склонность к **перенашиванию беременности**, большой вес при рождении (около 4000 г). При рождении: отечное лицо, губы, веки, полуоткрытый рот с широким распластанным языком, отеки в виде плотных подушечек в надключичных ямках, тыле стоп, кистей. **Низкий грубый голос**. Затяжная желтуха, позднее отпадение пуповинного остатка, сниженный аппетит.
- В 3-4 мес.: затруднение при кормлении, сухая кожа, **гипотермия**, недостаточная прибавка в весе и росте. **Склонность к запорам**, сонливость, вялость, задержка психо-моторного развития.
- В 5-6 мес. задержка нервно-психического развития. Пропорции тела близки к хондродистрофическим. Кардиомегалия, глухость тонов, снижение АД, брадикардия.

Шкала Апгар для диагностики ВГТ

(более 5 баллов – подозрение на ВГТ)

Клинический признак	баллы
Пупочная грыжа	2
Отечное лицо	2
Запоры	2
Женский пол	1
Бледность, гипотермия кожи	1
Увеличенный язык	1
Мышечная гипотония	1
Желтуха более 3 нед.	1
Шелушение и сухость кожи	1
Открытый задний родничок	1
Беременность более 40 нед.	1
Масса тела при рождении более 3500 г	1

Диагностика ВГТ

- Повышение ТТГ, снижение Т4.
- ОАК: анемия
- Биохимический анализ:
гиперхолестеринемия, снижение уровня сывороточного железа, витаминов
- ЭКГ: снижение вольтажа, синусовая брадикардия, замедление проводимости.
- Рентгенологическое исследование кистей:
задержка ядер окостенения, эпифизарный дисгенез.
- УЗИ щитовидной железы, радиоизотопное исследование.
- **Неонатальный скрининг (1973 г., Канада, Квебек, РФ 1992 г.)**

Неонатальный скрининг на ВГТ

1 этап – родильный дом: 4-5 день у доношенных, 7-14 день у недоношенных.

2 этап – МГК: ТТГ до 20 мЕд/л – норма.

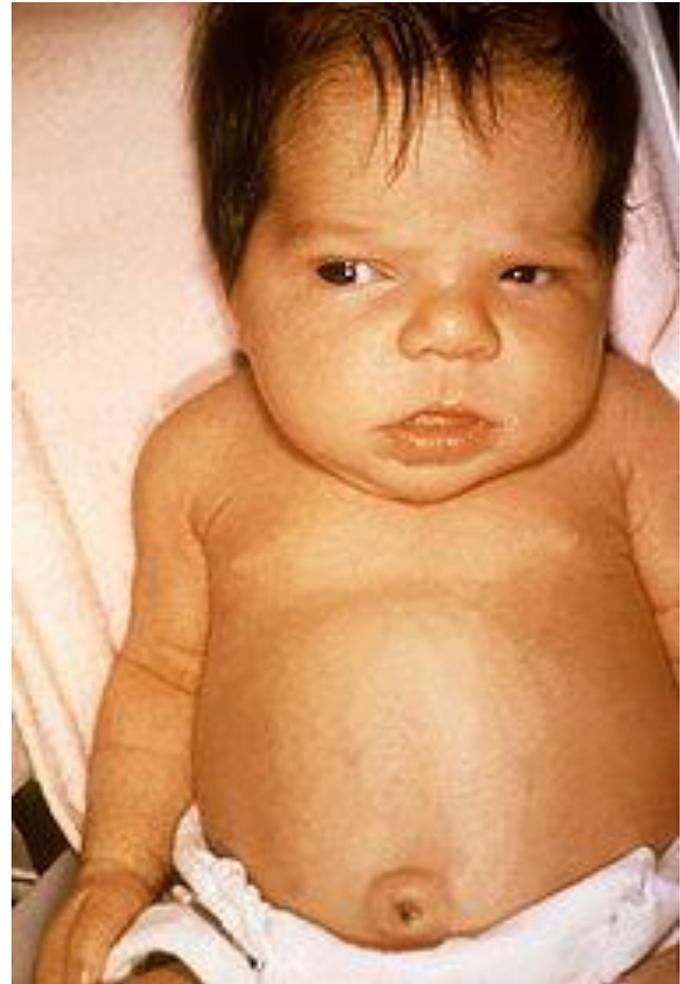
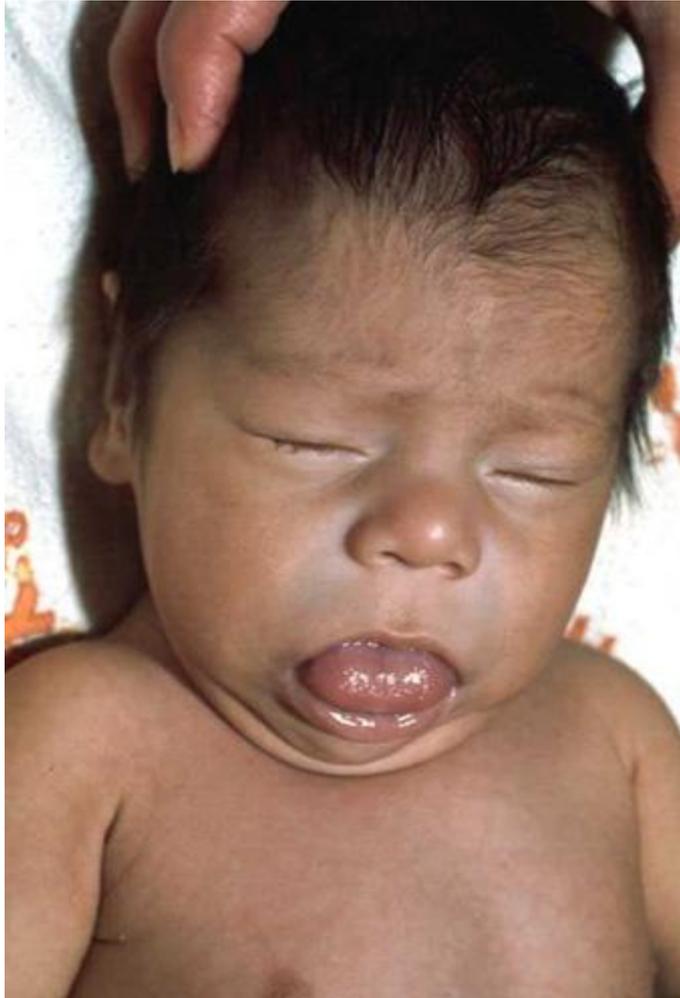
3 этап – детская поликлиника: ТТГ и Т4. Если ТТГ >10-20 мЕд/мл, Т4 <120 нмоль/л – заместительная терапия гормонами.

Контроль ТТГ, Т3, Т4 на первом году каждые 2-3 мес., после года – каждые 3-4 мес.

Лечение ВГТ

- Заместительная терапия левотироксином натрия (Л-тироксин) в дозе 10-15 мкг/кг/сут под контролем состояния (отсутствие симптомов гипо-или гипертиреоза, уровни св. Т4, ТТГ). Динамика роста, общее развитие ребенка, дифференцировка скелета.
- ЛФК, лечение анемии, рахита.

Врожденный гипотиреоз



Неонатальный скрининг



Клинический случай

Девочка, 2008 г.

- **Анамнез жизни:** Девочка от 2 беременности (1-роды в 2000г), протекавшей на фоне ХФПН, кольпита, никотиновой интоксикации, мать болеет ХВГВ. Роды 2 в сроке **40-41 нед.**, в головном предлежании, на фоне слабости родовой деятельности, безводный промежуток 4ч35мин. Масса при рождении 3020г, длина 51см. По Апгар 9/9 баллов, закричала сразу, **макроглоссия**, к груди приложена в род. зале. На грудном вскармливании до 3 мес. На первом месяце **плохо прибавляла в весе, частые срыгивания, затяжная желтуха**. Привита БЦЖ, АКДС1, гепатит2. Наблюдается неврологом с диагнозом: ПП ЦНС смешанного генеза, пирамидная недостаточность, ЗМР.

Клинический случай

Девочка, 2008 г.

- **Анамнез заболевания:** Диагноз «Врожденный гипотиреоз» установлен по результатам неонатального скрининга (ТТГ 197,0 128,0).

На 17 сутки жизни активно вызвана на прием к эндокринологу, начата заместительная гормонотерапия тиреоидными гормонами - Эутирокс 25 мкг/сут. **Проводилось УЗИ щитовидной железы:** железа лоцируется в типичном месте, структура однородная, изоэхогеная, размеры правой доли 3,8*4,1 мм, левой доли 3,5*4,0 мм. консультирована генетиком.

- Несмотря на то, что лабораторно отмечалось подавление ТТГ до 0,05мкМЕ/мл и нормализация Т4св (что свидетельствует о гипертиреозе), но присутствовала явная клиника гипотиреоза, доза препарата увеличена до 37,5 мкг/сут.
- Далее была достигнута медикаментозная компенсация. В возрасте 5 мес. на нейросонографии признаки вентрикуломегалии. Наблюдается неврологом, неоднократно проводились реабилитационные мероприятия в центре «Лучик». **На первом году малая прибавка в весе.** Наблюдение эндокринолога регулярное, рекомендации выполняются в полном объеме. Имеет место задержка нервно-психического и речевого развития.

Клинический случай

Девочка, 2008 г.

- В течение года наблюдалась регулярно. Находится на постоянной заместительной терапии гормонами щитовидной железы. В настоящее время получает Эутирокс в дозе 56,25 мкг/сут (3,7 мкг/кг/сут).
- Уровень ТТГ 22.05.12г - 0,3 мкМЕ/мл,
- 7.09.12г 0,03 мкМЕ/мл,
- 27.02.13г 0,05 мкМЕ/мл,
- 15.04.13г 3,62 мкМЕ/мл.
- Показатель Т4св в течение года на одном уровне 1,49-1,2-1,42 нг/дл. Выросла на 9см, в весе прибавила 1кг. Перенесла ОРВИ, фаринготонзиллит 4 раза, энтеробиоз. Госпитализаций не было.