

Заболевания эндокринной системы у детей

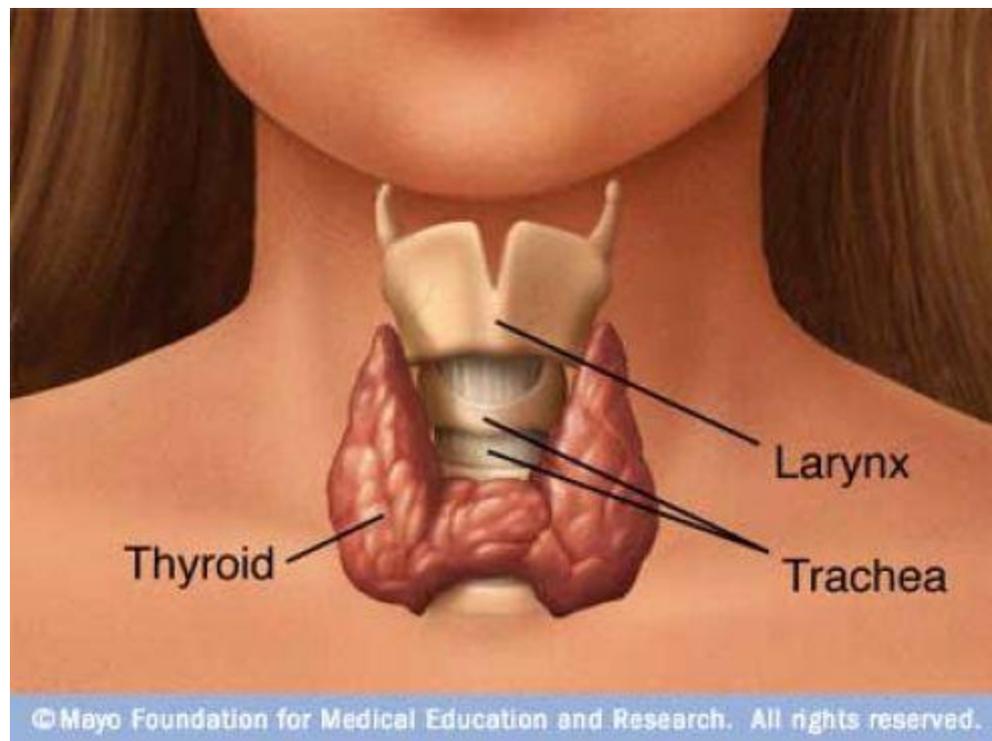
Гипотиреоз

Надпочечниковая недостаточность

Нарушения роста

Нарушения полового развития

Анатомия щитовидной железы



Гипотиреоз (микседема)

- Это заболевание, сопровождающееся снижением функции щитовидной железы
 - Врожденный гипотиреоз-задержка развития щит. железы на 4-6 нед. беременности вследствие повреждающих факторов
 - Приобретенный гипотиреоз: первичный- вследствие удаления части щит.железы или ее воспаления. Вторичный -симптом заболеваний гипофиза и гипоталамуса

Патогенез гипотиреоза

- Снижение уровня тиреоидных гормонов ведет к уменьшению количества нейронов и нарушению минерализации нервных волокон. Через 4-6 нед. изменения становятся необратимыми и приводят к снижению интеллекта и психической активности.
- Снижение синтеза белка ведет к задержке роста скелета.
- Накопление муцинов (гликопротеиды, входящие в состав секрета всех желез), вызывает слизистый отек-МИКСЕДЕМУ.

Клиника гипотиреоза

- Легкие формы врожденного ГТ проявляются в 2-5 лет. Тяжелые- видны с первых месяцев жизни.
 - грубые черты лица, широкое переносье, грубый голос, короткие конечности
 - вялость, сонливость, брадикардия
 - сухость кожи, гипотермия ниже 35с
 - задержка умственного развития
 - слизистый (плотный) отек кистей и стоп. Ямка при надавливании не образуется.
- Приобретенный ГТ развивается в первые 3 мес.после удаления щитовидной железы или аутоиммунного процесса: лицо одутловатое, медлительность, зябкость, снижение памяти

Врожденный гипотиреоз

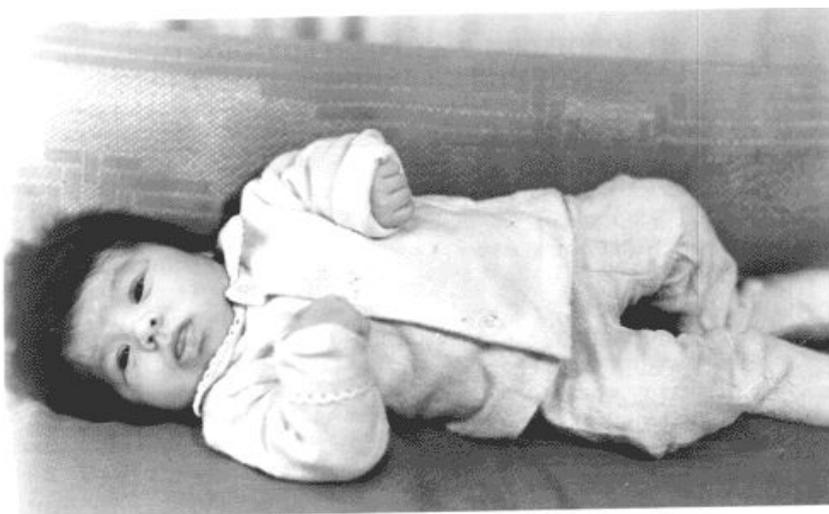
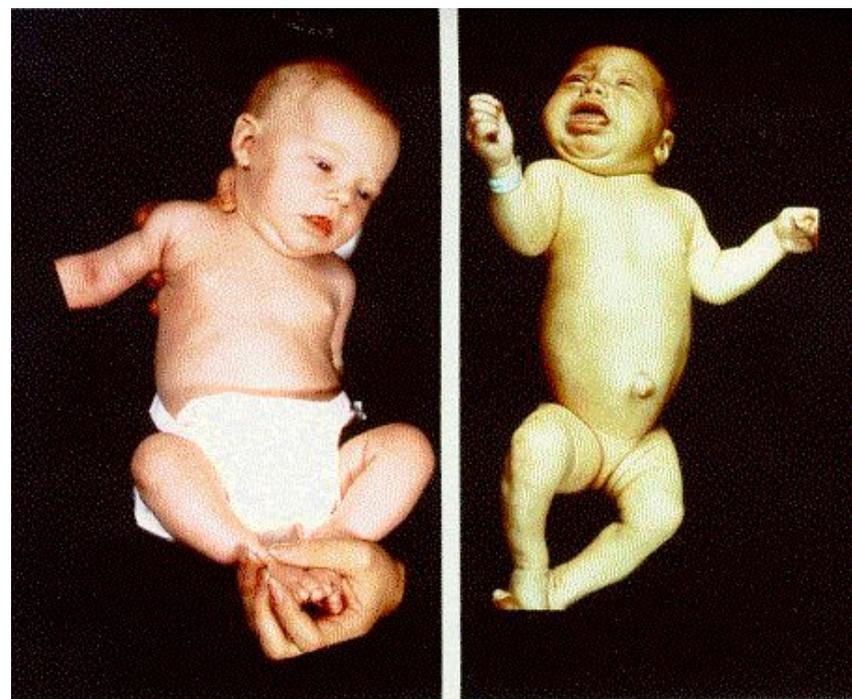


Фото 2.

Девочка 4 месяцев, типичная клиническая картина врожденного гипотиреоза



Слизистый отек конечностей при микседеме: «рукавицы» и «сапожки»



Диагностика врожденного ГТ

- Характерный внешний вид и жалобы.
- Запоздывание сроков окостенения с рождения.
- В анализах крови- снижение содержания тироксина (Т4), трийодтиронина (Т3) и повышение тиреотропного гормона (ТТГ).

Лечение ГТ

- Заместительная терапия препаратами щитовидной железы в течение всей жизни: тиреоидин, тироксин, тиреотом и др.
 - Препараты, улучшающие метаболизм в нервных клетках: аминалон, церебролизин, пирацетам и др.
 - ЛФК, УФО, массаж, хвойные ванны
 - Занятия с логопедом и дефектологом.
- Прогноз при врожденном ГТ зависит от сроков начала лечения. При лечении с рождения-дети развиваются нормально. При начале лечения после 4-6 нед.- прогноз неблагоприятен.

Профилактика врожденного ГТ

- Ранняя постановка на учет и обследование беременных с патологией щитовидной железы
 - Проведение скрининг-тестирования всех новорожденных на 5-й день жизни для определения уровня ТТГ, Т4 и Т3.
-

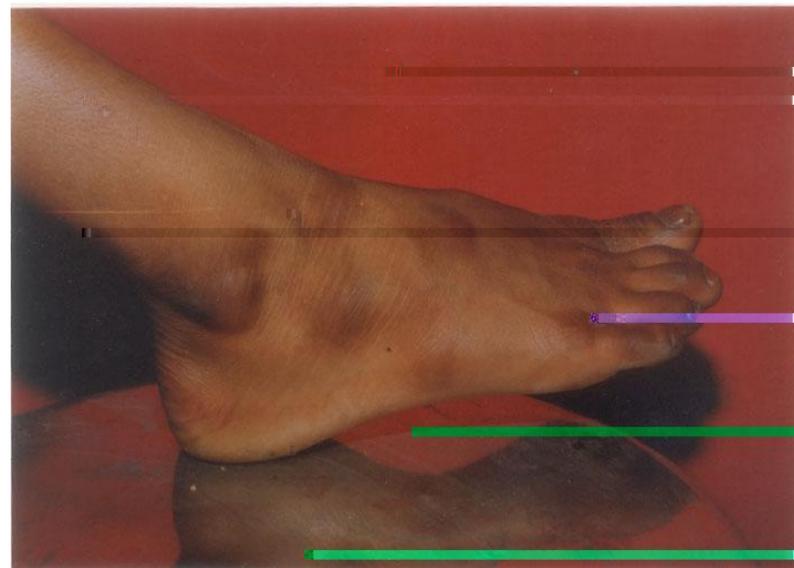
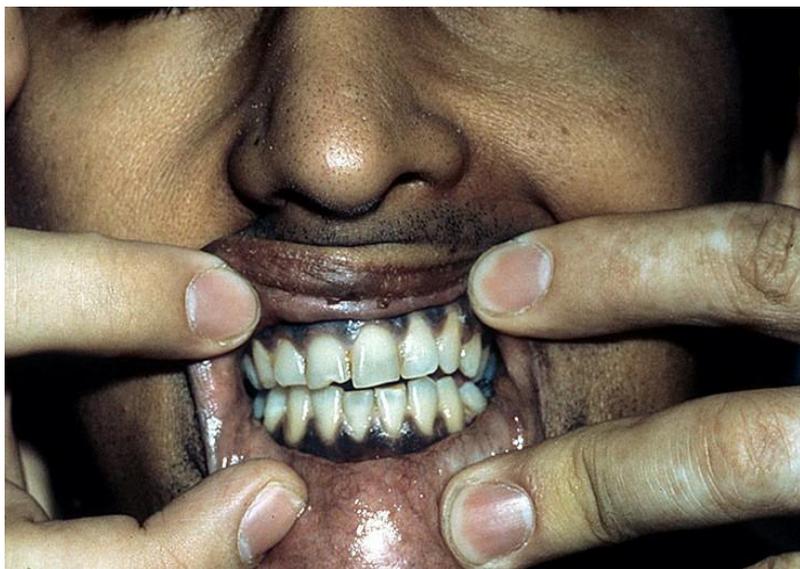
Надпочечниковая недостаточность у детей

- Врожденная
 - Приобретенная
 - Первичная (болезнь Аддисона). Причины: разрушение коры надпочечников (аутоиммунный процесс, туберкулез, опухоль)
 - Вторичная. Причины: длительное лечение кортикостероидными гормонами, опухоль или облучение гипофиза (при этом снижение образования АКТГ, стимулирующего кору надпочечников)
- При всех видах НН снижается продукция альдостерона, кортизола и кортикостерона
-

Клиника болезни Аддисона (бронзовая болезнь)

- Гиперпигментация кожи и слизистых
 - Повышенное потребление соли
 - Вялость, недомогание, снижение веса
 - Боли в животе, рвота, жидкий стул
 - Задержка развития
 - Снижение АД
 - Гипернатриурия
-

Бронзовая болезнь



Лечение надпочечниковой недостаточности

- Заместительная терапия гормонами надпочечников: кортизона ацетат в/м, преднизолон в/м или per os. Доза подбирается индивидуально.
 - Диета, обогащенная белками и минералами.
 - Аскорбиновая к-та по 0,5-1г/сут. постоянно.
 - Дополнительно 1-1,5 ч.л.поваренной соли в день
- При своевременно начатом лечении прогноз благоприятный.
- Профилактика: своевременное выявление и постановка на учет у эндокринолога детей с НН или длительно принимающих кортикостероиды.

Нарушения роста и полового развития у детей. Причины.

- Эндокринная патология
 - дефицит или избыток соматотропного гормона гипофиза
 - гипотиреоз
 - изменение уровня половых гормонов
- Соматическая патология: дистрофия, анемия, пороки сердца, почек и др.
- Генетическая патология
- Конституциональные особенности организма

Роль гипофиза в нарушении роста и полового развития

- До подросткового возраста рост идет в основном идет за счет действия гормона роста (ГР) гипофиза, на 5-7 см в год.
 - В подростковом возрасте за счет интенсивной выработки половых гормонов и гонадотропного гормона гипофиза (ГТГ) рост увеличивается на 10-15 см в год.
 - Причиной задержки или опережения роста и (или)полового развития может быть :
 - нарушение деятельности гипофиза .
 - снижение чувствительности рецепторов клеток к гормонам
- При задержке роста в год рост увеличивается не более, чем на 2-3 см и рано останавливается за счет раннего закрытия зон роста костей.
- При гигантизме особенно ускоренный рост(20-30 см в год) начинается в подростковом возрасте и без лечения может продолжаться несколько десятилетий.

Слева-гипофизарный гигантизм (рост 2 м 47 см).
Справа-гипофизарный нанизм (оба мальчика-9 летние)



Лечение нарушений роста

- При гипофизарном нанизме- в/м введение генно-инженерного гормона роста человека (Генотропин). Чем раньше начато лечение, тем успешнее результат.
- При гипофизарном гигантизме назначаются синтетические аналоги соматостатина (гормон гипоталамуса, снижающий выработку соматотропного гормона). Также при необходимости- лечение опухоли гипофиза.

Нарушения полового развития

- Половое развитие идет с опережением, если вторичные половые признаки появляются раньше 8 лет (у девочек) и 9 лет (у мальчиков).

Причины:

- наследственность
- повышение выработки гонадотропного гормона гипофиза (опухоль, травмы, заболевания, стрессы)
- повышение функции коркового слоя надпочечников
- опухоли половых желез (яичников и яичек)

- Половое развитие идет с отставанием, если вторичные половые признаки отсутствуют в 13 лет (у девочек) и в 14 лет (у мальчиков), отсутствие менструаций в 15 лет у девочек

Причины:

- наследственность
 - хромосомные аномалии (с-м Кляйнфельтера)
 - снижение выработки гонадотропинов (опухоль гипофиза)
 - ожирение, муковисцидоз, сах.диабет.
-

Лечение нарушений полового развития

- Задержка полового развития:
заместительная терапия половыми гормонами.
 - Ускорение полового развития:
 - препараты, блокирующие действие гормонов на ткани-мишени (андрокур, парлодел)
 - оперативное лечение опухолей гипофиза и половых желез.
-