

# Заболевания эндокринной системы у детей

---

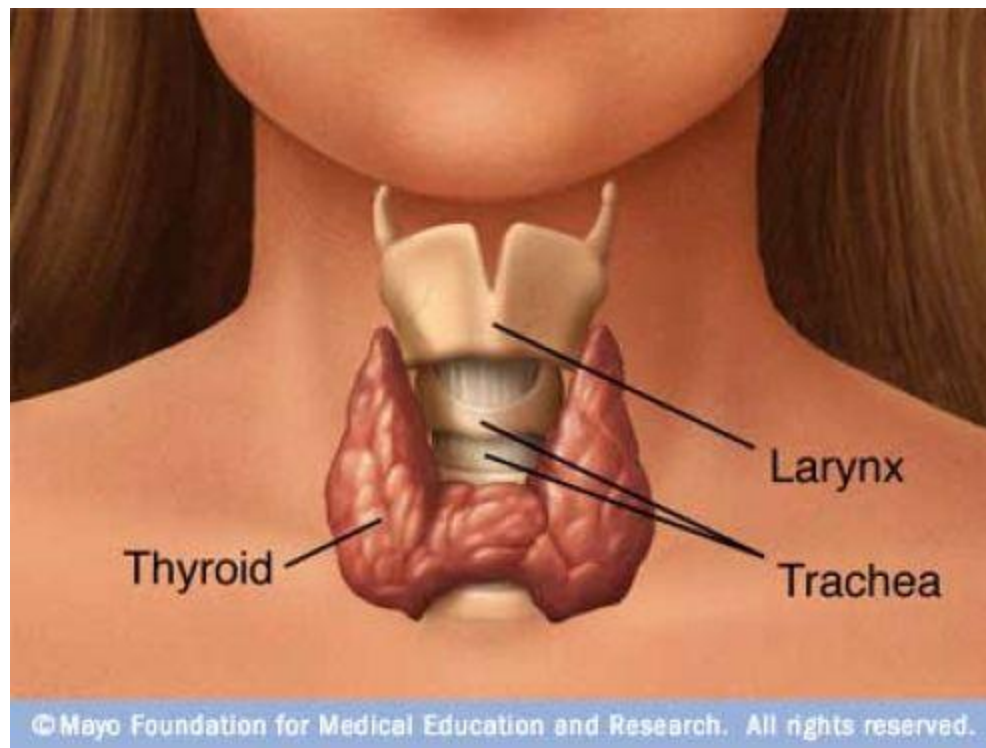
Гипотиреоз

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

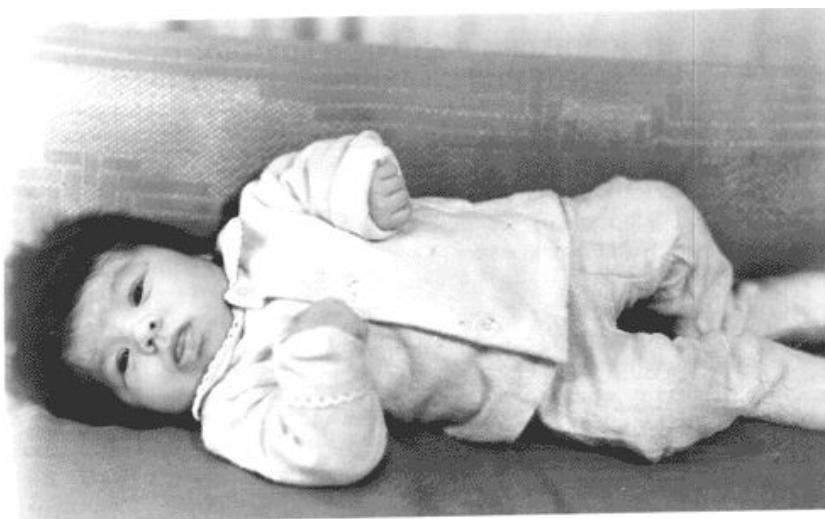
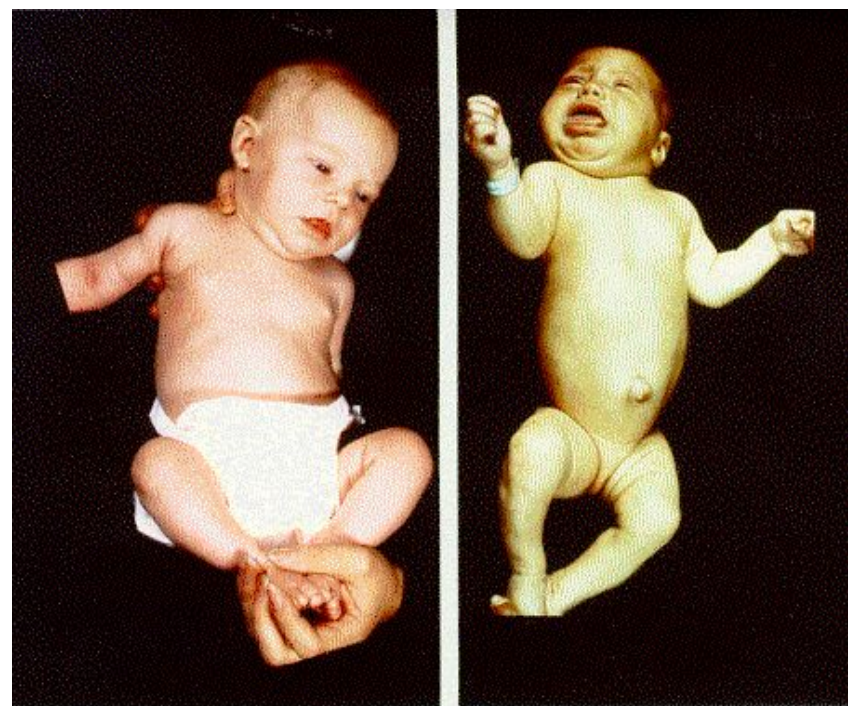


Фото 2.

*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

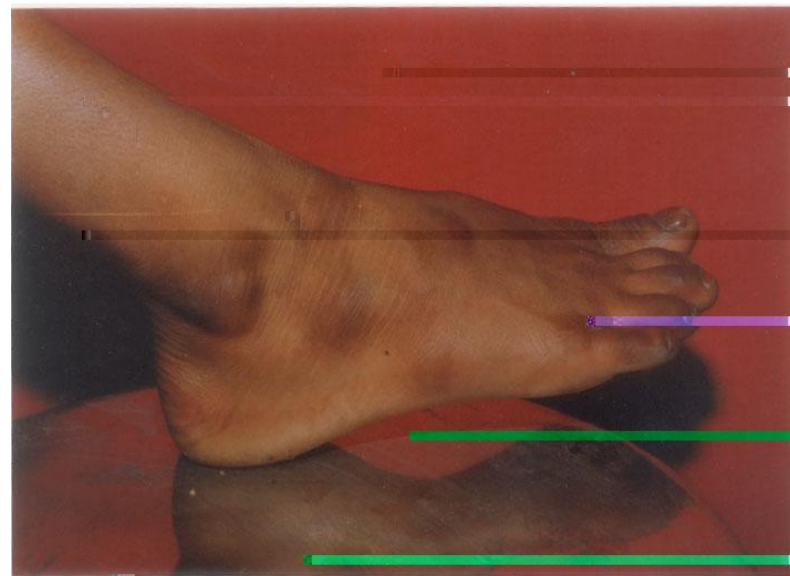
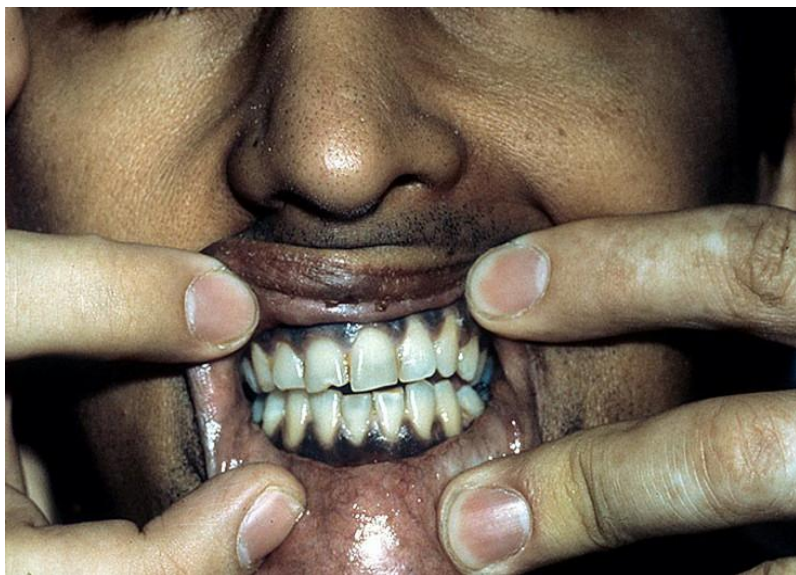
- Врожденная
  - Приобретенная
    - Первичная (болезнь Аддисона). Причины: разрушение коры надпочечников (аутоиммунный процесс, туберкулез, опухоль)
    - Вторичная. Причины: длительное лечение кортикостероидными гормонами, опухоль или облучение гипофиза (при этом снижение образования АКТГ, стимулирующего 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.
-