

НАО « Медицинский университет Астана»  
Кафедра педиатрии 2

# ***ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ***

Выполнила: Ерболсын А, М  
Проверила: Кусепова Д. А

Нур-Султан 2019

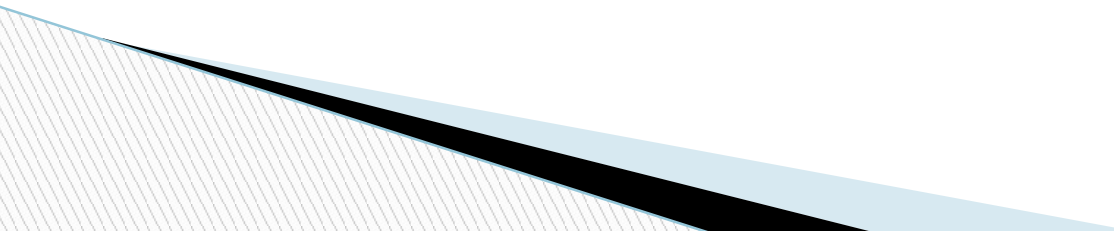
**Врожденный гипотиреоз - гетерогенная группа заболеваний, проявляющаяся дефицитом тиреоидных гормонов, вследствие :**

- ❖ дисгенезии щитовидной железы или гипофизарной системы**
- ❖ врожденных дефектов синтеза тиреоидных гормонов**
- ❖ различных экзогенных воздействий (медикаменты, материнские блокирующие антитела и прочее).**

**Другими словами, термином "врожденный гипотиреоз" обозначается гипотиреоз любого генеза, который манифестирует и диагностируется при рождении.**

**Врожденный гипотиреоз встречается с частотой 1 случай на 4000–5000 новорожденных. У девочек заболевание выявляется в 2–2,5 раза чаще, чем у мальчиков.**

**Массовое обследование (скрининг) по поводу врожденного гипотиреоза впервые было осуществлено в Канаде в 1971 г. На сегодняшний день это обычный метод обследования в большинстве развитых стран. В России и Украине аналогичный скрининг проводится в течение последних 12 лет.**



# **Основные причины врожденного гипотиреоза.**

## **I. Дисгенезия щитовидной железы:**

- 1. агенезия (22-42 %)**
- 2. гипоплазия (24-36 %)**
- 3. дистопия (35-43 %)**

## **II. Врожденные дефекты синтеза T4:**

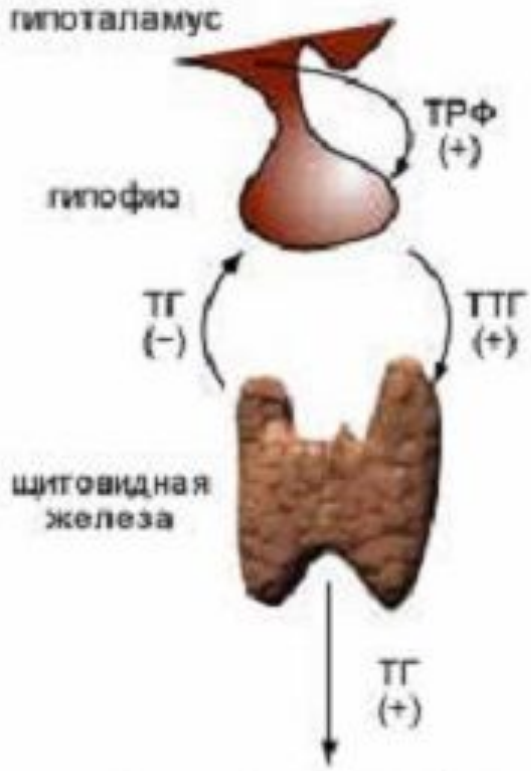
- 1. дефект тиреоидной пероксидазы**
- 2. дефект тиреоглобулина**
- 3. дефект натрий-йодидного симпортера**
- 4. синдром Пендреда**
- 5. дефект дейодиназ тиреоидных гормонов**

## **III. Центральный (гипоталамо-гипофизарный) врожденный гипотиреоз**

## **IV. Врожденный гипотиреоз, обусловленный материнскими антителами**



### НОРМА



### Первичный гипотиреоз



### Вторичный гипотиреоз

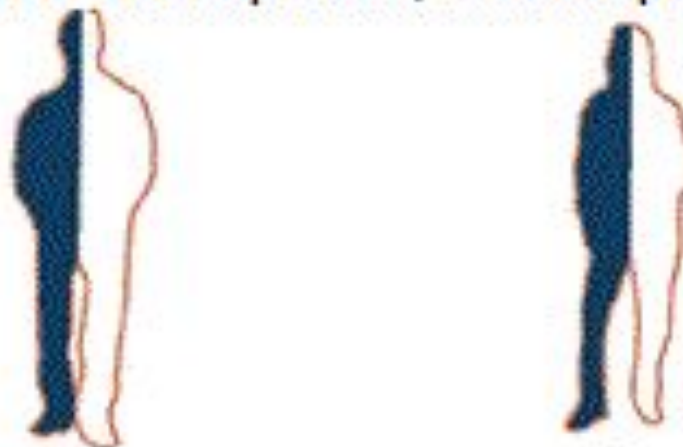


# Аутосомное рецессивное наследование

Вероятность рождения больного ребенка, если оба родителя - носители дефективного гена

Отец-носитель

Мать-носитель



Норма  
(25%)

Носитель  
(50%)

Больной ребенок  
(25%)

Обозначения

■ доминант-ген  
R = ген

□ рецессив-ген  
r = ген

**Симптомы гипотиреоза в первые дни жизни ребёнка удаётся диагностировать лишь 5 % случаев врождённого гипотиреоза. Подозрения о наличии этого серьёзного заболевания могут возникнуть у неонатолога, если у новорождённого есть следующие симптомы гипотиреоза:**

**-гипербилирубинемия (жел**

- вздутый живот**
- пупочная грыжа**
- низкий сиплый голос**
- увеличены задний родни**
- гипотония (пониженный**





**К 3-ему месяцу жизни к симптомам гипотиреоза щитовидной железы присоединяются:**

- снижение аппетита,**
- затрудненное глотание,**
- метеоризм,**
- отклонения от норм набора веса и линейного роста,**
- бледность и сухость кожных покровов.**

**В 9 месяцев при врождённом гипотиреозе становится очевидной задержка психомоторного развития ребёнка.**



перезимованным

# Определение ТТГ в сыворотке крови

0,4–4,0 мМЕ/л  
норма

4–10 мМЕ/л

> 10 мМЕ/л

Исследование  
через 5 лет

Исследование  
свободного Т<sub>4</sub>

Исследование  
свободного Т<sub>4</sub>

Норма

Снижен

Снижен

Субклинический  
гипотиреоз

Манифестный  
гипотиреоз

Исследование ТТГ  
через 3–6 месяцев

Заместительная  
терапия  
L-тироксином

ТТГ > 10 мМЕ/л  
повторно выявлен  
уровень ТТГ  
5–10 мМЕ/л

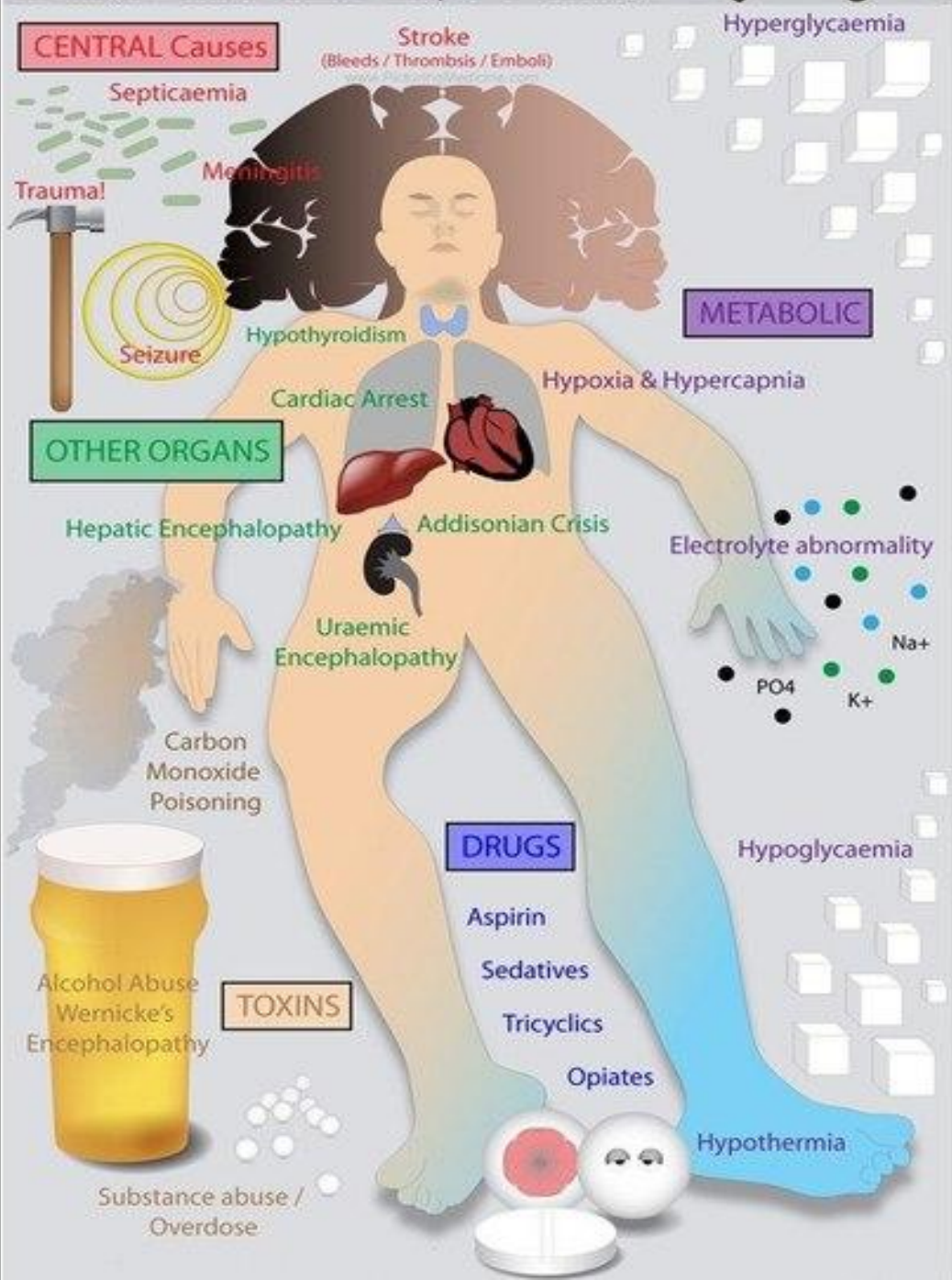
Заместительная  
терапия  
L-тироксином

- Наиболее тяжелым осложнением выступает гипотиреоидная кома. Развивается она, как правило, в ситуации с не выявленным у пациента гипотиреозом, а также при длительном отсутствии его лечения

## **ОСЛОЖНЕНИЯ!**

- холодность кожи, ее бледность, желтушность, сухость;
- редкое дыхание;
- урежение мочевыделения;
- пониженное артериальное давление;
- брадикардия

# Coma (unrousable and unresponsive state) Dr. Facebook



## Факторы риска гипогликемической комы

Факторы риска	Метаболические нарушения
Гипогликемия	Гипонатриемия
Гипонатриемия	Ацидоз
Ацидоз	Гиперкалиемия
Гиперкалиемия	Гипоксия
Гипоксия	Гиперкапния
Гиперкапния	



# Лечение

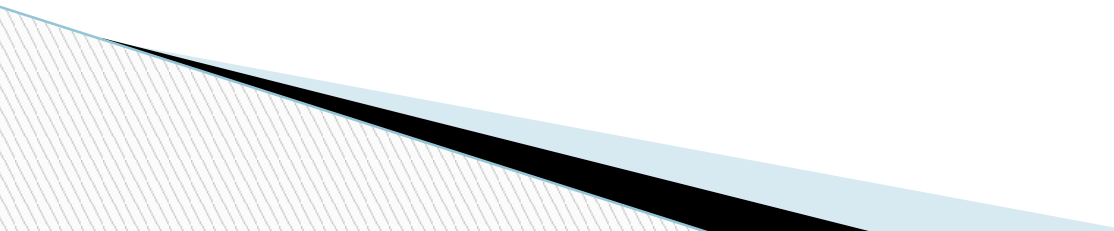
- ❖ Применяются такие препараты: «Левотироксин натрия». «L-тироксин». «Эутирокс». «Тиро-4». «L-тироксин-Акри». «L-тироксин-Фармак»
- ❖ Для улучшения метаболизма в мозге: «Пирацетам» («Луцетам», «Ноотропил»). «Аминалон» («Ганеврин», «Энцефалон», «Гаммалон»). «Пиридитол» («Энцефабол», «пиритинол»). «Мексидол». «Церебролизин». «Танакан».
- ❖ Назначают такие противоанемические лекарства: препараты железа – «Феррум Лек», «Ферроплекс», «Актиферрин», «Тотема», «Гемофер»); фолиевую кислоту; витамины группы В.
- ❖ Слабительные средства: «Бисакодил». «Лактулоза». «Сенаде». «Регулакс».

# **Основные принципы дозирования левотироксина. При врожденном гипотиреозе в первые недели жизни (на 1 кв.м поверхности тела):**

- начальная доза - 12.5-50 мкг/сут.**
- поддерживающая - 100-150 мкг.**
- При врожденном гипотиреозе детям в возрасте до 6 мес.:**
  - 8-10 мкг/кг/сут.**
- При врожденном гипотиреозе детям в возрасте 6-12 мес.:**
  - 6-8 мкг/кг/сут.**
- При врожденном гипотиреозе детям в возрасте до 5 лет:**
  - 5-6 мкг/кг/сут.**
- При врожденном гипотиреозе детям в возрасте 6-12 лет:**
  - 4-5 мкг/кг/сут.**

**Помимо медикаментозной терапии следует соблюдать правильную диету**

**Рекомендуется ограничить продукты, богатые холестерином, легкоусвояемыми углеводами. К таковым относятся: животный жир; мясо (жирное), рыба, икра; внутренности животных, мозги; сметана; сливочное масло; сахар, варенье, мед; мучные изделия. Продукты, содержащие растительную клетчатку, очень полезны для детей, у которых определен гипотиреоз. Диета включает овощи, несладкие ягоды и фрукты.**





**Наблюдение за детьми с врожденным гипотиреозом осуществляется эндокринологом, педиатром, невропатологом.**

**При правильном и своевременном лечении дети с врожденным гипотиреозом развиваются хорошо. 😊**

