

Ограничение
жизнедеятельности и
социальная недостаточность
при эндокринных заболеваниях
у детей

Определения

- **Ограничение жизнедеятельности** - полная или частичная утрата лицом способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться и заниматься трудовой деятельностью (ФЗ от 24.11.1995 N 181-ФЗ (ред. от 20.07.2012) "О социальной защите инвалидов в Российской Федерации").
- **Социальная недостаточность** - условия социальной среды, ограничивающие жизнедеятельность человека и приводящие к необходимости его социальной защиты (ГОСТ Р 52495-2005: Социальное обслуживание населения. Термины и определения).

Сахарный диабет

- группа метаболических (обменных) заболеваний, характеризующихся хронической гипергликемией, которая является результатом нарушения секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов.

Сахарный диабет

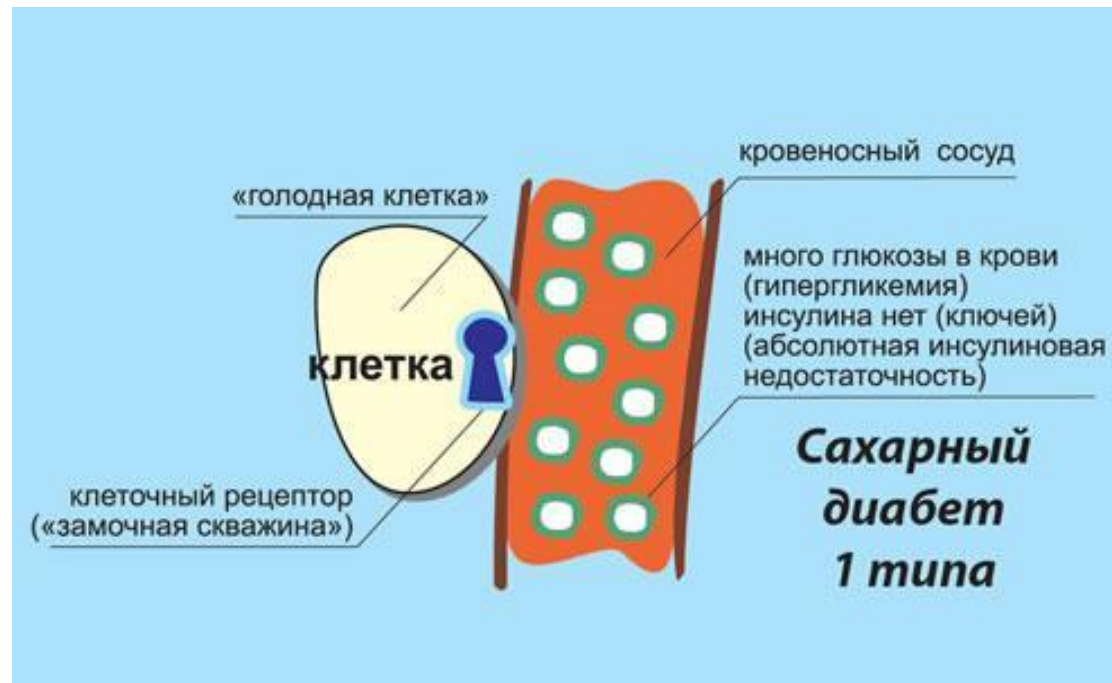
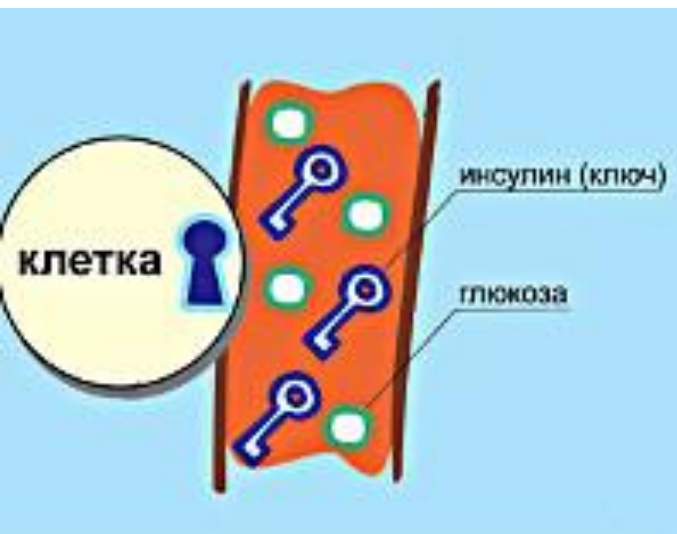
- Диабет 1 типа
- Диабет 2 типа
- Другие специфические типы диабета.
- Гестационный сахарный диабет (сюда относят СД и нарушение толерантности к глюкозе, впервые выявленные во время беременности).

NB! Сахарный диабет неизлечим.

Диабет 1 типа

- Возникает в результате разрушения большей части бета-клеток с абсолютным (=резко выраженным) дефицитом инсулина в организме.

Здоровый





1 Жажда?

Вас постоянно мучает жажда?



2 Туалет?

Ходите в туалет чаще чем обычно?



3 Устаете?

Устаете все время?



4 Худеете?

Очень быстро теряете вес?

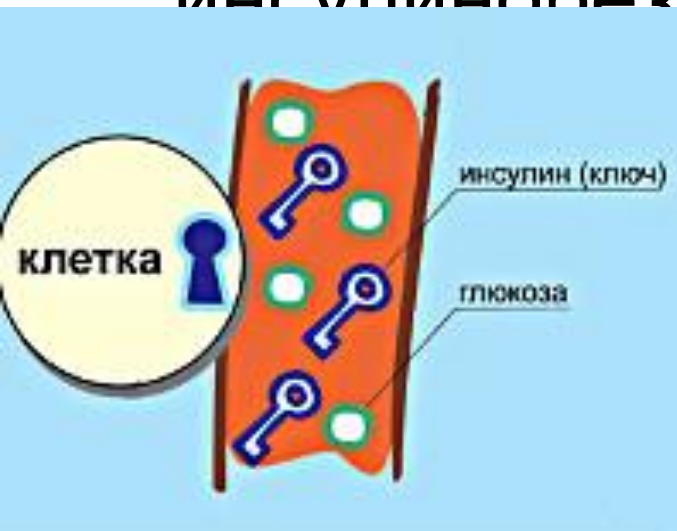
5 Test!

Обратитесь к врачу и сдайте кровь на анализ содержания глюкозы в крови. Возможно у Вас диабет 1 типа.



Диабет 2 типа

- Заболевание с преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью или с преимущественным нарушением секреции инсулина



СИМПТОМЫ

- Жажда (неярко выраженная)
- Частые мочеиспускания
- Избыток массы тела/ожирение (чаще абдоминальное)
- Нечеткое зрение
- Боль в стопах или онемение конечностей
- Кожный зуд
- Кандидоз (молочница) и частые инфекции
- Слабость после еды
- Сухость и покалывание в коже

ОСНОВНЫЕ РАЗЛИЧИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 И 2 ТИПОВ

Признак	Сахарный диабет 1 типа	Сахарный диабет 2 типа
Возраст к началу заболевания	 Молодой, обычно до 30 лет	 Старше 40 лет
Начало болезни	Острое 	Постепенное
Масса тела	Снижена 	В большинстве случаев ожирение 
Инсулин крови	Инсулина в крови нет или совсем мало	Содержание инсулина в крови может быть в норме или повышено
Лечение	Только инсулинотерапия 	Диета, сахароснижающие таблетки, инсулин 

Исходы заболевания

У больных СД 1-го типа в среднем через 15–20 лет, СД 2-го типа через 8–12 лет после манифестации заболевания развиваются поздние осложнения со стороны различных органов и систем организма и возникают нарушения:

висцеральные и метаболические (нарушения обмена веществ и энергии, внутренней секреции),

зрительной функции,

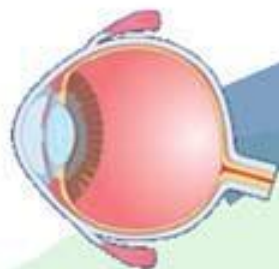
статодинамические,

нарушения функции кровообращения,

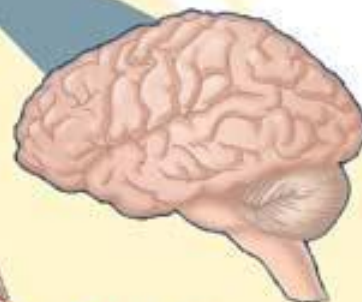
выделения.

Осложнения сахарного диабета

Главная причина
слепоты у взрослых



Риск развития
инсульта
увеличивается в
2-4 раза



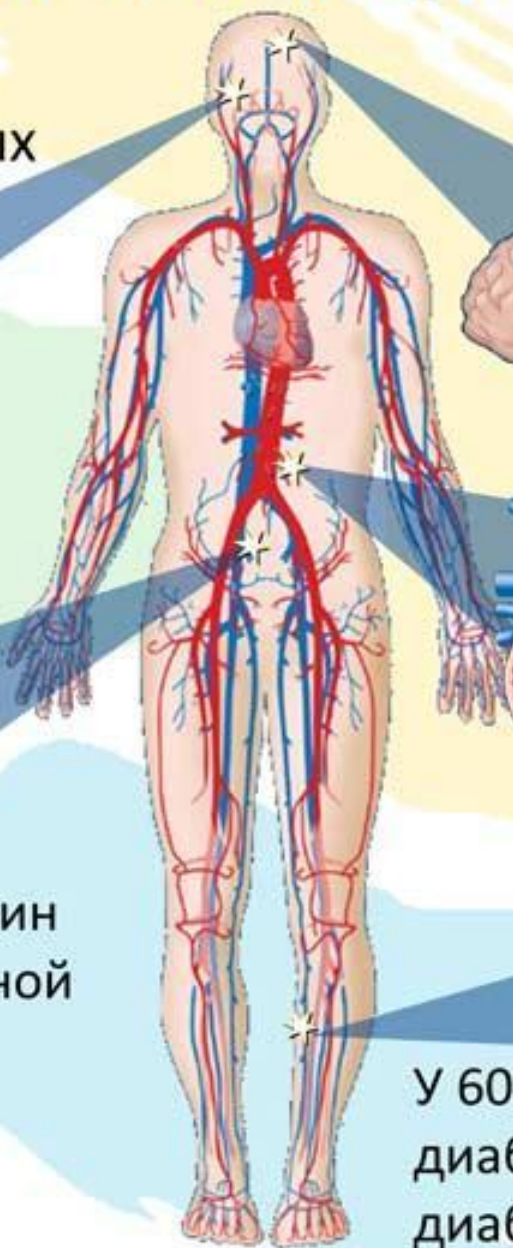
Риск смерти от
заболеваний сердца
в 2-4 раза выше, чем
у лиц без диабета



Одна из главных причин
терминальной почечной
недостаточности



У 60-70% больных сахарным
диабетом развивается
диабетическая полинейропатия



Прогноз

- неблагоприятный в отношении выздоровления, однако возможна стойкая компенсация, которой у детей трудно достигнуть.
- Прогноз значительно ухудшается при наличии осложнений.
- Критерии инвалидности: при компенсации заболевания инвалидность не устанавливается, в остальных случаях - устанавливается инвалидность, возможно заочное освидетельствование при нахождении ребенка в специализированном стационаре (эндокринологическом).
- Реабилитация: медицинская реабилитация (постоянная инсулинотерапия с контролем дозы, диета и дозированная физическая нагрузка, ограничение стрессовых факторов), в период компенсации возможно проведение психологической, педагогической и

Гипотиреоз

- клинический синдром, вызванный длительным, стойким недостатком гормонов щитовидной железы в организме или снижением их биологического эффекта на тканевом уровне.



Усталость



Ощущение
холода



Проблемы с
сердцем



Увеличение
веса



Депрессия



Выпадение
волос



Хриплый
голос



Проблемы с
кишечником

Причины

- **Аутоиммунный тиреоидит,**
- врожденная гипоплазия (уменьшение) и аплазия щитовидной железы;
- наследственные дефекты биосинтеза гормонов щитовидной железы;
- недостаточное поступление йода в организм с пищей (эндемический зоб и кретинизм);
- воздействие некоторых лекарств;
- перенесенная операция на щитовидной железе — струмэктомия;
- лечение токсического зоба радиоактивным йодом и ионизирующее облучение щитовидной железы (пострадиационный гипотиреоз).

Гипотиреоз

- Выпадение волос
- Неспособность ясно мыслить
- Зоб (увеличение железы)
- Замедленное сердцебиение
- Сильная усталость
- Чувствительность к холоду
- Сухая кожа
- Увеличение веса
- Отечность
- Проблемы с памятью
- Запор
- Нарушение менструального цикла
- Сильно выраженный пмс
- Депрессия, перепады настроения
- Боль в мышцах и суставах
- Высокий уровень холестерина



Врождённый гипотиреоз

ВВ! Входит в скрининг новорождённых!

Причины:

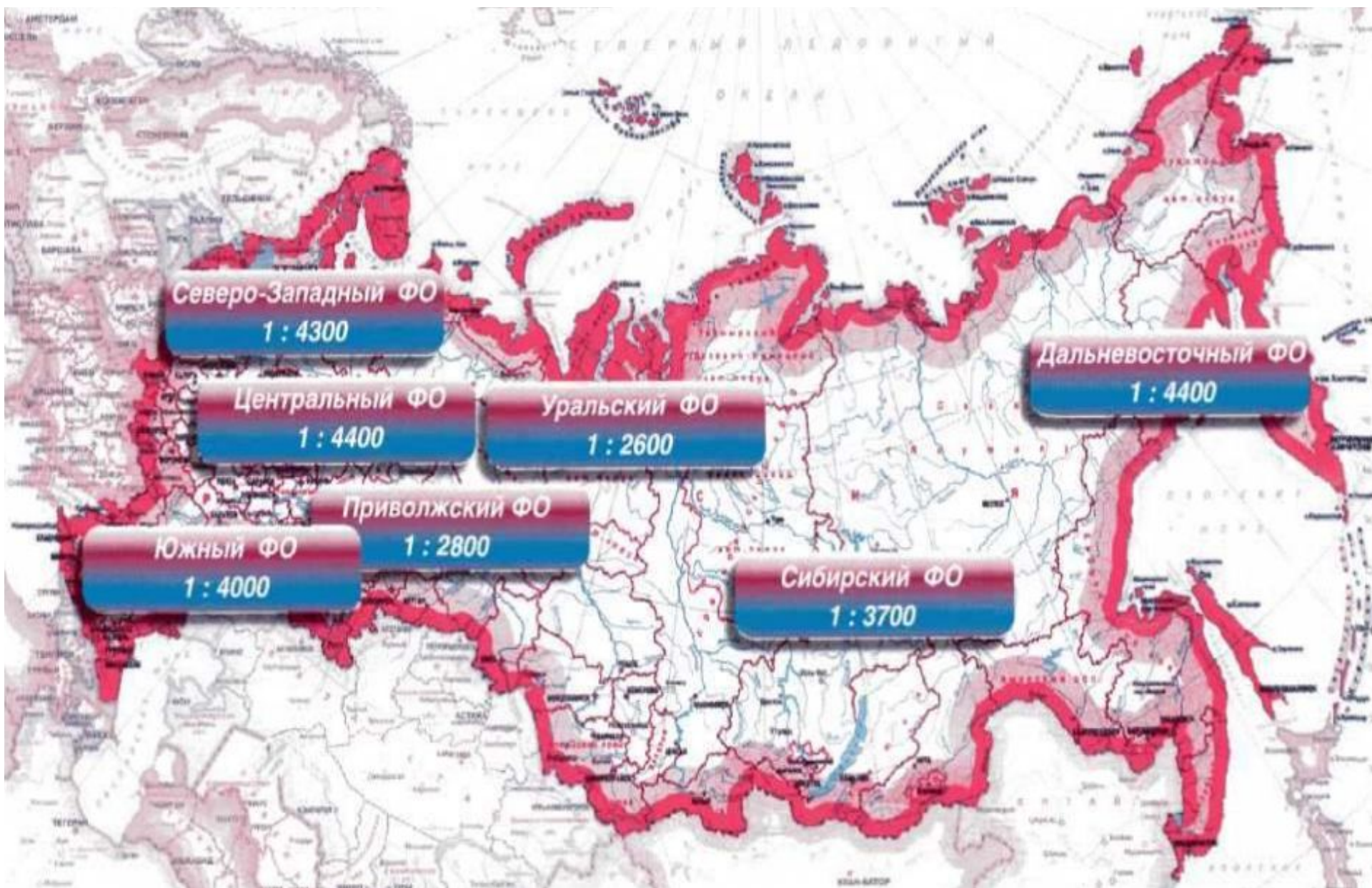
- морфофункциональная незрелость гипоталамо-гипофизарной системы
- морфофункциональная незрелость ЩЖ
- повреждение ЩЖ во внутриутробном периоде.



Фото 1.

Мальчик 5 месяцев с врожденным зобом, получает лечение L-Тироксином с рождения

Частота



Клиника

Клинический признак	Количество баллов
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
<i>Примечание.</i> При сумме более 5 баллов следует подозревать ВГ.	

- Симптомы ВГ развиваются постепенно, особенно если ребенок находится на грудном вскармливании: в материнском молоке содержатся гормоны щитовидной железы.

Клиника

- Полная клиническая картина развивается к 3– 6 месяцам жизни ребенка:
- грубые черты лица,
- широкая переносица,
- узкие глазные щели,
- большой отечный язык,
- короткая шея,
- дистрофические изменения придатков кожи,
- изменение пропорций тела,
- снижение температуры тела,
- брадикардия,
- гипотензия.
- **При прогрессировании заболевания возникают нарушения интеллекта, которые носят необратимый характер**, замедленное окостенение эпифизов костей, позднее развитие вторичных половых признаков.

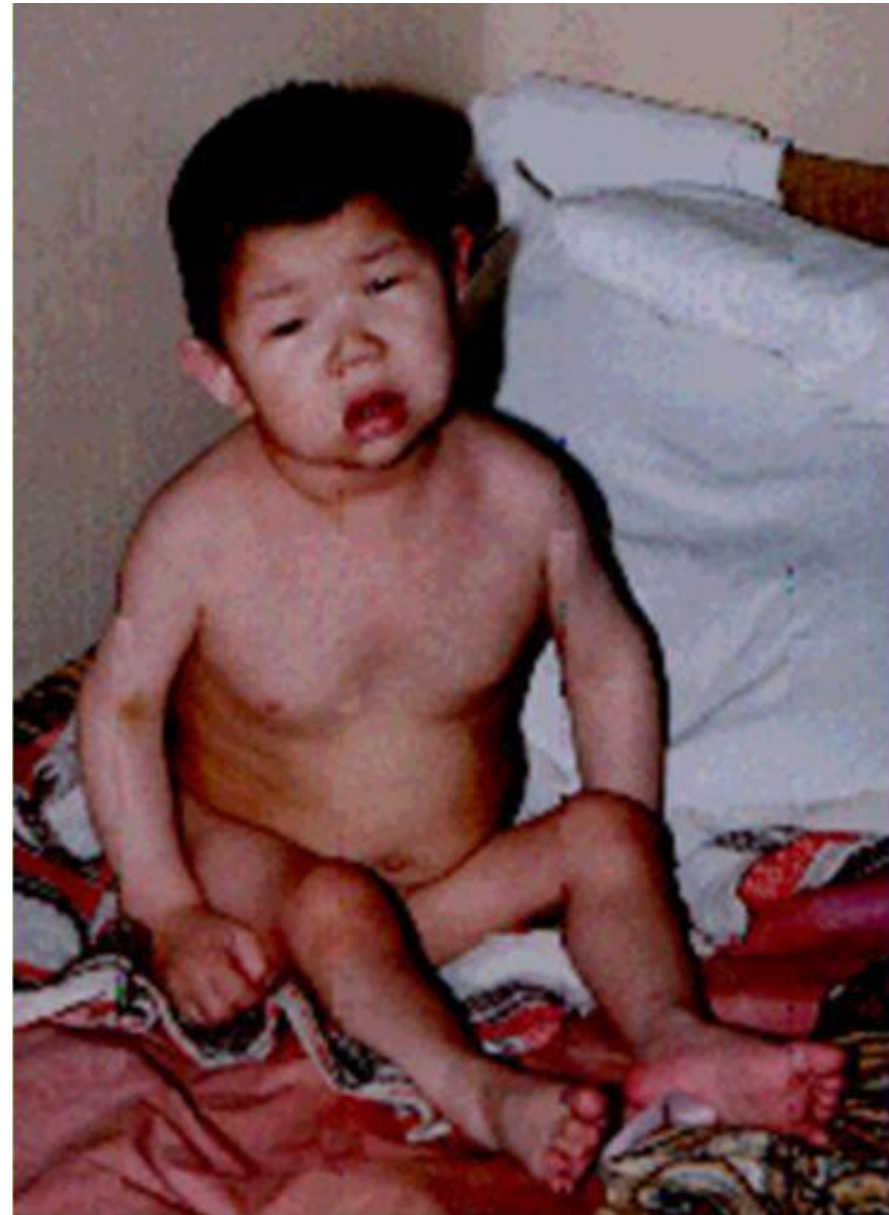
Исходы

При лечении тиреоидными гормонами наступает улучшение состояния. При соблюдении схемы лечения развитие ребёнка не ст



Осложнения

- Нарушение деятельности ЦНС и развитие у ребенка олигофрении (умственной отсталости), а иногда ее крайней степени – кретинизма.
- Отставание в росте, половом развитии, частые инфекционные заболевания с длительным хроническим течением.
- Проблемы со стулом (запоры).
- **ВВ! Осложнения возникают без лечения или при нарушении его схемы!**



Прогноз

- Таким образом, врожденный и приобретенный гипотиреоз сопровождаются стойкими нарушениями обмена веществ, однако при проведении заместительной терапии и полной компенсации гормонального дефекта нарушения являются незначительными и не ограничивают жизнедеятельность пациента ни по одной категории.
- При поздней диагностике врожденного гипотиреоза и позднем начале терапии, либо при отсутствии чувствительности клеток органов мишеней к тироксину степень выраженности нарушений у ребенка будет определяться необратимым характером поражения центральной нервной системы в виде задержки психомоторного развития, а позднее интеллектуальным дефектом.

Нарушения роста

Низкорослость



Высокорослость



Низкорослость

- **(=дефицит роста)** – рост ниже 3 перцентиля или ниже 2 стандартных отклонений (< -2.0 SDS) от популяционной средней для данного хронологического возраста и пола.

Причины

- Дефицит гормона роста
- Гипотиреоз
- Патология костной системы
- Генетические и хромосомные заболевания
- Семейная низкорослость



Высокорослость

- - рост выше 90 перцентиля или выше 2 стандартных отклонений ($> +2.0$ SDS) от популяционной средней для данного хронологического возраста и пола.
- Очень высокий рост — гигантизм: показатели роста выше 97 центиля ($> +3$ SD для данного пола и хронологического возраста).

Причины

- конституционально-наследственные;
- эндокринные — связаны с избытком СТГ в детском и подростковом возрасте и некоторыми вариантами гипогонадизма у подростков;
- хромосомно-генетические;
- преждевременное половое развитие у детей раннего возраста.



Исходы

- Конституциональные изменения роста не требуют лечения.
- В остальных случаях дальнейшая тактика лечения будет зависеть от причины возникновения патологии роста.



Аддисонова болезнь

- - тотальная хроническая надпочечниковая недостаточность (ХНН) - симптомокомплекс, развивающийся вследствие поражения более 90% ткани коры надпочечников и недостаточной продукции глюкокортикоидов (ГК), минералокортикоидов (МК) и андрогенов (А).

Клиническая картина

- при врожденной ХНН признаки заболевания могут появиться сразу после рождения в виде криза острой недостаточности надпочечников (ОНН).
- У новорожденных и детей младшего возраста развивается подострая форма заболевания: потеря массы тела, эпизоды гипогликемии, анорексия, срыгивания, пигментация сосков, белой линии живота, наружных гениталий.
- У детей школьного возраста симптомы нарастают в течение длительного времени (месяцы и годы): гиподинамия, мышечная слабость, головные боли, снижение аппетита, жажда, полиурия, снижение массы тела, предпочтение в еде соленой пище.
- Ребенок часто болеет, медленно выздоравливает, отстает в росте, половом развитии, отмечаются обмороки, снижение артериального давления (особенно диастолического), признаки миокардиодистрофии. Возможно развитие тотальной пигментации обусловленной избыточной продукцией меланоцитостимулирующего гормона, особенно выраженной в местах трения одежды (шея, локти, колени).
- Участки гиперпигментации могут чередоваться с очагами депигментации (витилиго).
- В раннем возрасте, чаще на первом году жизни, выявляется склонность к частым заболеваниям в виде рецидивирующих гнойных инфекций кожи, слизистых оболочек, придаточных пазух, легких склонностью к септическому течению инфекционного процесса.

Болезнь Аддисона

кожа
гиперпигментация

- низкое кровяное давление
- слабость
- потеря веса

желудочно-кишечный тракт

- тошнота
- понос
- запор
- боль в животе

кожа
витилиго



надпочечники

не вырабатывают
достаточное количество
гормонов

**Так же могут
наблюдаться:**

- лихорадка
- обмороки
- судороги
- гипогликемия
- гипонатремия
- рвота и диарея



Витилиго



Осложнения

- острая надпочечниковая недостаточность при воздействии провоцирующих факторов (травмы, операции, стрессы, интеркуррентные заболевания) в виде резкого снижения давления и развития синкопальных обморочных состояний, представляющих реальную угрозу жизни ребенка.

Прогноз:

- при правильно подобранной терапии прогноз для жизни благоприятный, но всегда сохраняется опасность жизнеугрожающего состояния, обусловленного развитием острой надпочечниковой недостаточности.

Прогноз

- Определение инвалидности возможно заочно (при нахождении ребенка в специализированном эндокринологическом стационаре) и сразу же при предоставлении документов, подтверждающих диагноз.
- Стойкость функциональных нарушений определяется неблагоприятным клиническим прогнозом, зависимостью от постоянной заместительной терапии гормонами коры надпочечников, опасностью жизнеугрожающих состояний, что ограничивает жизнедеятельность ребенка по категории передвижения, обучения, самообслуживания и требует разработки индивидуального режима жизнедеятельности.

Спасибо за внимание!