

Гипотериоз у детей

- **Гипотиреоз** – клинический синдром, обусловленный недостаточностью тиреоидных гормонов, характеризующийся замедлением всех метаболических процессов.

Классификация

- Первичный гипотиреоз:
 1. Дисгенезия щитовидной железы;
Агения (атиреоз);
Гипогенезия (гипоплазия);
Дистопия.
 2. Дисгормоногенез:
Дефект рецептора ТТГ;
Дефект транспорта йода;
Дефект пероксидазной системы;
Дефект синтеза тиреоглобулина.

- **Центральный гипотиреоз (вторичный, третичный):**
 1. Сочетанный дефицит гипофизарных гормонов;
 2. Изолированный дефицит ТТГ
- Периферическая резистентность к тиреоидным гормонам
- Транзиторный гипотиреоз
- Врожденный гипотиреоз - в основе которого лежит полная или частичная недостаточность тиреоидных гормонов, приводящая к задержке развития всех органов и систем, из-за незрелости гипоталамо-гипофизарной системы или щитовидной железы

Классификация первичного гипотиреоза по степени тяжести:

Степень тяжести	Лабораторные изменения	Клиническая картина
Субклинический	ТТГ – повышен, св.Т4 – в норме или снижен	Бессимптомное течение или только неспецифические симптомы
Манифестный	ТТГ – повышен, св.Т4 – снижен	Присутствуют характерные симптомы гипотиреоза
Осложненный (тяжелый)	ТТГ – повышен, св.Т4 – снижен	Развернутая клиническая картина гипотиреоза. Имеются тяжелые осложнения: «полисерозит», сердечная недостаточность, кретинизм, микседематозная кома и др.

Клиника

- *Новорожденные:*
 - нарушение дыхания;
 - цианоз;
 - желтуха;
 - вялое сосание;
 - хриплый крик;
 - пупочная грыжа.

- *Дети и подростки:*
 - замедление роста;
 - снижение успеваемости;
 - нарушения полового развития;

Физикальное обследование:

- *У новорожденных возможны:*
 - переносная беременность (более 40 нед);
 - большая масса тела при рождении (более 3500 г);
 - отечное лицо, губы, веки;
 - полуоткрытый рот с широким, «распластанным» языком;
 - локализованные отеки в виде плотных «подушечек» в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей, стоп;
 - признаки незрелости при доношенной по сроку беременности;
 - низкий, грубый голос при плаче, крике;
 - позднее отхождение мекония;
 - позднее отпадение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки;
 - затянувшаяся желтуха.

Шкала Апгар для диагностики врожденного гипотиреоза у новорожденных

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 дольше 3 недель	1
Шелушение и сухость кожи	1
Открытый задний родничок	1
Беременность длилась более 40 недель	1
Масса тела при рождении более 3500 г	1

При сумме баллов более 5 следует заподозрить врожденный гипотиреоз.

- *Позднее* – в возрасте 3-4 месяцев появляются следующие симптомы:
 - сниженный аппетит;
 - затруднение при глотании;
 - плохая прибавка в весе;
 - метеоризм;
 - запоры;
 - сухость;
 - бледность;
 - шелушение кожных покровов;
 - гипотермия (холодные кисти, стопы);
 - ломкие, сухие, тусклые волосы;
 - мышечная гипотония.

- У детей с ВГ более старшего возраста (после 5-6 месяцев и старше) при отсутствии лечения
- выраженная низкорослость (рост ниже 3-го перцентиля или ниже 2 стандартных отклонений)
- Пропорции тела у детей с гипотиреозом приближаются к хондродистрофическим (коэффициент «верхний/нижний сегмент» больше нормальных значений).
- Характерны недоразвитие лицевого скелета, широкая запавшая переносица, гипертелоризм; позднее закрытие большого и малого родничков; задержка прорезывания зубов и их запоздалая смена.
- Выраженная задержка психомоторного и речевого развития. Дети вялы, часами могут лежать спокойно, не проявляя беспокойства при мокрой пеленке, голоде, не интересуются игрушками, поздно начинают сидеть, ходить.
- Выражены адинамия, гипотония мышц: выпуклый живот с пупочной грыжей, расхождение прямых мышц живота, осанка с поясничным лордозом, выступающими ягодицами и полусогнутыми коленями, частые запоры, метеоризм.

Лабораторные данные

- • дефекты генов, приводящие к врожденному гипотиреозу: TTF1, TTF2, PAX-8, PROP-1, Pit-1, TSH-R, NIS, TPO, PDS, TG, TR-, TR- α – при возможности.
- тиреоидный гормональный профиль определяется уровнем поражения оси «гипоталамус-гипофиз-щитовидная железа»:

Уровень поражения	ТТГ	свТ4	свТ3
Первичный	повышен	снижен	в норме или снижен
Вторичный/третичный	снижен или в норме	снижен	снижен
Периферическая резистентность	в норме или повышен	в норме или повышен	в норме или повышен

Нормативы уровня ТТГ у детей[6]

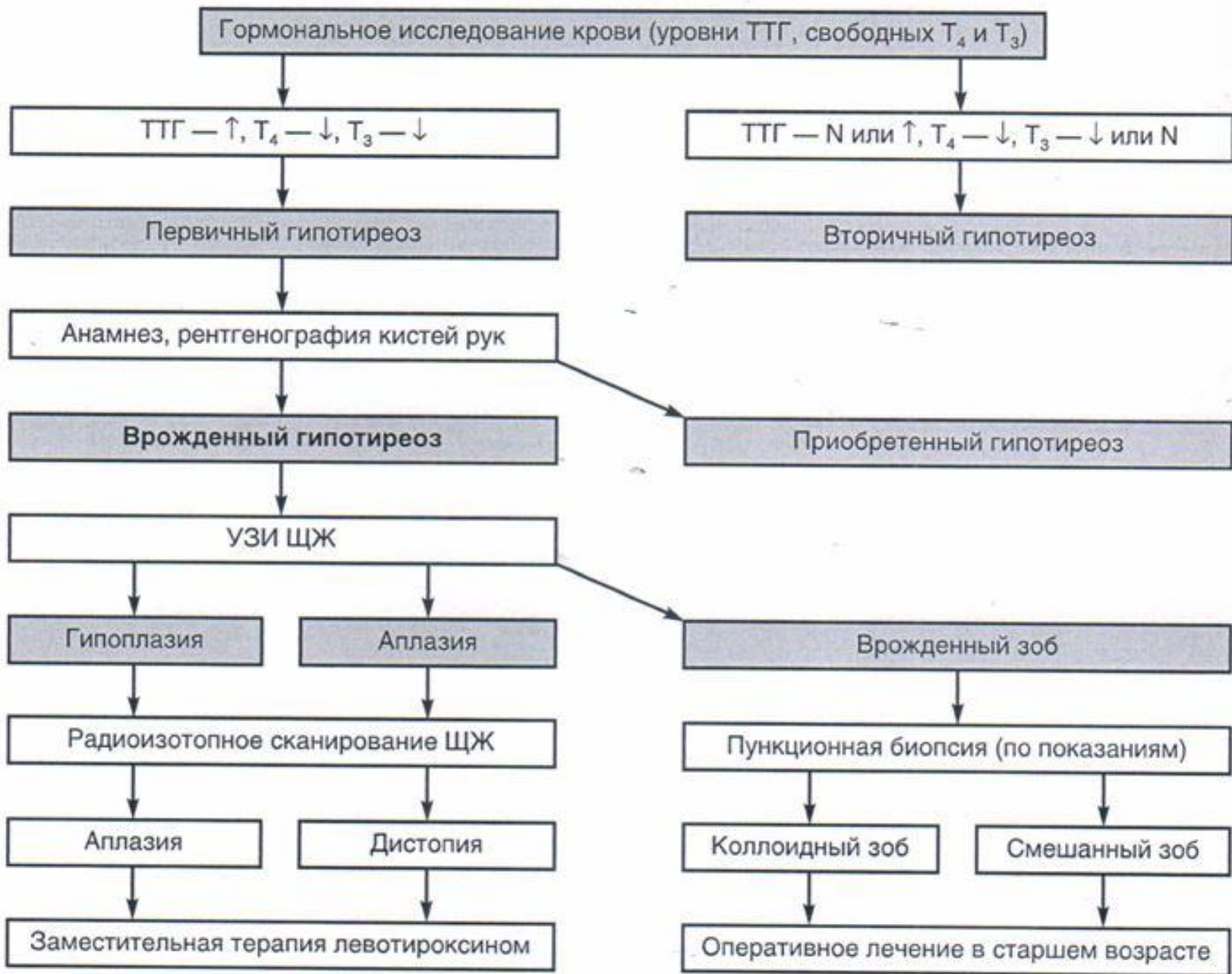
Возраст	Разброс ТТГ, мМЕ/л
Доношенные новорожденные	1,3-19
10 недель	0,6-10
14 месяцев	0,4-7,0
5 лет	0,4-6,0
14 лет	0,4-5,0

Инструментальные исследования

- **УЗИ щитовидной железы:** а- или гипоплазия органа; эктопия; многоузловой зоб; при первичном приобретенном гипотиреозе возможны изменения, характерные для АИТ, узловые и кистозные образования;
 - **ЭКГ:** снижение вольтажа комплексов QRS, зубцов Т и Р, синусовая брадикардия, нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков;
 - **Рентгенография коленных суставов и стоп, а также кистей** помогает установить продолжительность внутриутробного гипотиреоза. Отсутствие центров оссификации (эпифизарный дисгенез) дистальных отделов бедренных костей, проксимальных концов большеберцовых костей и кубовидных костей стоп является косвенным доказательством врожденного гипотиреоза. *Рентгенография кистей* выявляет задержку появления ядер окостенения, их асимметрию, нарушение последовательности появления. Типично резкое отставание костного возраста от паспортного, при этом костный возраст задерживается даже в большей степени, чем рост.
 - **МРТ или КТ гипофиза** показаны при центральном гипотиреозе;
 - **ЭхоКГ** при выраженной сердечной недостаточности.

Показания для консультации специалистов

- консультация офтальмолога, нейрохирурга, невропатолога – при центральном гипотиреозе;
- консультация гематолога – при анемии средней и тяжелой степени.



Медикаментозное лечение:

Основное лекарственное средство – левотироксин натрия 25, 50, 75, 100, 125, 150 мкг в табл.
Принимать утром натощак не позже, чем за 30 мин до приема пищи.

Дозы левотироксина натрия у детей.

Возраст	Доза левотироксина (мкг/кг в сут)
0-6 месяцев*	10-15
7-11 месяцев	6-8
1-5 лет	5-6
6-10 лет	4-5
11-20 лет	1-3

**- для недоношенных новорожденных – 8-10 мкг/кг в сут.*

Терапия препаратами левотироксина натрия при перманентном гипотиреозе – пожизненная, при транзиторном ограничивается продолжительностью заболевания.

- Наблюдение у эндокринолога: при подборе дозы 1 раз в 2 месяца, далее 1 раз в 3-6 месяцев.

Литература

- Протоколы заседаний Объединенной комиссии по качеству медицинских услуг МЗ РК, 2017
- 1) Д. Гарднер, Д. Шобек. Базисная и клиническая эндокринология, 2016.
- 2) Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по диагностике и лечению врожденного гипотиреоза у детей, под общей редакцией Дедова И.И., и Петерковой В.А., М, 2014.
- 3) Клинический протокол диагностики и лечения гипотиреоза у детей, 2014.
- 4) Детская эндокринология. Атлас (под ред И.И. Дедова, В.А. Петерковой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016 -240 стр.).
- 5) Базарбекова Р.Б. Руководство по эндокринологии детского и подросткового возраста – Алматы, 2014 -252 стр.
- 6) Fisher DA, Nelson JC, Carlton Ei and Wilcox RB. Thyroid 2000; 10:229-34
- 7) Guidelines for the Treatment of Hypothyroidism: Prepared by the American Thyroid Association Task Force on Thyroid Hormone Replacement (2014) Jonklaas, Bianco, et al., Thyroid 24(12): 1670-1751, 2014.