

# Гипотериоз у детей

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

# Классификация

- Первичный гипотиреоз:
  1. Дисгенезия щитовидной железы;  
Агинезия (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- $\alpha$  – 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]

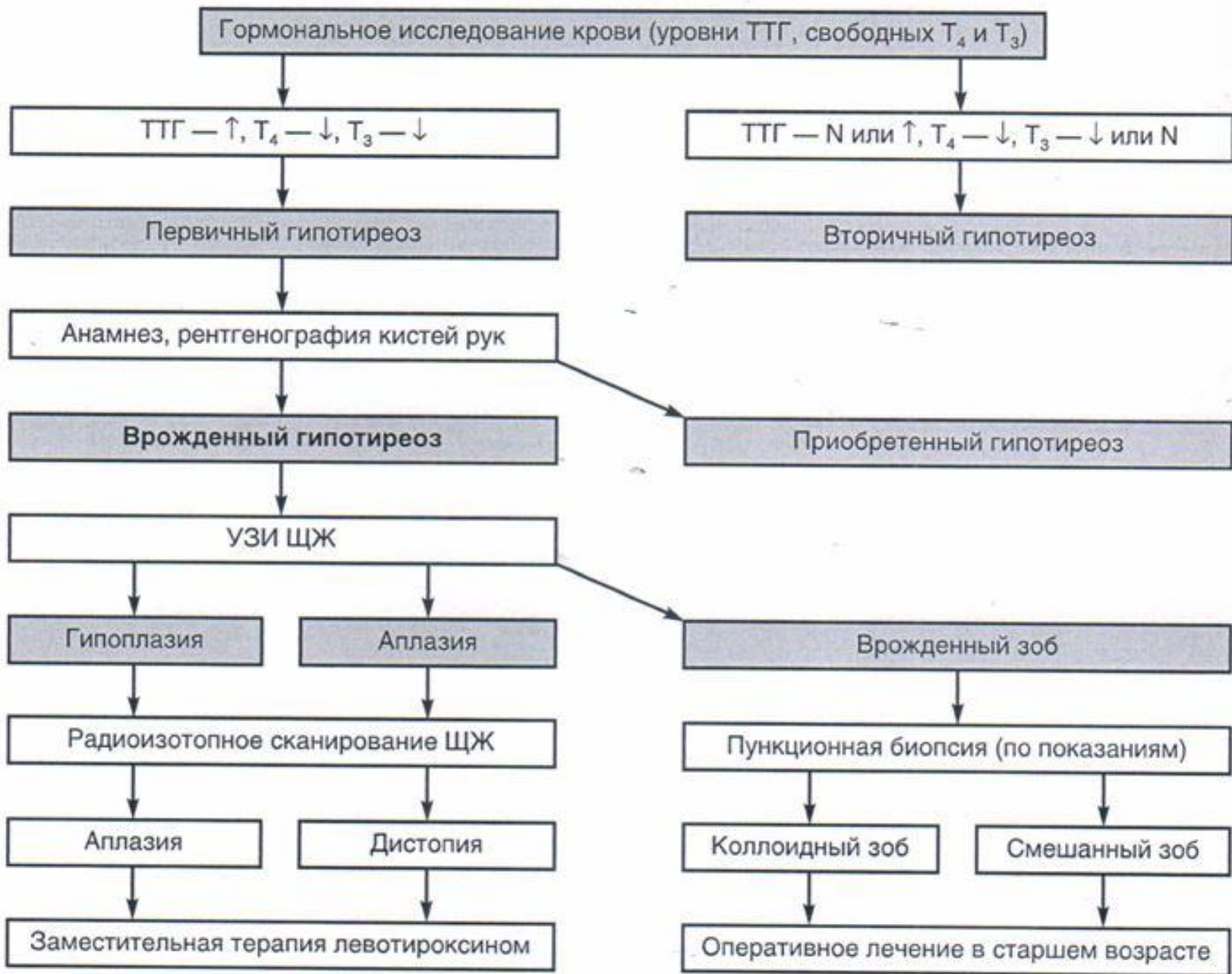
Возраст	Разброс ТТГ, мМЕ/л
Доношенные новорожденные	1,3-19
10 недель	0,6-10
14 месяцев	0,4-7,0
5 лет	0,4-6,0
14 лет	0,4-5,0

# 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.