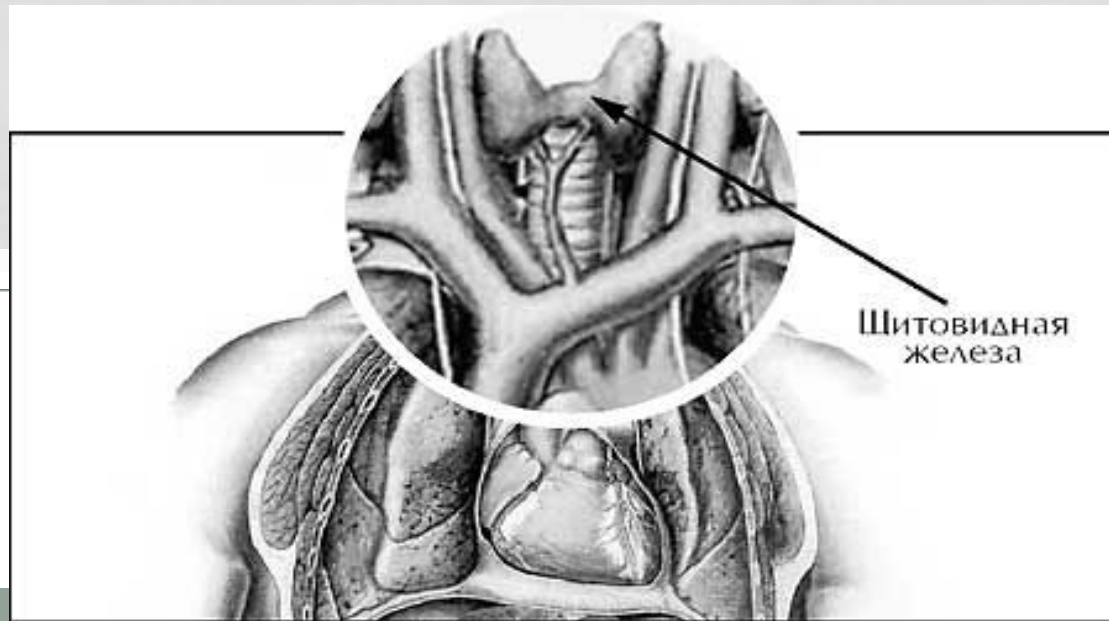


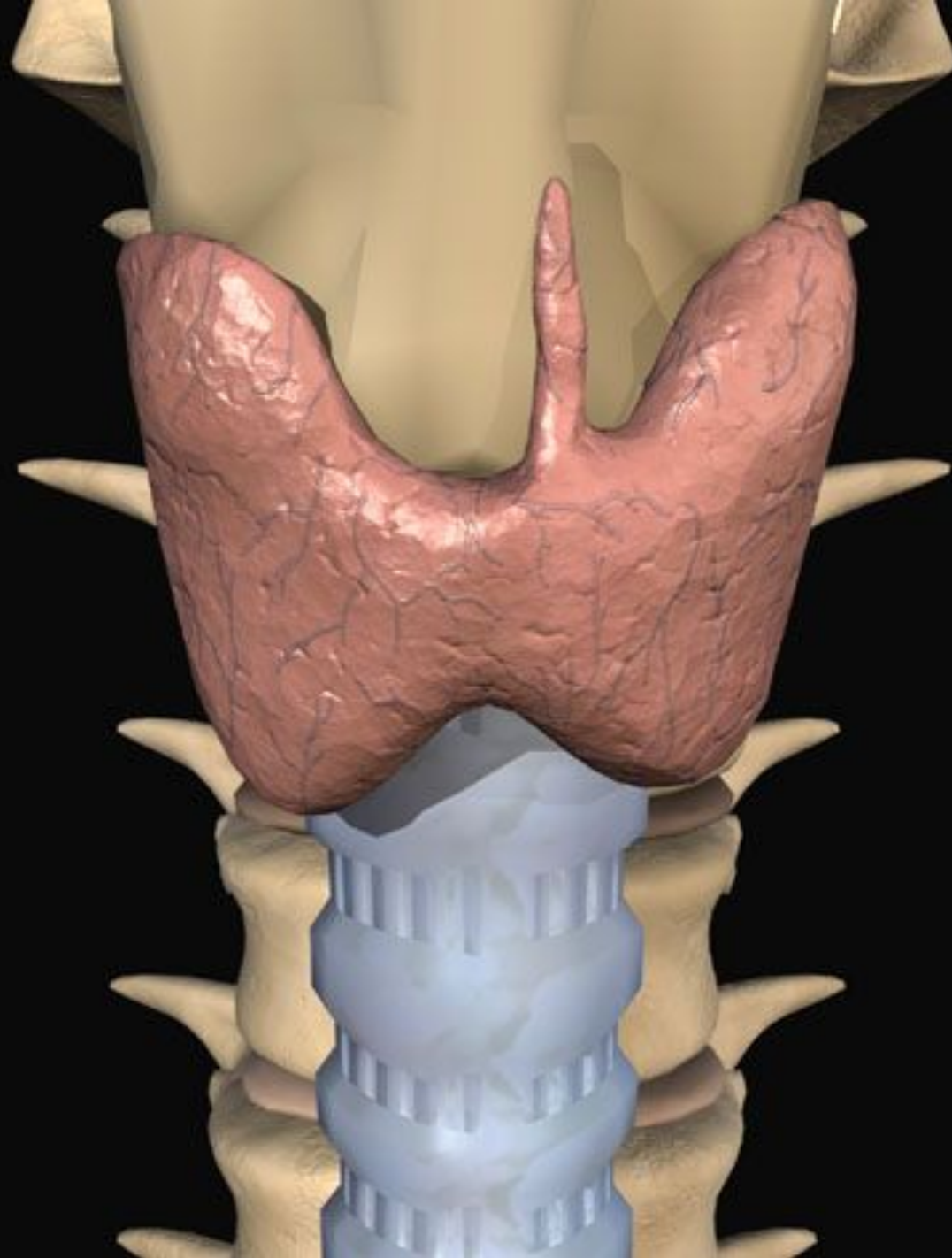
ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ГИПОТИРЕОЗ



ОРЫНДАҒАН: НҰРМАХАН МС

ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ГИПОТИРЕОЗ

- Туа пайда болған тиреоидты гормондардың жетіспеушілігімен көрінетін және қалқанша безінің дискенезиясы нәтижесінде болатын және гипоталамо - гипофизарлық жүйенің, сонымен қатар әр түрлі экзогендік себептерге байланысты (дәрі-дәрмектер, аналық антиделердің блокадасы, т.б.) туа пайда болған тиреоидты гормондардың синтезінің бұзылыстарымен көрінетін гетерогендік аурулар тобына жатады.



ЭТИОЛОГИЯСЫ:

- ТГ-ның 85 %-нда қалқанша безінің дискенезиясында:
 - Агенезия -22-42 %;
 - Гипоплазия-24-36%;
 - Дистопия-35-43%;
- ТГ-ның 15%-нда Т4 синтезінің туа пайда болған ақауы:
 - тиреоидты пероксидаза ақауы;
 - тиреоглобулин ақауы;
 - натрий-йодитік симпортер ақауы;
 - Пендред синдромында;
 - тиреоидты гормондардың дейодиназдық ақауы;
- Аналық антиденелердің қалқанша безіне әсері.

ПАТОГЕНЕЗИ:

Ұрықтың жатыр ішілік дамуында қандайда бір себепке байланысты қалқанша безінің дұрыс қызмет атқармауында немесе ол мүлдем жоқ болғанда, қалқанша безінің қызметі плацента арқылы өтетін анасының тиреоидтық гормондарының есебінен толықтырылып отырады. Туылғаннан кейін бала қанындағы анасының тиреоидтық гормондарының мөлшері тез төмендеп кетеді. Неонатальды кезеңде, әсіресе ерте, тиреоидтық гормондар нәрестенің ОНЖ – нің дамуына аса қажет, әсіресе бас ми қабығы нейрондарының миелинизация процесінде. Осы кезде тиреоидтық гормондардың жетіспеушілігінен нәрестенің бас ми қабығы дамымай, ой – өрісінің әр түрлі жетіспеушіліктерінен бастап, тіпті кретинизмге дейін дамуы мүмкін.

НОРМА

гипоталамус



ТРФ (+)

гипофиз

ТГ (-)

ТТГ (+)

щитовидная железа



ТГ (+)

периферические ткани

Первичный гипотиреоз



периферические ткани:
кретинизм,
микседема,
увеличение ЩЖ (зоб)

Вторичный гипотиреоз



периферические ткани:
кретинизм,
микседема

ЭПИДЕМИОЛОГИЯСЫ:

- ТГ балаларда 1:1700 – 1:5000 жилигінде кездеседі;
- 85 % спорадикалық түрлері кездеседі.
- Қыз балалар ер балаларға қарағанда 2 есе жиі ауырады.

КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІСТЕРІ



АЛҒАШҚЫ СИМПТОМДАРЫ:

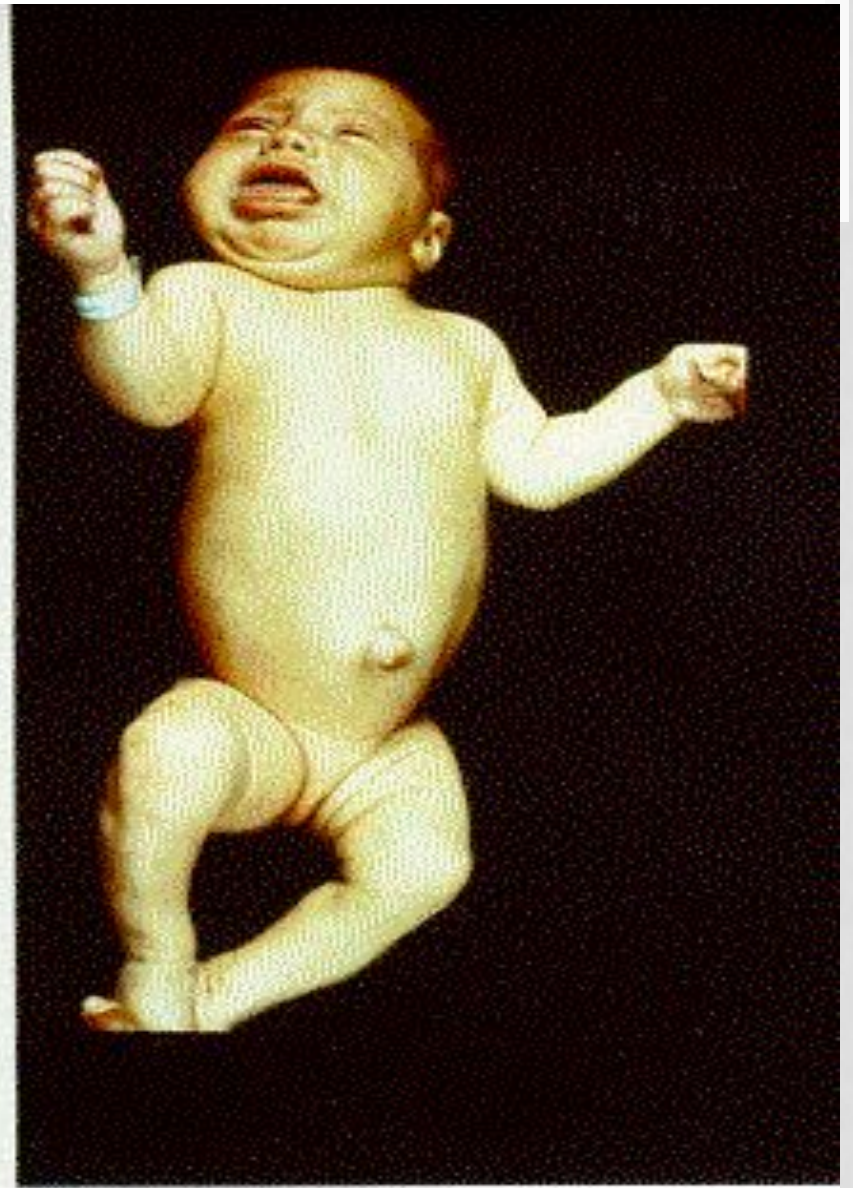
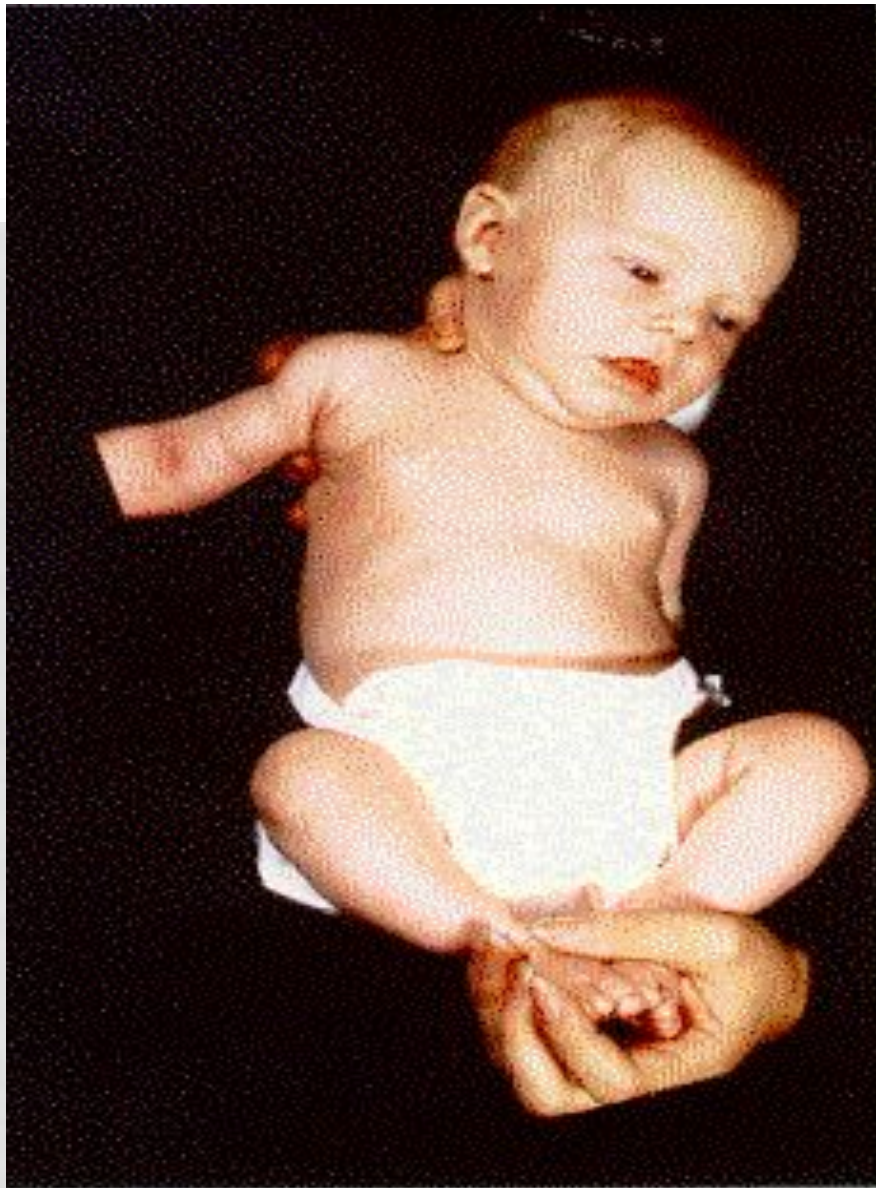
- Ұзақ гипербилирубинемия;
- Бәсең дауыс;
- Ісінген іш;
- Кіндік грыжасы;
- Гипотония;
- Макроглоссия;
- Қалқанша безінің ұлғаюы.

ӨМІРІНІҢ 3 – 4 АЙЫНДА:

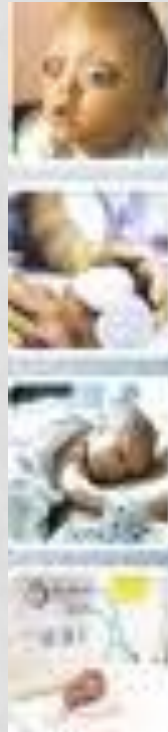
- Тәбетінің төмендеуі;
- Жұтынуының қиындауы;
- Салмағының жетіспеуі;
- Метеоризм;
- Іш өту;
- Терісінің құрғауы;
- Гипотермия;
- Бұлшықеттік гипотония.

ӨМІРІНІҢ 5 – 6 АЙЫНАН КЕЙІН:

- Физикалық және психомоторлық дамының тежелуі;
- Диспропорционалдық бой дамуы.







Иванов А.
Младенец с анатомическим дефектом, требующим хирургического вмешательства



ДИАГНОСТИКАСЫ:

- Туа пайда болған гипотиреозға скрининг жүргізу: қан алу уақыты 3-5 күндері
- Қалыптыда ТТГ жоғарғы шекарасы 20-25 мЕД/л
- Т4 мөлшері 84-165 ммоль/л
- Шағымдары мен анамнез.
- Физикалды тексеру;
- Лабораторлы-аспаптық зерттеулер;
- Мамандар кеңесі.

Шкала клинического скрининга VI у новорожденных (в баллах)

пупочная грыжа – 2

отечное лицо – 2

запоры – 2

женский пол – 2

бледность и гипотермия кожи – 1

макроглоссия – 1

мышечная гипотония – 1

желтуха более 3 недель – 1

шелушение и сухость кожи – 1

беременность более 40 недель – 1

масса тела при рождении более 3,5 кг – 1

признаки суммируются и при сумме более 5 баллов случай подозрителен на врожденный гипотироз.

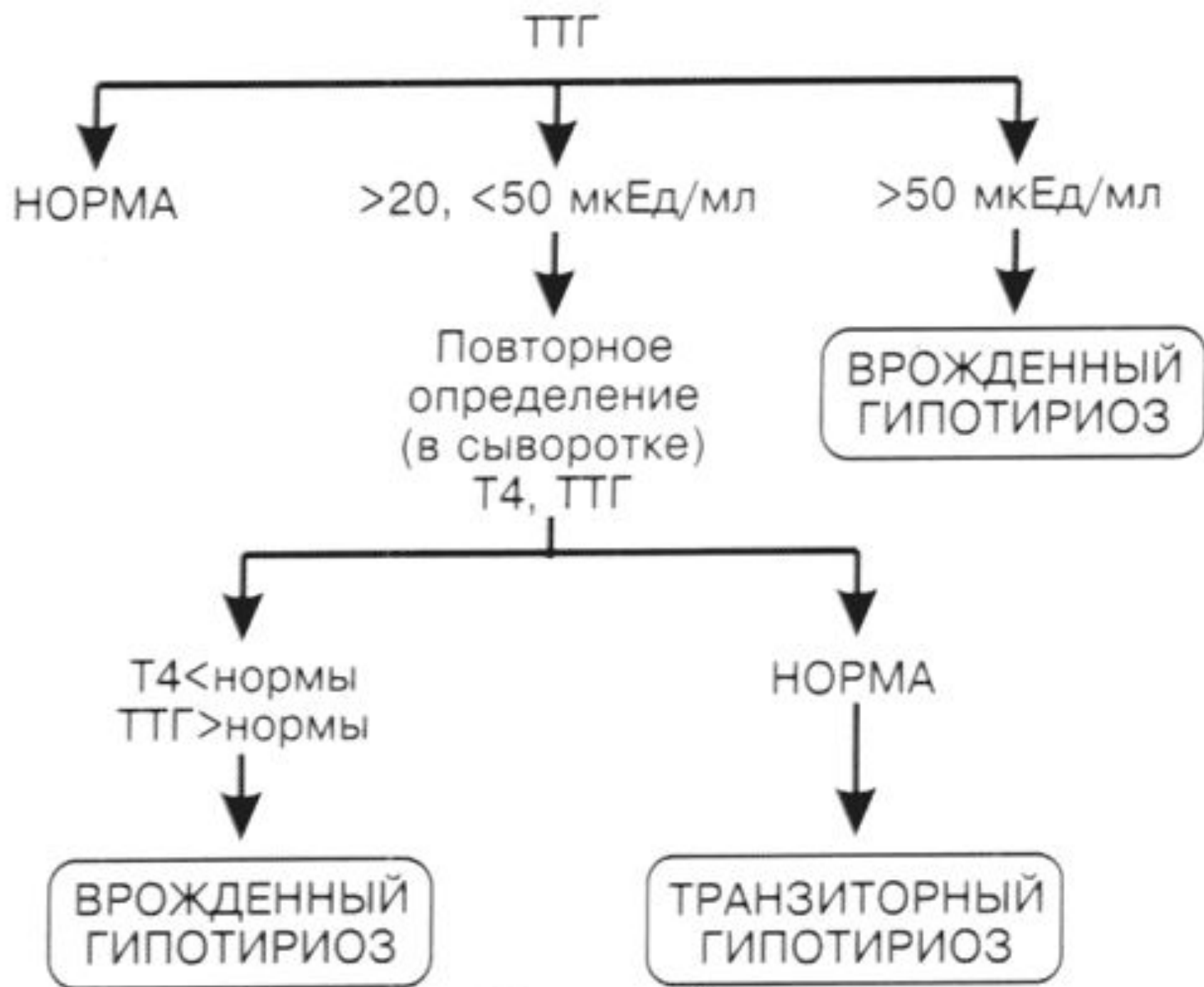


Рисунок 5

T4, ТТГ

T4 понижен
ТТГ повышен

Первичный
гипотиреоз

T4 норма
ТТГ повышен

Субклинический
гипотиреоз

T4 понижен
ТТГ понижен или норма

а. Вторичный гипотиреоз
б. Нетиреоидное заболевание

Свободный
T4

Понижен=а

Норма=б

ДИФФЕРЕНЦИАЛДЫ ДИАГНОСТИКАСЫ:

- Транзиторлы _____ гипертиротропинемиядан ажырату керек.
- Себептері:
 - йод жетіспеушілігі
 - шала туылу
 - туылған екзіндегі аз салмақ болуы
 - жатыршілік гипотрофия
 - жатыршілік инфекциялар
 - анасының жүкті кезінде тиреостатиктерді қабылдауы
 - анасында қалқанша безінің аутоиммунды ауруларының болуы.

EMІ:

- Левотироксин — препарат выбора для терапии

Таблица 4. Режим дозирования левотироксина при врожденном гипотиреозе

Возраст	Суточная доза левотироксина (мкг)	Доза левотироксина в расчете на массу тела (мкг/кг)
0–6 мес.	25–50	10–15
6–12 мес.	50–75	6–8
1–5 лет	75–100	5–6
6–12 лет	100–150	4–5
старше 12 лет	100–200	2–3

Таблица 5. Режим дозирования Эутирокса при различных показаниях

Показание	Рекомендуемые дозы (мкг/сут.)
Лечение эутиреоидного зоба	75–200
Профилактика рецидива после хирургического лечения эутиреоидного зоба	75–200
В комплексной терапии тиротоксикоза	50–100
Для супрессивной терапии рака щитовидной железы	50–300

ПРОФИЛАКТИКА

- Уақытылы анықтау
- Динамикалық бақылау: амбулаторлы кезеңде – антропометрия, ТТГ бақылау 3 айда 1 рет, невролог кеңесі жылына 1 рет, қол басының АЗС рентгенографиясы жылына 1 рет.

БОЛЖАМЫ:

- Орын басушы терапияның басталуына байланысты болып келеді. Егер бұның бәрі сәби өмірінің алғашқы 1-2 аптасында болса – физикалық және психикалық бұзылыстары толығымен жойылады. Ары қарай аурудың басталуынан орын басушы ем қабылданған мерзіміне байланысты олигофрениямен тағы да басқа ауыр аурулардың даму қаупі бар.