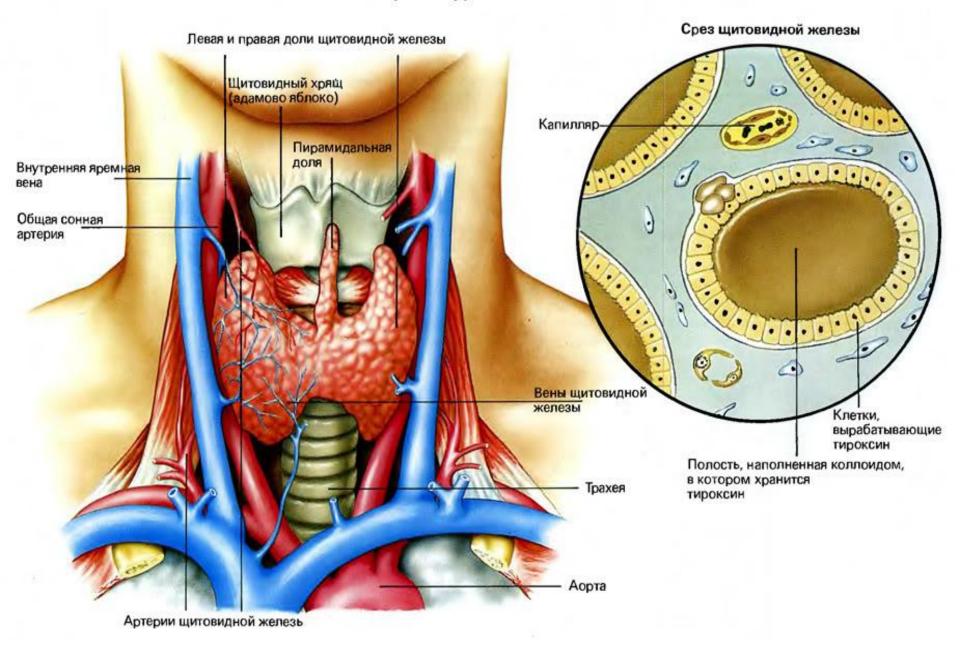




Врожденный гипотиреоз

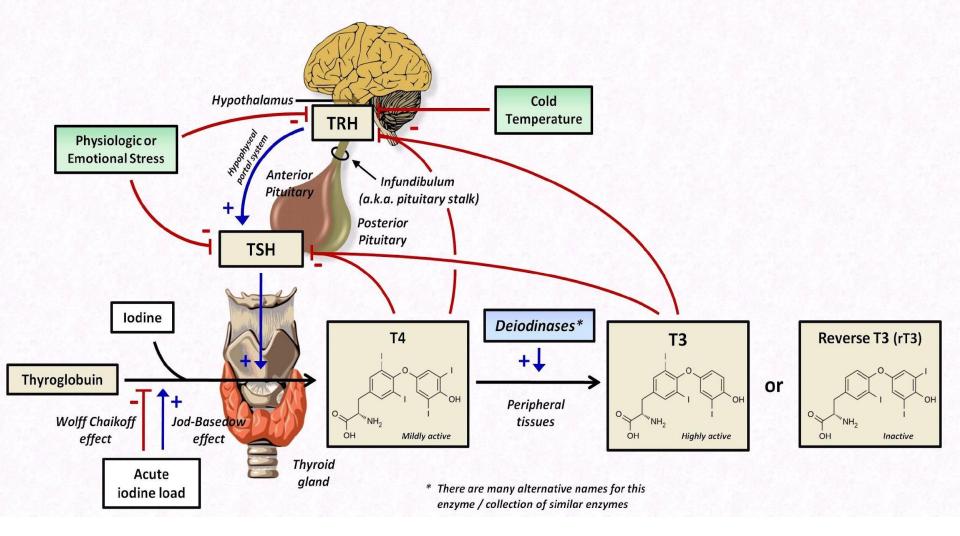
Подготовила студентка VI курса Ковтун Е.И.

Щитовидная железа

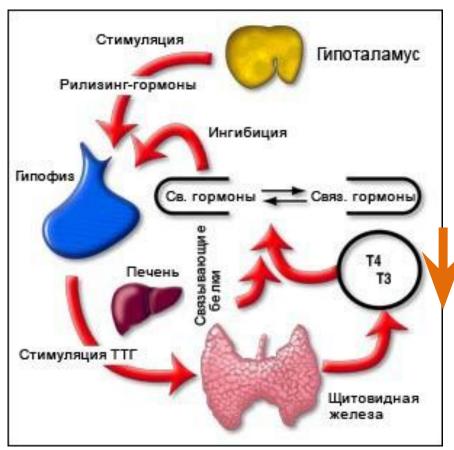


Гормоны щитовидной железы

Normal Regulation of Thyroid Hormones



Врожденный гипотиреоз



У девочек в 2—2,5 раза <u>чаще</u>, чем у мальчиков

85—90% —первичный ВГ

Среди случаев первичного ВГ:

•85% спорадические

•15% — наследственные

Частота: 1:1700-5500

Патогенез

Гипотироксинемия

Дисметаболические нарушения

Снижение скорости окислительных процессов, активности ферментативных систем

Повышение трансмембранной клеточной проницаемости

Накопление в тканях недоокисленных продуктов обмена

Нарушение процессов роста, дифференцировки всех тканей и систем

Задержка процессов миелинизации нервных волокон, снижение накопления липидов, гликопротеидов в нервной ткани.

Морфофункциональные нарушения в мембранах нейронов проводящих путях мозга.

Клиника ВГ



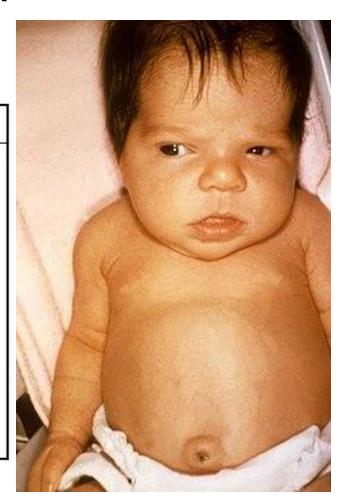
- •переношенная беременность (более 40 нед)
- •↑масса тела при рождении (более 3500г)

- отечное лицо
- —полуоткрытый рот с широким, «распластанным» языком
- локализованные отеки в виде плотных «подушечек» в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей, стоп
- низкий, грубый голос при плаче, крике
- позднее отхождение мекония
- позднее отпадение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки
- затянувшаяся желтуха



Шкала Апгар

Клинический признак	баллы
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



При сумме баллов **более 5** следует заподозрить BГ!

Степени тяжести

Первичный гипотиреоз:

- латентный(субклинический)—ТТГ↑, Т4 св
 –N
- манифестный (↑ТТГ, ↓Т4св + клиника)
- — компенсированный
- — декомпенсированный
- — тяжелого течения (осложненный)

Скрининг на ВГ

Исследование уровней ТТГ и Т₄

Кровь забирается путём чрезкожной пункции (чаще из пятки) на 4-5 день после рождения у доношенных и на 7-14 день у недоношенных детей. Кровью объёмом 6-8 капель полностью пропитывают специальную фильтровальную бумагу

- -TTГ менее 20 мМе/л норма
- -ТТГ выше 50 мМе/л подозрение на гипотиреоз.
- -ТТГ 20 50 мМе/л требуется повторное обследование
- -ТТГ при повторном обследовании более 20 мМе/л + при Т₄ниже 120 нмоль/л показана терапия тироксином
- -ТТГ выше 50 мМе/л незамедлительное начало терапии тироксином. Необходимо контрольное обследование в поликлинике через 2 недели и через 1-1,5 месяцев, что позволит дифференцировать истинный врождённый гипотиреоз от транзиторного!
 - -ТТГ более 100 мМе/л наличие ВГ!

Детям с ВГ в возрасте 1 года уточняют диагноз, путём 2-х недельной отмены тироксина и исследования уровня ТТГ и T_4

Этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз

I этап	Роддом	Забор крови на бланке
II этап	24 часа - медико- генетическая консультация	Более 20 мЕ/л!
III этап	48часов- поликлиника	Т4 менее 120нмоль/л ТТГ более 5,0 мЕ/л!
	Родители	Эндокринолог (лечение, контроль)

Диагностика

- ТТГ, свТ4, св Т3, тиреоглобулин (ТГ), тиреоблокирующие а/т
- ЭКГ
- Определение костного возраста
- Рентгенография коленных суставов и стоп, кистей рук
- УЗИ ЩЖ
- Радиоизотопное сканирование ЩЖ

Дифференциальная диагностика

- задержка роста/нанизм
- энцефалопатии
- синдром Дауна
- хондродистрофия
- рахит
- болезнь Гиршпрунга

Дозы L-тироксина для лечения детей с врожденным гипотиреозом

Восраст	L-тироксин, мкг/сут	L-тироксин, мкг/кг/сут
0-3 месяца	15-50	10-15
Для недоношенных	-	8-10
3-6 месяцев	25-50	8-10
6-12 месяцев	50-75	6-8
1-3 года	75-100	4-6
3-10 лет	100-150	3-4
10-15 лет	100-150	2-4
Старше 15 лет	100-200	2-3





Благодарю за внимание!

<u>HYPOTHYROIDISM</u>

