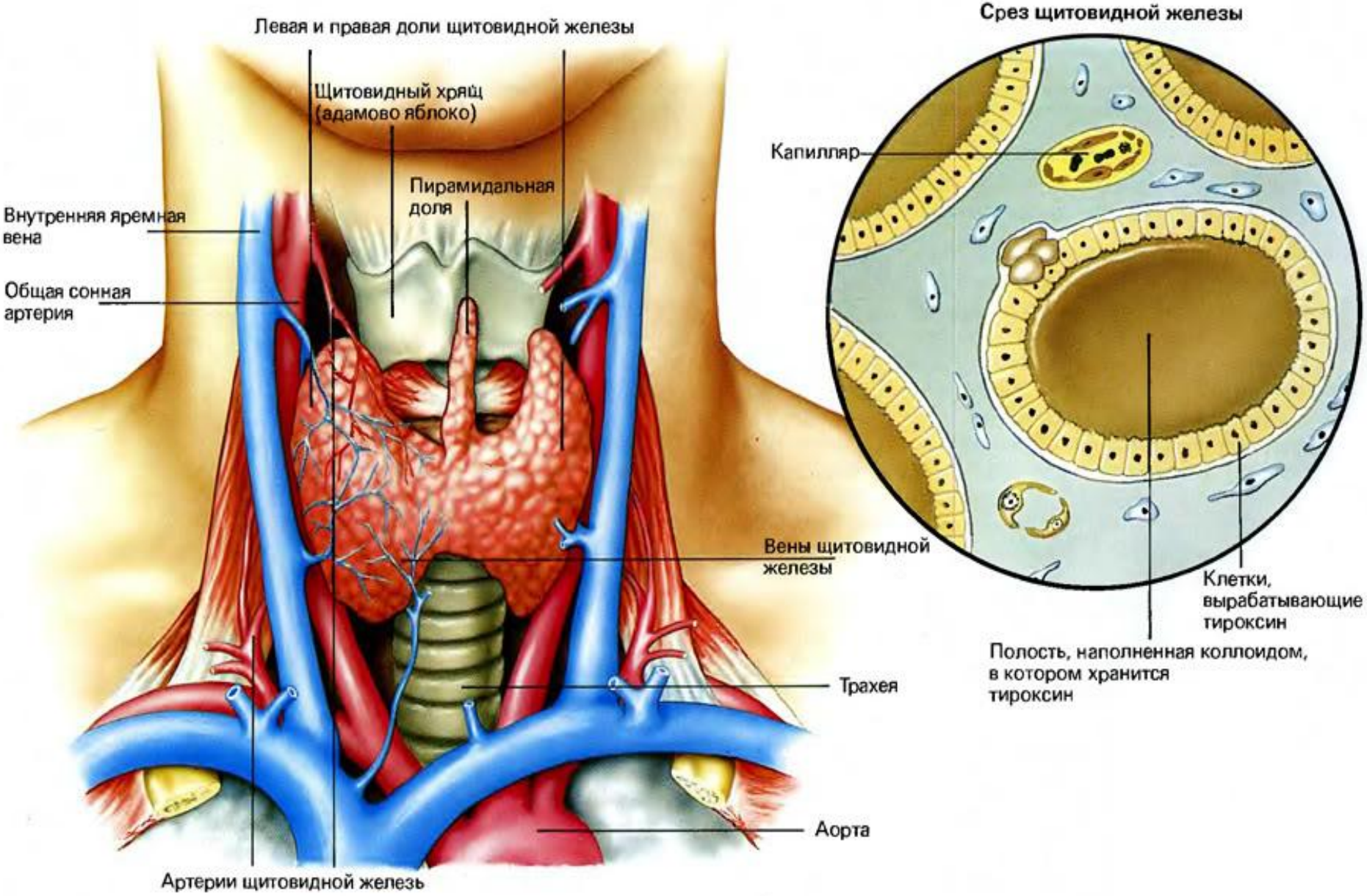
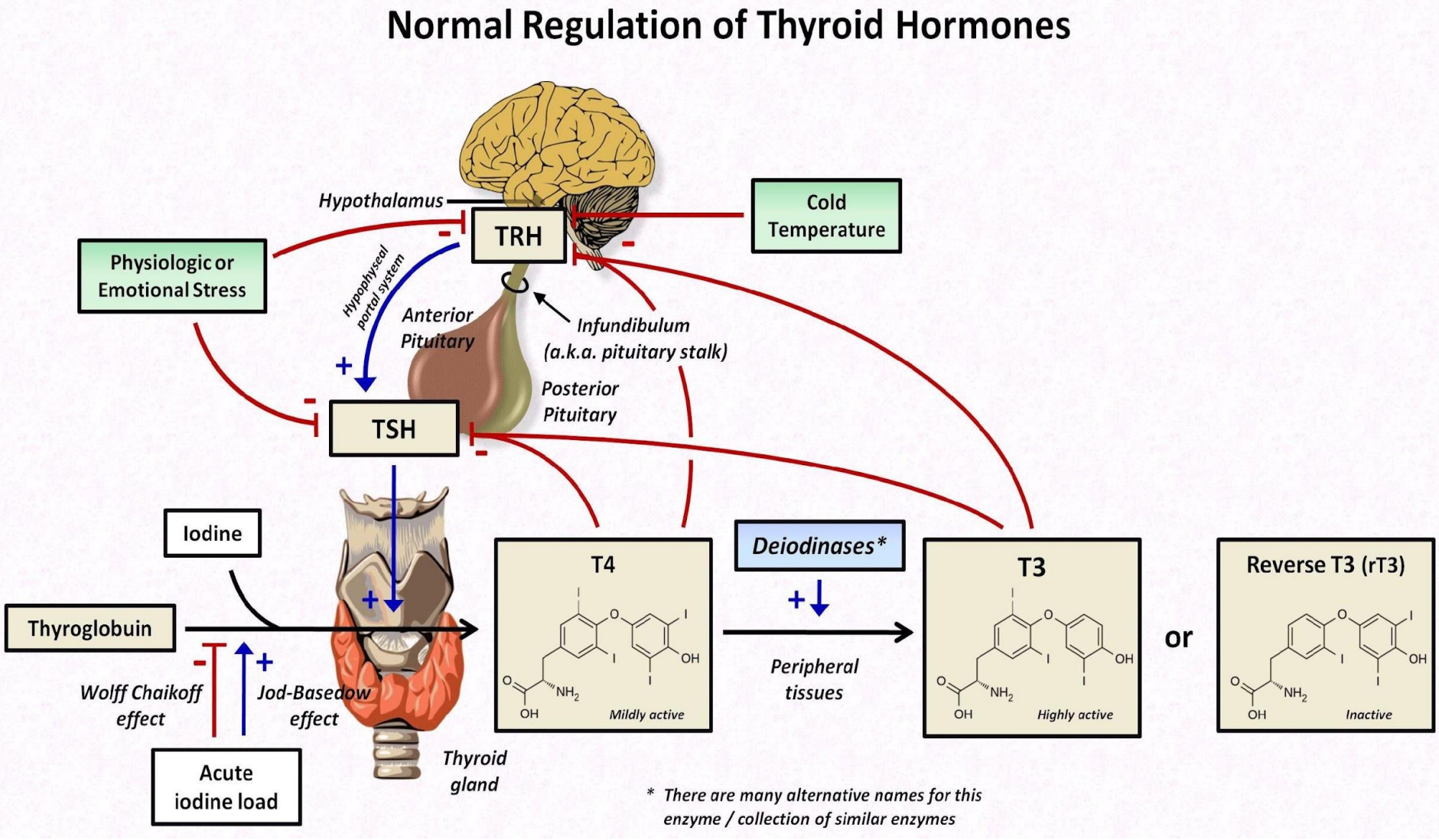
Врожденный гипотиреоз

Подготовила
студентка VI курса
Ковтун Е.И.

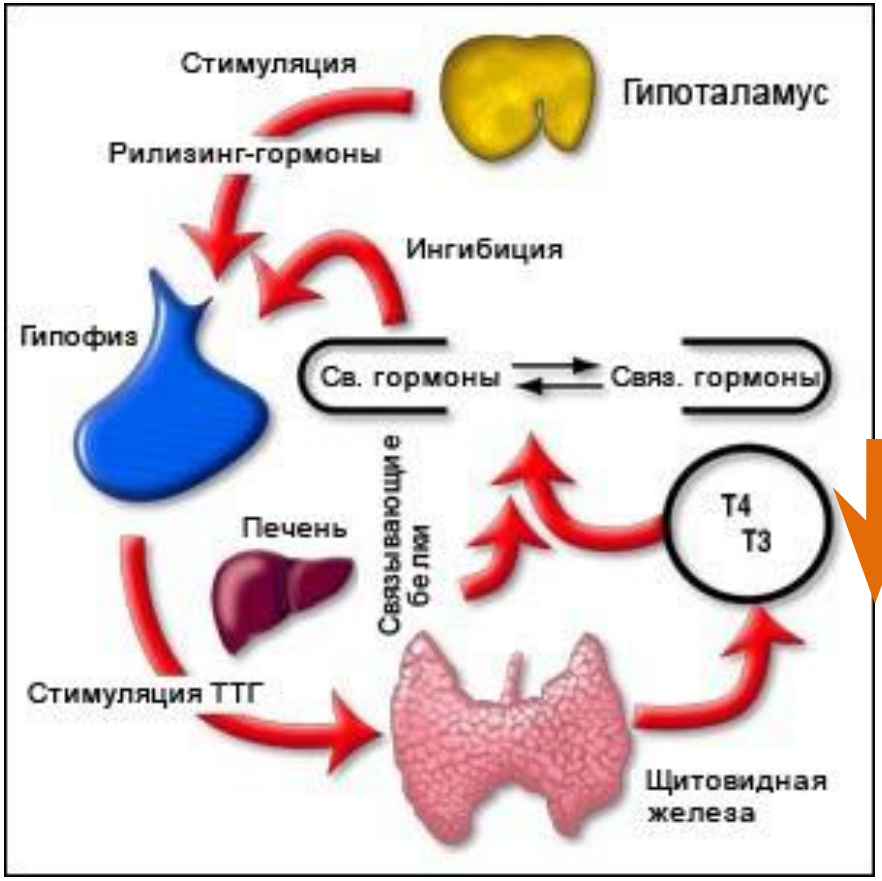
Щитовидная железа



Гормоны щитовидной железы



Врожденный гипотиреоз



Частота: 1:1700-5500

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

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

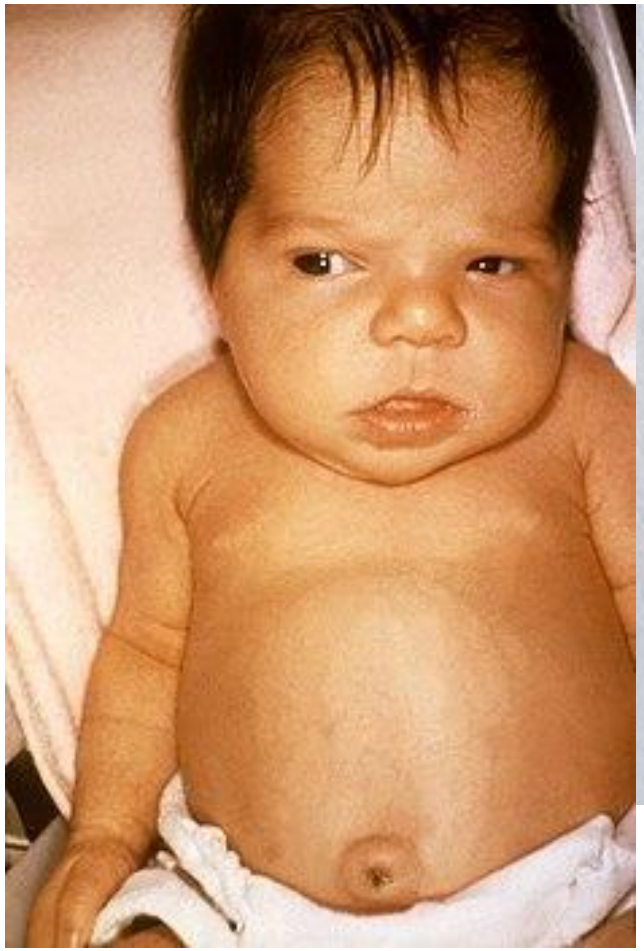
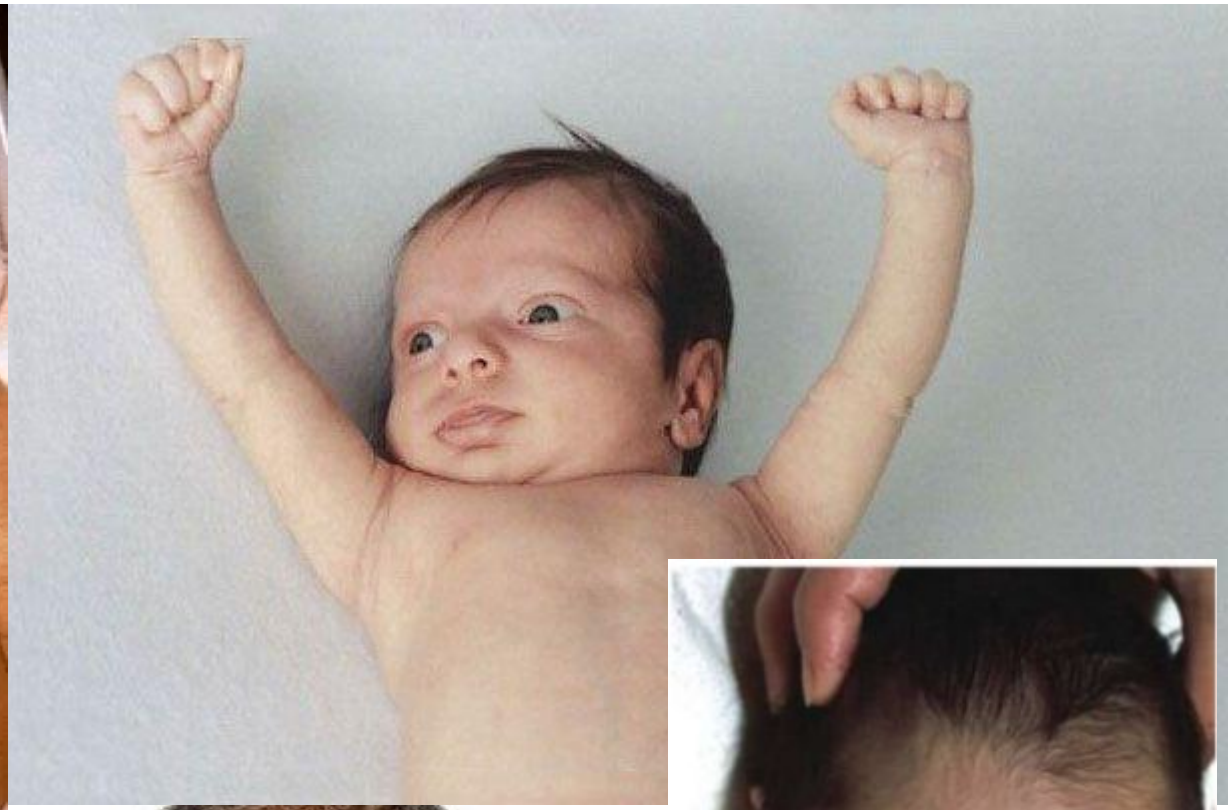
•переношенная беременность (более 40 нед)
•↑масса тела при рождении (более 3500г)

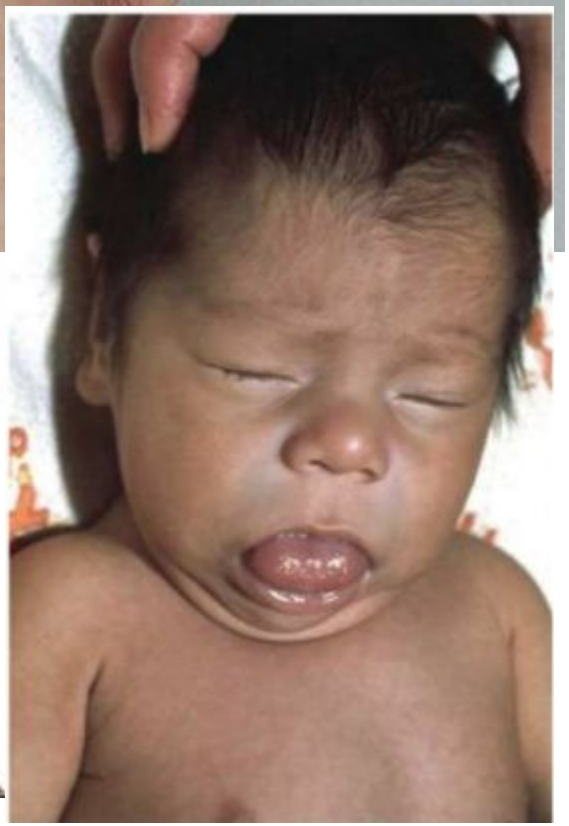
— отечное лицо
—полуоткрытый рот с широким, «распластанным» языком

— локализованные отеки в виде плотных «подушечек» в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей, стоп

— низкий, грубый голос при плаче, крике

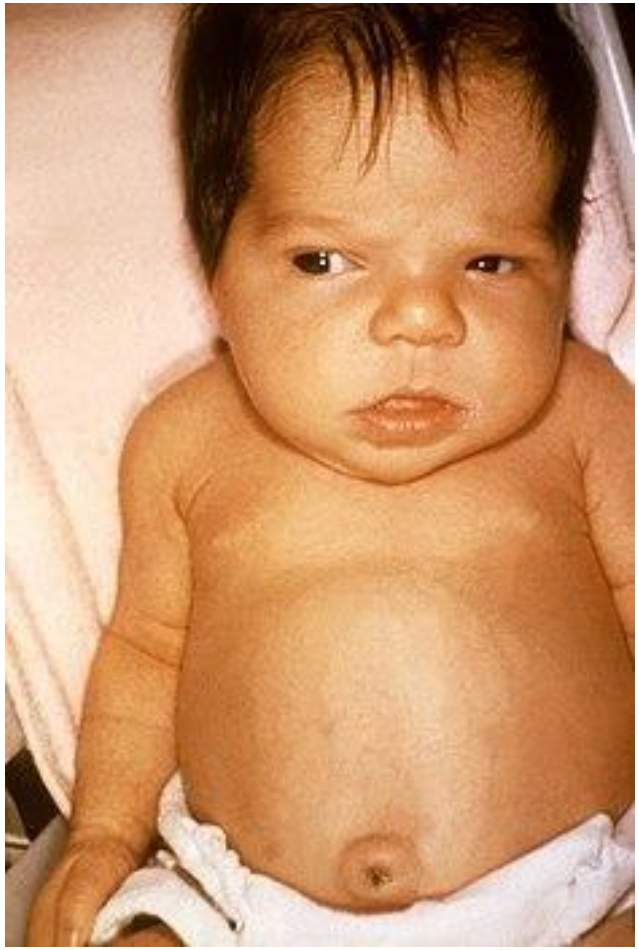
— позднее отхождение мекония
— позднее отпадение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки
— затянувшаяся желтуха



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 ВГ!

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 T_4**

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

-ТТГ 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 T_4ниже 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!

HYPOTHYROIDISM

Intolerance to Cold

Receding Hairline

Facial & Eyelid Edema

Dull-Blank Expression

Extreme Fatigue

Thick Tongue - Slow Speech

Anorexia

Brittle Nails & Hair

Menstrual Disturbances

Hair Loss

Apathy

Lethargy

Dry Skin (Coarse & Scaly)

Muscle Aches & Weakness

Constipation

Late Clinical Manifestations

- Subnormal Temp
- Bradycardia
- Weight Gain
- ↓LOC
- Thickened Skin
- Cardiac Complications