



Врожденный гипотиреоз

*Подготовила
студентка VI курса
Ковтун Е.И.*

Щитовидная железа

Левая и правая доли щитовидной железы

Щитовидный хрящ
(адамово яблоко)

Пирамидальная
доля

Внутренняя яремная
вена

Общая сонная
артерия

Вены щитовидной
железы

Трахея

Аорта

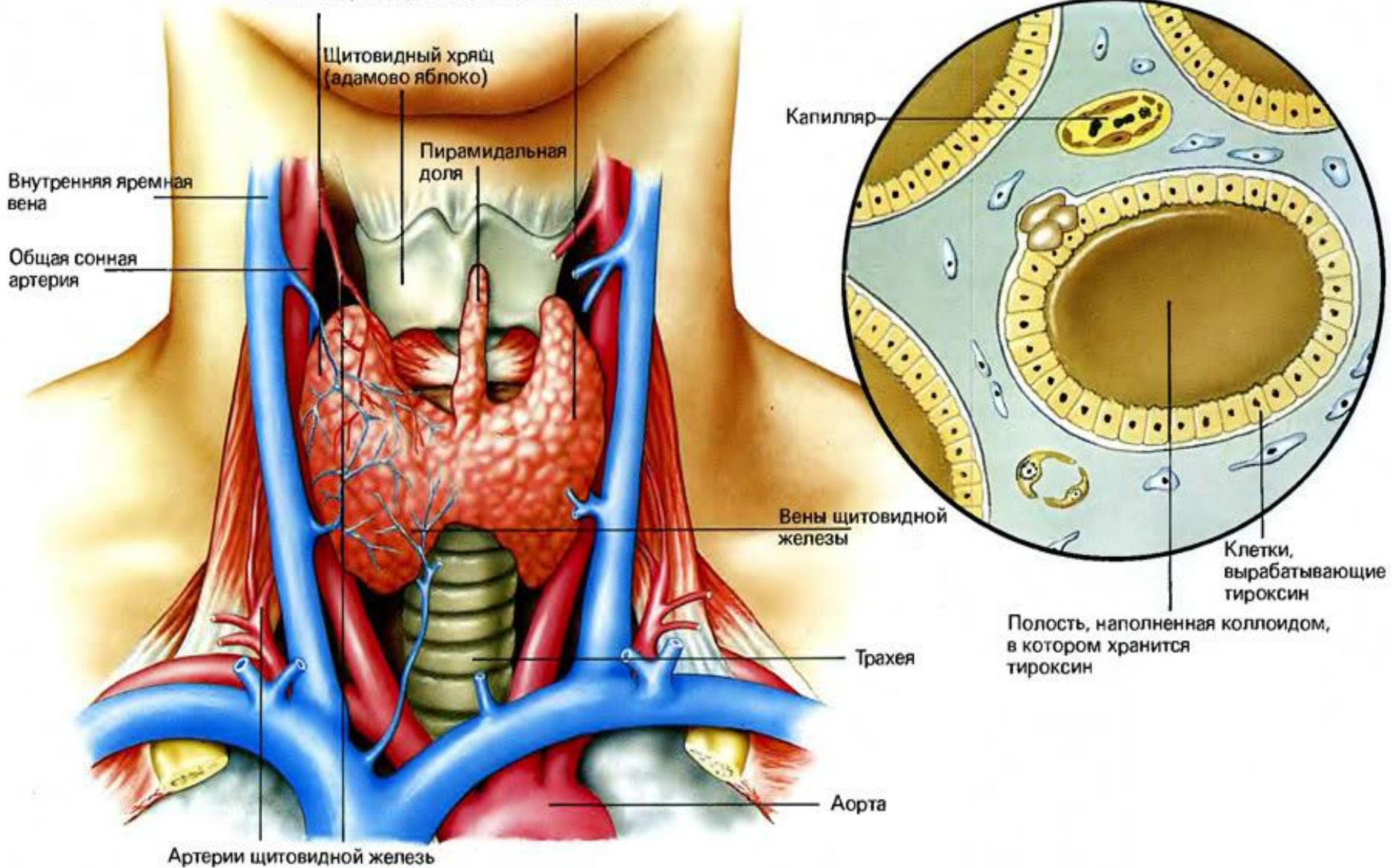
Артерии щитовидной железы

Срез щитовидной железы

Капилляр

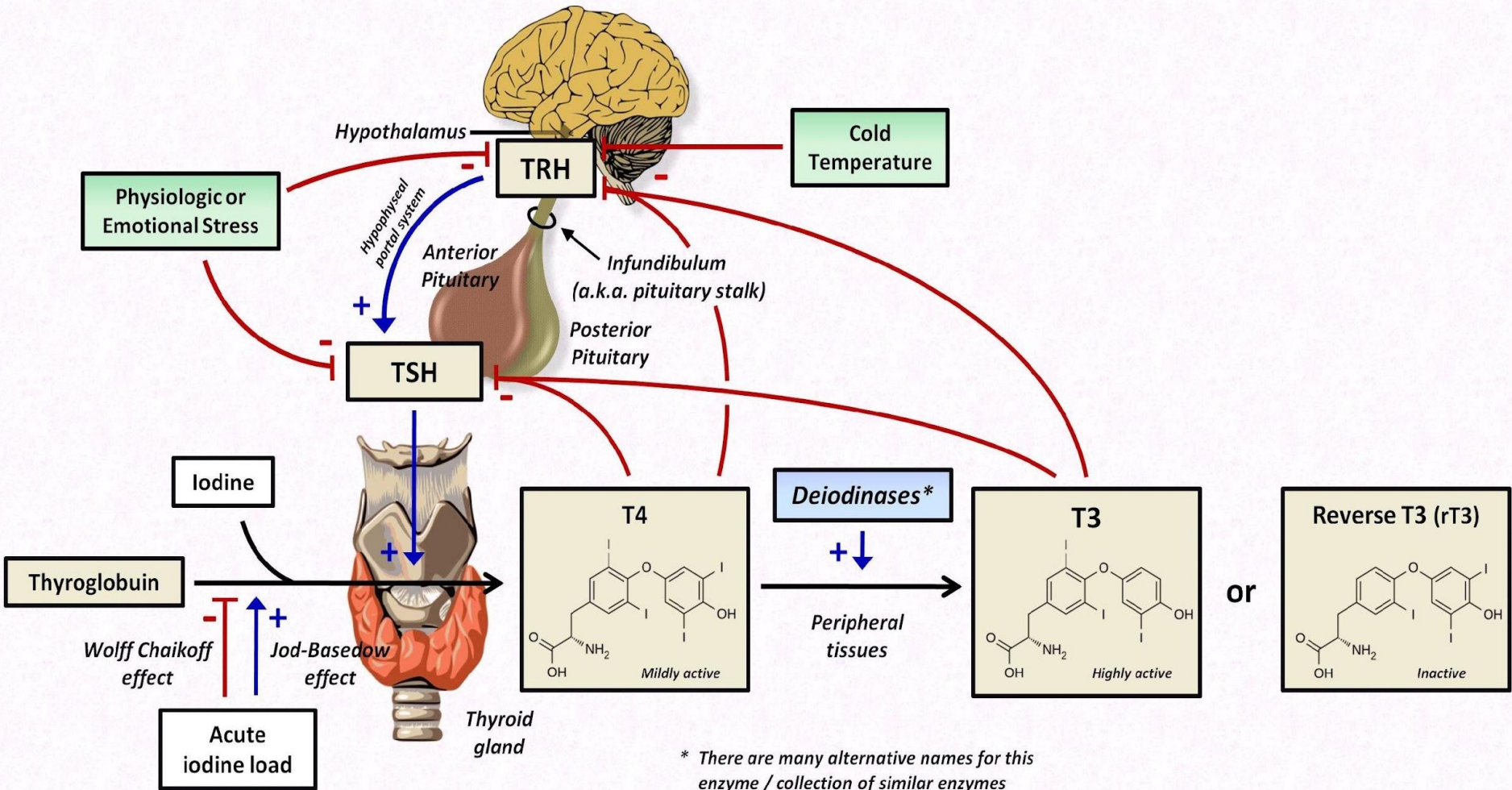
Клетки,
вырабатывающие
тироксин

Полость, наполненная коллоидом,
в котором хранится
тироксин

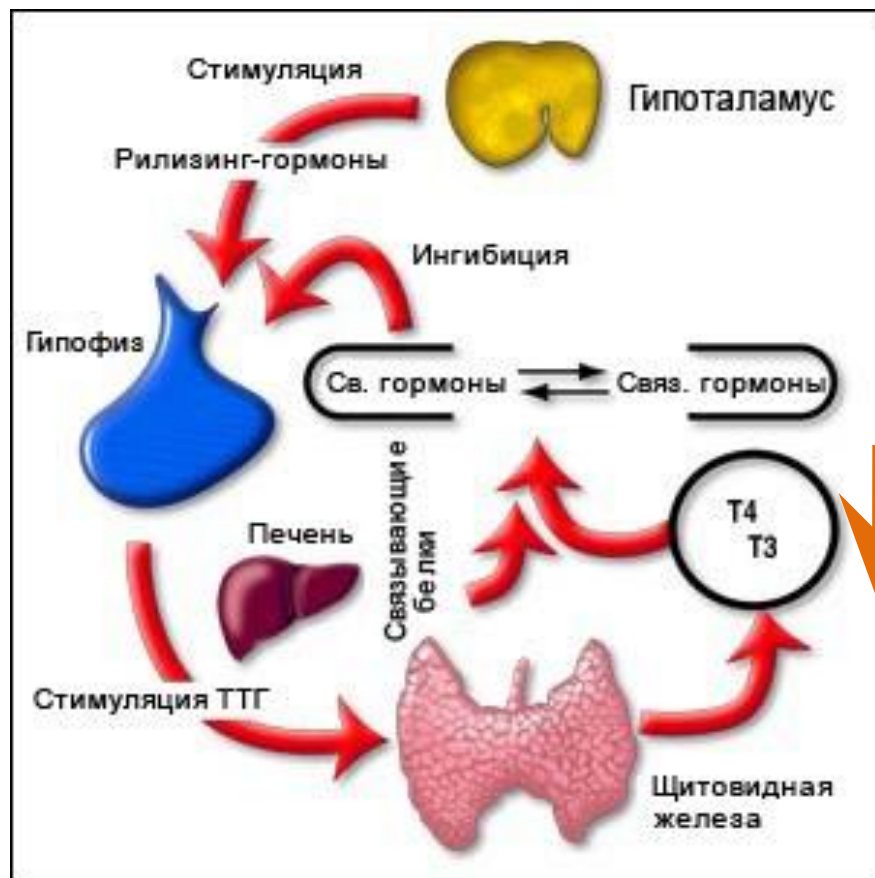


Гормоны щитовидной железы

Normal Regulation of Thyroid Hormones



Врожденный гипотиреоз



У девочек в 2—2,5 раза чаще,
чем у мальчиков

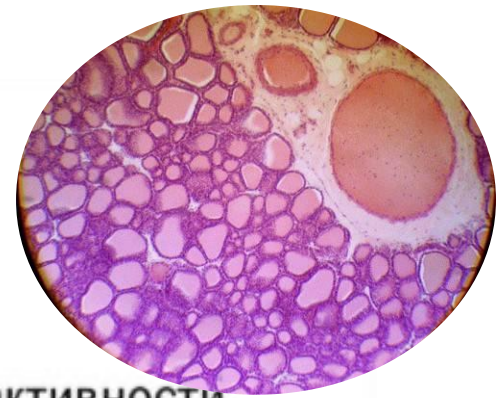
85—90% — **первичный ВГ**

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



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

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

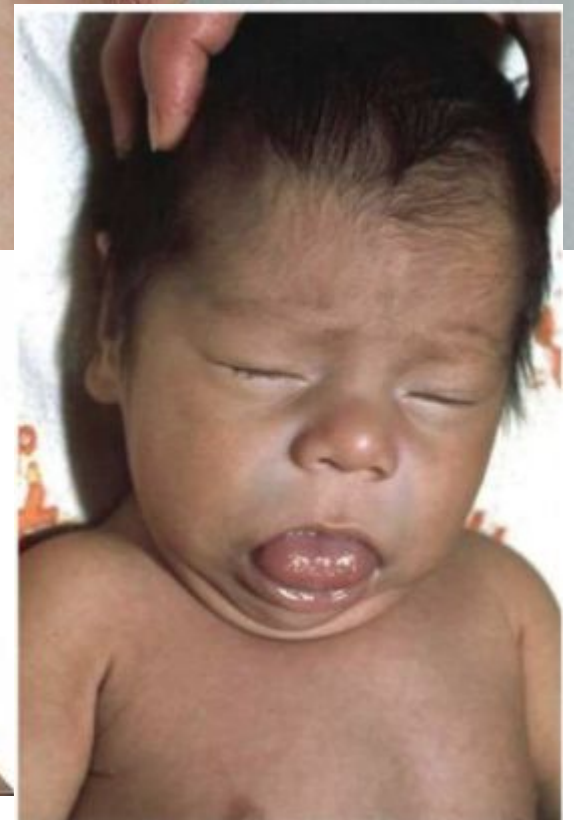
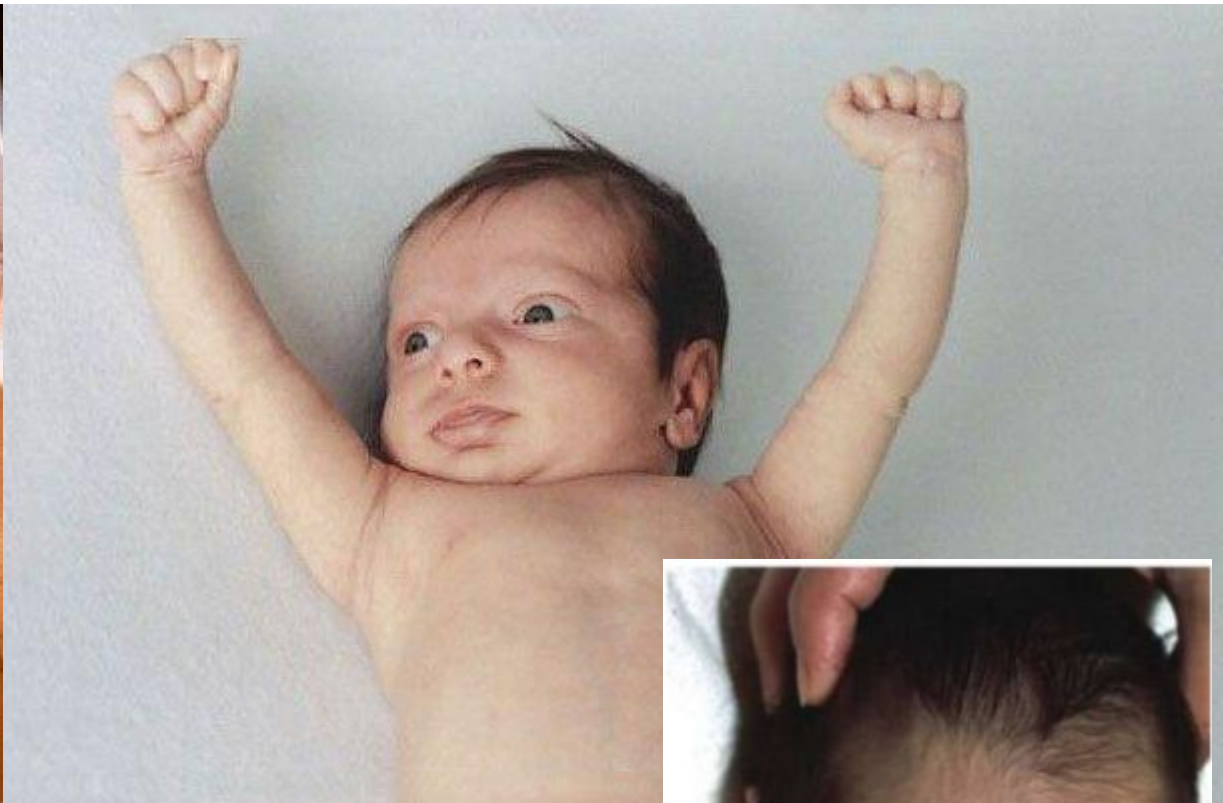
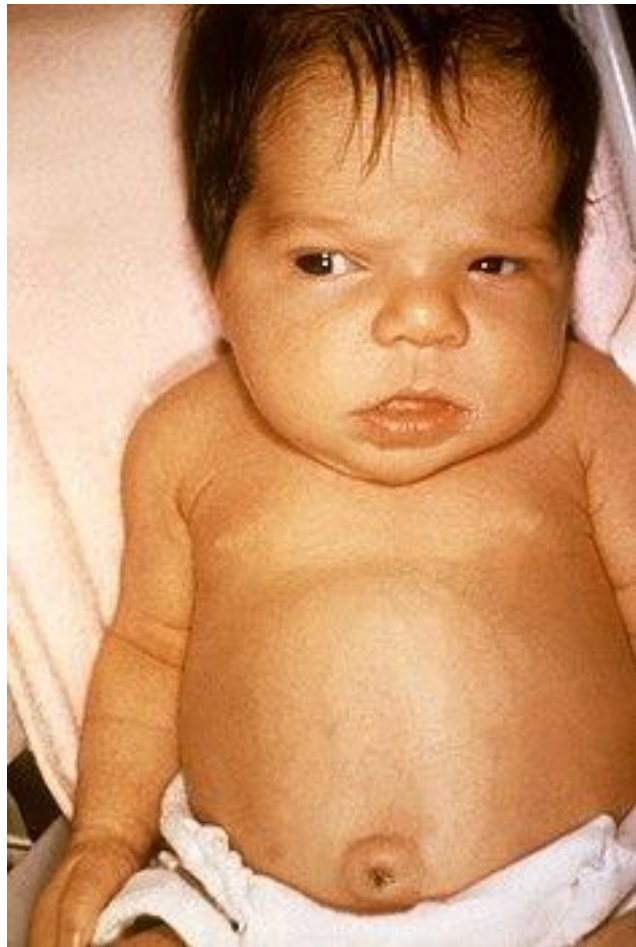
— локализованные отеки в виде плотных «подушечек» в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей, стоп

— низкий, грубый голос при плаче, крике

— позднее отхождение мекония

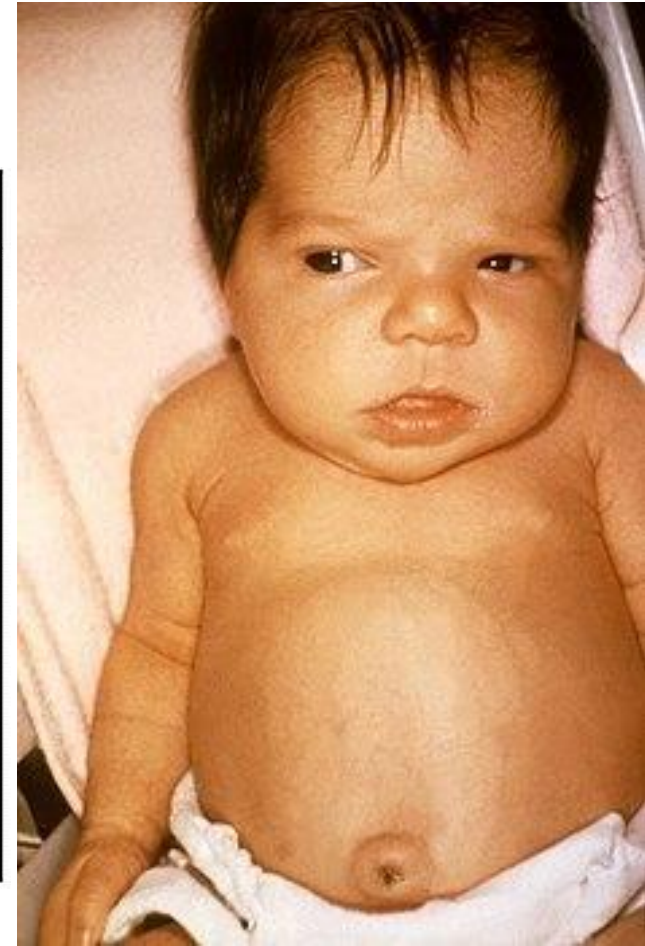
— позднее отпадение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки

— 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_4 **ниже 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	48 часов-поликлиника	T4 менее 120 нмоль/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

Возраст	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

