

Течение Заболевания у Детей Раннего Возраста, Рожденных с Врожденным Гипотиреозом.

Ахмедова Шахло Маликовна.

Кафедра эндокринологии Бухарского государственного медицинского института

Аннотация Врождённый гипотиреоз – нарушение секреции гормонов щитовидной железы – одно из наиболее часто встречающихся врождённых заболеваний желез внутренней секреции, приводящее к тяжелой инвалидизации при отсутствии своевременной диагностики и лечения.

Врожденный гипотиреоз — наиболее частая врожденная эндокринная патология, частота встречаемости у новорожденных составляет 1:2000-1:4000. Это заболевание является ведущей причиной умственной отсталости. Программа неонатального скрининга позволяет провести раннюю диагностику и начать адекватную терапию детей, благодаря которой можно избежать осложнений, связанных с недостатком гормонов.

Ключевые слова:
врожденный гипотиреоз, новорожденный, умственная отсталость, скрининг.

Введение. Врожденный гипотиреоз (ВГ) — гетерогенная по этиологии группа заболеваний щи-

товидной железы, проявляющихся сразу после рождения и характеризующихся частичным или полным выпадением ее функции. В регионах зобной эндемии существенно

повышается риск рождения детей с врожденным гипотиреозом по сравнению с общими показателями в популяции. Дефицит тиреоидных гормонов приводит к замедлению развития мозга, уменьшению количества нейронов и глиальных клеток, снижению содержания миелина, снижению плотности аксонов и синапсов, что сказывается на психомоторном, речевом и интеллектуальном развитии ребенка [2, 3].

По степени выраженности проявлений гипотиреоз у детей может быть транзиторным (прходящим), субклиническим, манифестным. В зависимости от уровня нарушения выработки тиреоидных гормонов выделяют первичный (тиреогенный), вторичный

(гипофизарный) и третичный (гипоталамический) гипотиреоз у детей.

У большинства новорождённых клиника гипотиреоза отсутствует, т.к. материнские гормоны даже на поздних сроках беременности проникают через плаценту, и в пуповинной крови содержится от 25 до 50 % гормонов материнского происхождения. Чаще всего клиническая картина врождённого гипотиреоза у новорождённых развивается постепенно и далеко не у всех детей отчётливо проявляется в периоде новорож-

дённости. Если явные симптомы отмечаются уже на первой неделе жизни, можно заподозрить тяжёлую форму гипотиреоза вследствие аплазии или резкой гипоплазии щитовидной железы. [1,4,5] Гипотиреоз вследствие умеренной гипоплазии, эктопии щитовидной железы или нарушений гормоногенеза может не иметь клинических проявлений в период новорождённости и даже проявиться после 2 – 6-летнего возраста.

Скрининговые программы могут пропускать случаи врождённого гипотиреоза (ранняя выписка, лабораторная ошибка, тяжёлые заболевания, недоношенность, низкая масса при рождении, перевод в другую больницу и др.), поэтому при клинических признаках гипотиреоза необходимо провести повторное гормональное обследование.

Клиническая картина

Гипотиреоз у новорожденных детей имеет скучную клиническую картину или его симптомы вовсе отсутствуют из-за пассажа трансплацентарного гормона матери — тироксина (T4), период полураспада которого около 7 дней. Симптомы ВГ развиваются постепенно, особенно если ребенок находится на грудном вскармливании, поскольку в материнском молоке также содержатся гормоны щитовидной железы.

Полная клиническая картина развивается к 3–6 месяцам жизни ребенка. Формируются проявления микседемы: грубые черты лица, широкая переносица, узкие глазные щели, большой отечный язык, короткая шея, дистрофические изменения придатков кожи, пропорции тела приближаются к хондродиспластическим [1,2]. При прогрессировании

заболевания возникают нарушения интеллекта, которые носят необратимый характер, замедленное окостенение эпифизов костей, позднее развитие вторичных половых признаков. Изменения затрагивают основные механизмы обмена, что проявляется

снижением температуры тела, низким вольтажом электрокардиограммы, брадикардией, гипотензией.[6]

Диагностика

Учитывая, что врожденный гипотиреоз довольно часто встречается, не имеет характерных симптомов при рождении ребенка, а также приводит к прогрессирующей умственной отсталости, основным методом диагностики является скрининг всех новорожденных.

Массовое обследование (скрининг) по поводу врожденного гипотиреоза впервые было осуществлено в Канаде в 1973 г. [5,6]. На сегодняшний день это обычный метод обследования в большинстве развитых стран. В Беларуси аналогичный скрининг проводится с 1991 г. Внедрение скрининга позволило осуществить огромную экономию денежных средств, связанных с медико-социальной реабилитацией больных, за счет раннего начала лечения и повысить уровень интеллекта детей, родившихся после начала скрининга [1,7]. Скрининг новорожденных проводится на 4-е сутки жизни путем забора крови в объеме 6–8 капель (чаще из пятки), которые наносятся на специальную пористую, фильтровальную бумагу. Полученные и высушенные образцы отсылаются в лабораторию, где проводится исследование ТТГ, по результатам исследования решается вопрос о дальнейшем наблюдении ребенка.

ЭЭ Г, УЗИ тазобедренных суставов, рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, МРТ головного мозга, УЗИ щитовидной железы патологию не выявили.

Были проведены консультации узких специалистов: генетика, эндокринолога, офтальмолога, хирурга, сурдолога, кардиохирурга, невролога. На основании данных анамнеза, клиники, результатов обследования ребенка был выставлен следующий основной диагноз: врожденный гипотиреоз без зоба. Недоношенность 34-35 недель. Сопутствующие диагнозы: церебральная депрессия у новорожденного; дефект предсердной перегородки; стойкое фетальное кровообращение у новорожденного; кандидоз новорожденного.

Лечение

Врожденный гипотиреоз является абсолютным показанием для назначения заместительной терапии левотироксином. Доза подбирается индивидуально с учетом клинических и лабораторных данных. Всю дозу необходимо давать утром за 30 минут до еды. Препарат можно смешивать с водой. Уменьшение абсорбции возможно при одновременном приеме продуктов сои, препаратов кальция и железа, абсорбентов. Лечение в большинстве стран начинают на 8–9-й день жизни, но все мнения сходны на том, что заместительная терапия должна быть начата незамедлительно после установки диагноза, так как даже неделя без терапии может привести к необратимым изменениям интеллектуального уровня ребенка

Спустя 2 недели родители самостоятельно обратились за помощью в ГОДКБ с жалобами на вялость ребенка, резкое нарастание желтушного окрашивания кожных покровов, грыжевидное выпячивание в области пупка, вздутие живота, запоры. Состояние при поступлении: средней степени тяжести за счет желтушного синдрома, неврологической симптоматики. Масса тела 4010 г. Взгляд не фиксирует, за предметами не следит, голову не удерживает, мышечный тонус снижен, рефлексы вызываются с замедлением. Большой родничок — 3 × 3 см, не на пряжен, малый — 0,3 × 0,3 см. Менингеальные симптомы отрицательные. Кожные покровы сухие, чистые, розово-иктеричные, склеры и видимые слизистые субиктеричные. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет, ЧД — 40 в мин. Сердечные тоны громкие, ритмичные, sistолический шум на верхушке сердца, ЧСС — 137 в мин. Живот вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации, грыжевидное выпячивание в области пупка. Печень +2 см от края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул желтый, кашицеобразный, 1 раз в 3–4 дня. Учитывая затяжное течение желтухи, задержку темпов психомоторного развития, проводилась дифференциальная диагностика между внутриутробными инфекциями, pregnановой желтухой, гепатитом, гематологическими заболеваниями, врожденным гипотиреозом.

Несмотря на разработанный скрининг, каждый педиатр должен знать особенности клинического течения врожденного гипотериоза, чтобы своевременно диагностировать его у новорожденного и начать заместительную терапию.

Библиографический список:

1. Пальчик, А. Б. Эволюционная неврология / А. Б. Пальчик. — СПб.: Питер, 2002. — 384 с.
2. Malikovna, A. S. . (2023). Peculiarities of Thyroid Function in Pregnant Women with Iodine Deficiency. AMALIY VA TIBBIYOT FANLARI ILMUY JURNALI, 2(5), 391–395. Retrieved from <https://sciencebox.uz/index.php/amaltibbiyot/article/view/7388>
3. Безлер, Ж. А. Врожденный и транзиторный гипотиреоз : учеб.-метод. пособие / Ж. А. Безлер, И. А. Логинова. — Минск: БГМУ, 2011. — С. 11–28 с.
4. Маликовна, А. Ш. (2023). Специфика изменений в Тимусе У детей с синдромом Мориака. Научно-исследовательский журнал исследований травм и инвалидности , 2 (4), 43–46. Получено с <http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds/article/view/687>.
5. Энциклопедия детского невролога / под ред. Г. Г. Шанько. — Минск: Беларуская энцыклапедыя, 1993. — С. 89–90.

6. Третьяк, С. И. Современные методы лечения гипотиреоза: монография / С. И. Третьяк, В. Я. Хрыщанович. — Минск: БГМУ, 2011. — 150 с.
7. Akhtamovna, Z. Z. . (2023). Hypoparathyroidism. INTERNATIONAL JOURNAL OF HEALTH SYSTEMS AND MEDICAL SCIENCES, 2(5), 188–197.
8. Ахтамовна, Дж. З. (2022). ПЕРВИЧНОЕ БЕСПЛОДИЕ У ЖЕНЩИН РЕПРОДУКТИВНОГО ВОЗРАСТА С ГИПОТИРЕОЗОМ. ЕВРОПЕЙСКИЙ ЖУРНАЛ СОВРЕМЕННОЙ МЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ, 2(5), 165-168.
9. Shaymanova, Y., & Qarshiboyeva, Z. (2023). O 'ZBEK TILIDAGI NEOLOGIZMLARNING TASNIFI CLASSIFICATION OF NEOLOGISMS IN THE UZBEK LANGUAGE. QISHLOQ XO'JALIGI, ATROF-MUHIT VA BARQAROR RIVOJLANISH MILLIY KONFERENSIYASI, 93-96.
10. Toshniyazovna, S. Y., & Beknazarovna, E. M. (2023). Theoretical Substantiation of the Formation of the Language Competence of Students in the Course of Studying Syntactic Norms. Periodica Journal of Modern Philosophy, Social Sciences and Humanities, 18, 63-65.
11. Shaymanova, Y. T., & Qarshiboyeva, Z. A. (2022). RUS OLIMI AN SAMOYLOVICHNING SHARQ TILLARINI O'ORGANISHGA QO'SHGAN HISSASI. Oriental renaissance: Innovative, educational, natural and social sciences, 2(Special Issue
12. Abduvaxabovna, K. Z. (2022). SOME LINGPOOPETIC FEATURES OF RHETORICAL INTERROGATIVE SENTENCES. Galaxy International Interdisciplinary Research Journal,
13. Bozorova, G. R. (2022). EFFECTIVE WAYS TO TEACH THE LIFE AND CREATIVITY OF MUHAMMAD YUSUF IN SCHOOL LITERATURE EDUCATION. Международный журнал языка, образования, перевода, 3(2).
14. Bozorova, G. (2023). "Turfa zakovatlar nazariyasi" asosida o'quv topshiriqlarini ishlab chiqish. "VETERINARIYA SOHASINI RIVOJLANTIRISHDA IJTIMOIY-GUMANITAR FANLARNING O 'RNI" MAVZUSIDAGI Respublika ilmiy-amaliy konferensiya materiallari TO 'PLAMI.