

Врачебное наблюдение за ребенком обязательно включает оценку его физиче-

ского развития. В различные периоды жизни процесс роста зависит не только от

СТГ, но и от множества других экзогенных и эндогенных факторов, поэтому рост

может служить индикатором общего состояния ребенка. Скорость роста макси-

мальна на первом году жизни и составляет около 20–30 см в год.

На первом году жизни рост необходимо измерять ежемесячно, затем 1–2 раза в год. В последующие годы рост

замедляется до 4–6 см в год. В период полового созревания наблюдается выраженное ускорение (пубертатный ростовой скачок), когда за год подростки могут вырасти на 10 см и более.

Правила измерения

роста:

- с помощью ростомера (стадиометра) с точностью до 0,1 см;
- в положении стоя (до 2 лет – лежа) (рис. 1.2–1.3);
- в утреннее время (вечером значение роста может быть ложно зани-
жено вследствие статических нагрузок, испытываемых в течение дня);
- ребенок стоит, равномерно опираясь на обе стопы, пятки соединены
вместе, колени разогнуты;
- затылок, лопатки, ягодицы, пятки касаются ростомера;
- плечи опущены, голова расположена по предплечьям, касаясь наружный угол глаза и центр наружного слухового прохода, расположена горизонтально;
- результат оценивают по графикам роста или центильным таблицам для соответствующего возраста и пола ребенка (рис. 1.4–1.5).

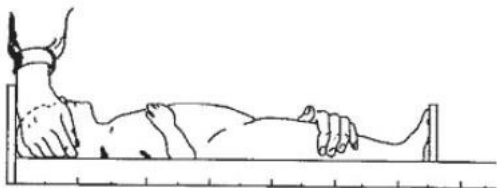


Рисунок 1.2. Измерение роста ребенка до 2 лет

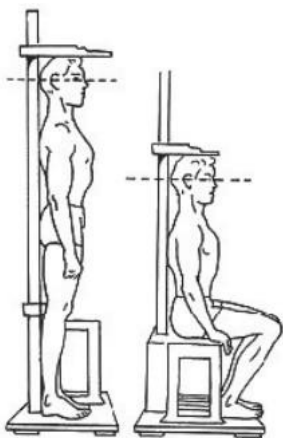


Рисунок 1.3. Измерение ребенка старше 2 лет

Нормативы роста

Несмотря на возможные антропометрические особенности детей различной

расово-этнической принадлежности, Всемирная организация здравоохранения

(ВОЗ) с 2007 г. рекомендует использовать единые стандарты роста. Нормативы роста могут быть представлены в виде графиков

epidemiol. <http://www.who.int/growthref/ru>. построенных с указанием числа стандартных отклонений от среднего - SDS (-2; 0;

+2) или центилей (3%; 50%; 97%), в которых средний показатель роста для данного

возраста и пола соответствует 0 (50-й центиль), нижняя граница нормы соответ-

ствует SDS = -2 (т.е. на 2 стандартных отклонения ниже среднего, рекомендуется

ВОЗ-медики вводить в положение лежа, а с 2 лет - стоя. Рост, измеренный в ле-

жа, обычно на 1 см меньше, чем в положении стоя.

наследственность. На основа-

нии роста родителей можно рассчитать целевой рост ребенка.

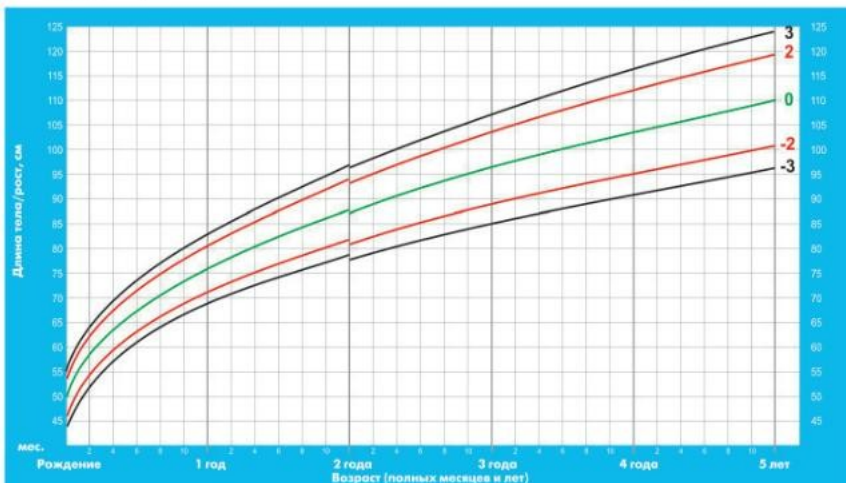
Расчет целевого роста детей (отражает наследственность)

Целевой рост для мальчиков (см) = (рост отца + рост матери + 12)/2 ± 10

Целевой рост для девочек (см) = (рост отца + рост матери - 12)/2 ± 10

Длина тела/рост мальчиков

С рождения до 5 лет



Длина тела/рост девочек

С рождения до 5 лет

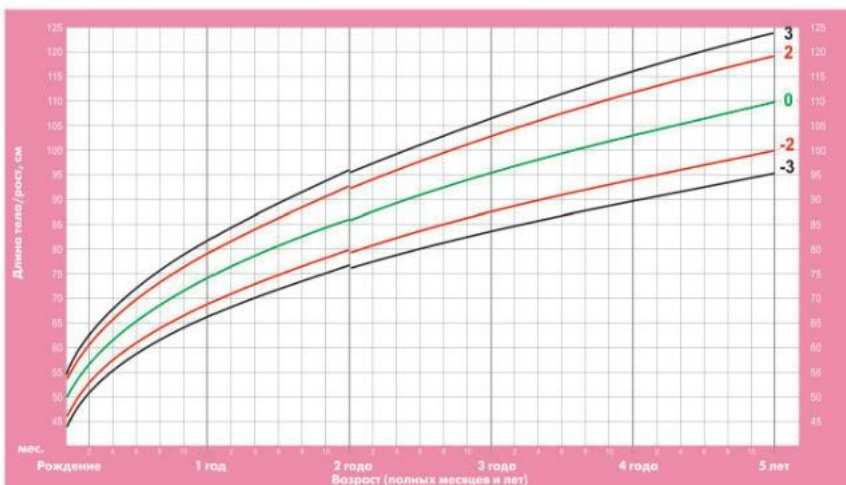


Рисунок 1.4. Нормативы длины тела/роста для мальчиков и девочек до 5 лет [13].

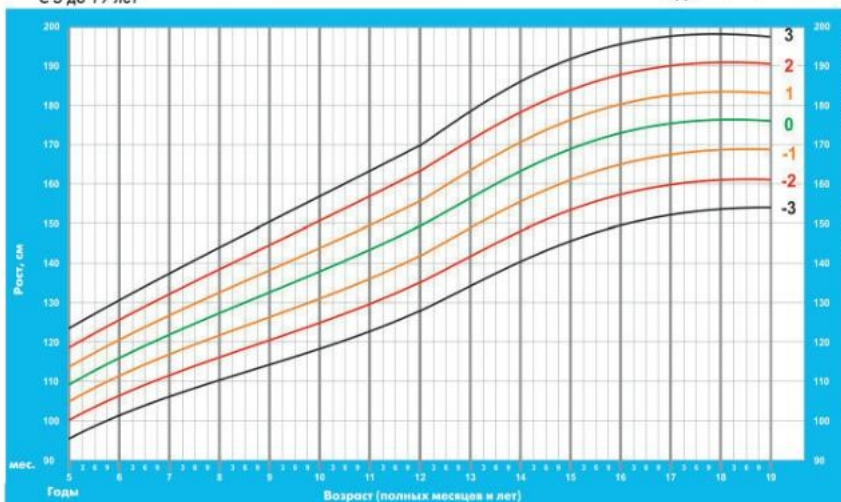
Числа справа от кривых – число стандартных отклонений (SDS)

Рост мальчиков

С 5 до 19 лет



Всемирная организация
здравоохранения



Рост девочек

С 5 до 19 лет



Всемирная организация
здравоохранения

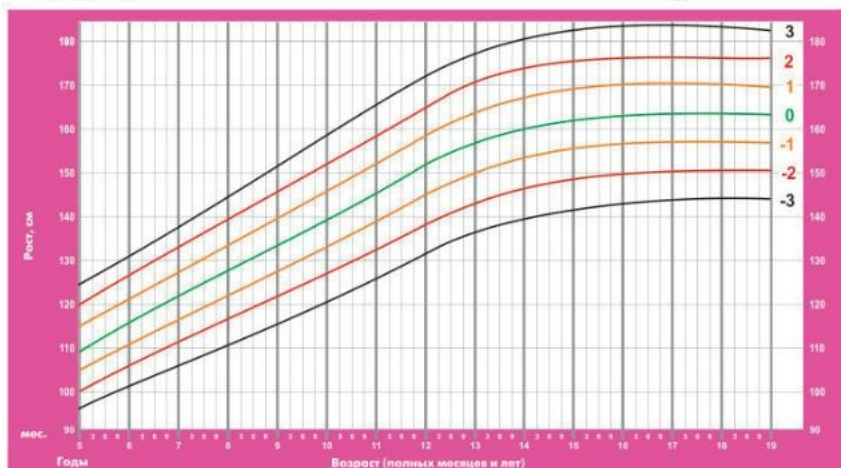


Рисунок 1.5. Нормы роста для мальчиков и девочек 5–19 лет [16]. Числа справа от кривых – число стандартных отклонений (SDS)

Диагностика нарушений роста

Критерии нарушений роста

□ Задержка роста:

SDS роста < -2 (ниже 3-го центиля).

□ **Высокорослость:**
SDS роста $> +2$ (выше 97-го центиля).

Если рост ребенка выходит за пределы нормы, требуется уточнение причин задержки роста или высокорослости. Необходимо построение индивидуального

графика роста по результатам измерения ребенка, зафиксированным в медицин-

ской документации, и проведение обследования с участием педиатра и детского

показаний для направления к детскому эндокринологу

- Низкорослость, задержка роста (SDS роста < -2 , т. е. рост ниже нормы).
-
- Высокорослость (SDS роста $> +2$, т. е. рост выше нормы).
- Скорость роста ниже 4 см в год.

Нарушения роста

Причины задержки роста/низкорослости

- Семейная низкорослость.
 - Конституциональная задержка роста
 - Соматогенная задержка роста (патология сердца, легких, почек,
 - желудочно-кишечного тракта, системные заболевания и т. п.)
 - Синдромальная задержка роста (синдром Шерешевского-Тернера, синдром Нунан, синдром Рассела – Сильвера и др.).
 - Хондродисплазия.
 -
 - Гипотиреоз.
 - Гипофизарный нанизм (недостаточность СТГ), гипопитуитаризм (недостаточность нескольких гормонов гипофиза)
 - Психосоциальная задержка роста (депривационный нанизм).
-

Особенности изменения массы тела в различные

возрастные периоды

Масса тела наряду с ростом является индикатором общего состояния здоровья

ребенка. Максимальная прибавка массы тела ребенка в процентном отношении

наблюдается на первом году жизни и составляет 5–6 кг. За ним следует период

«стагнации», когда прибавка массы тела не превышает 1 кг в год.

Выявления дефицита или избытка массы тела и ожирения.

Правила измерения массы тела:

- проводят с помощью весов с точностью до 0,1 кг;
- в утреннее время натощак;
- На первом году жизни – лежа или сидя;
- затем – стоя;
- чтобы оценить массу тела ребенка, необходимо вычислить индекс массы тела (ИМТ);
- Полученный результат ИМТ оценивают по центильным таблицам для соответствующего возраста и пола ребенка (рис. 2.1, 2.2).

Нормативы массы тела

Наряду со стандартами роста ВОЗ с 2007 г. рекомендует использовать единые у детей

стандарты оценки массы тела. <http://www.who.int/childgrowth/russian/> необходимо подчеркнуть, что

графиков «масса тела – возраст» допустимо лишь при невозможности измерения

роста. Согласно критериям ВОЗ, для оценки дефицита массы тела, избытка массы

тела и ожирения необходимо использовать ИМТ.

$$\text{ИМТ, кг/м}^2 = \frac{\text{Масса тела, кг}}{(\text{Рост, м})^2}$$

Полученный результат оценивают по нормативам ИМТ, которые аналогично

нормативам роста могут быть представлены в виде графиков роста или таблиц

стандартов, если SDS ИМТ > +2 или выше 97-го центиля (эквивалент 97-го перцентиля);

Ожирение диагностируют, если SDS ИМТ > +3 или выше 97-го центиля (эквивалент

25 кг/м² в 19 лет); дефицит массы тела – при SDS ИМТ < -2 (ниже 3-го центиля);

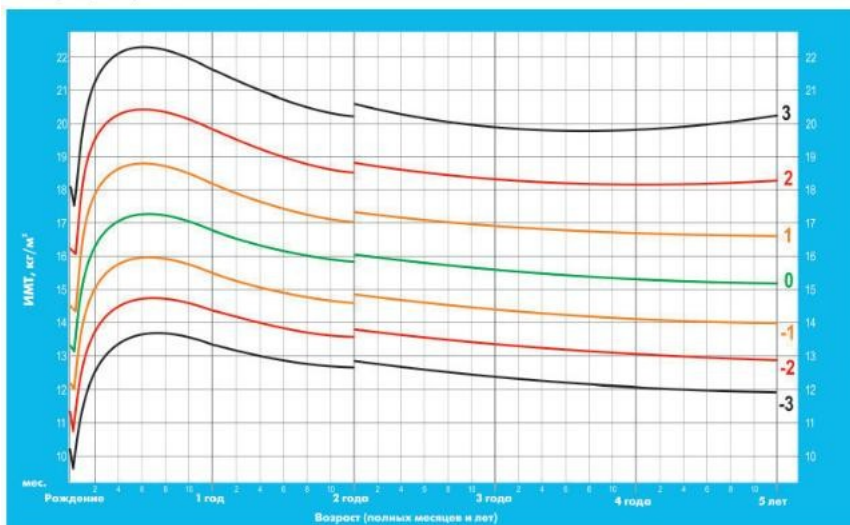
тяжелый дефицит массы тела – при SDS ИМТ < -3 (ниже 1-го центиля).

ИМТ мальчиков

С рождения до 5 лет



Всемирная организация здравоохранения



ИМТ девочек

С рождения до 5 лет



Всемирная организация здравоохранения

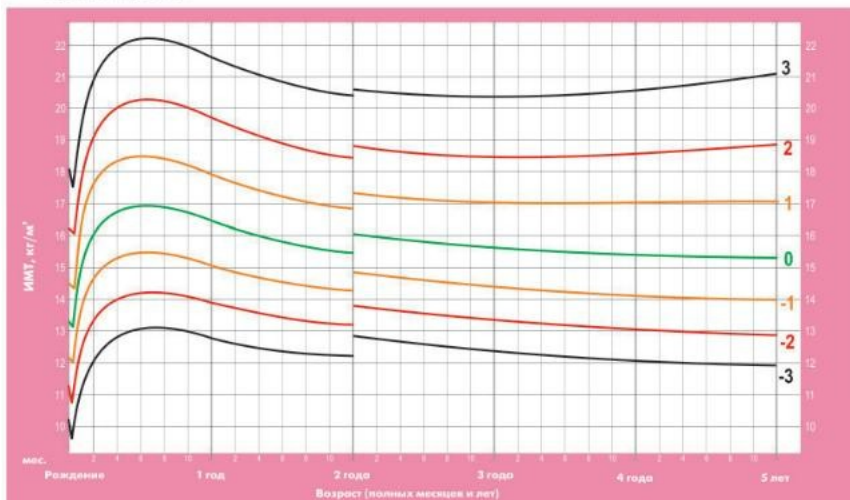


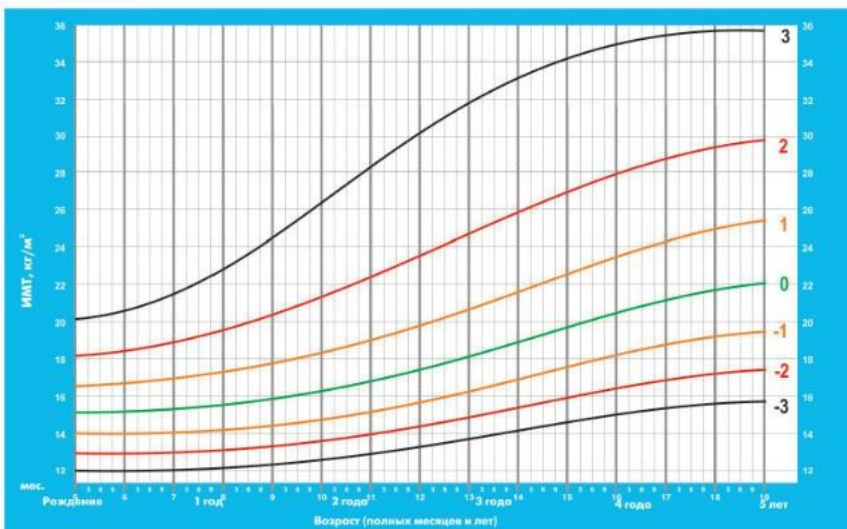
Рисунок 2.1. Нормы индекса массы тела в зависимости от возраста у мальчиков и девочек до 5 лет [13]. Числа справа от кривых — число стандартных отклонений (SDs)

ИМТ мальчиков

С 5 до 19 лет



Всемирная организация здравоохранения



ИМТ девочек

С 5 до 19 лет



Всемирная организация здравоохранения

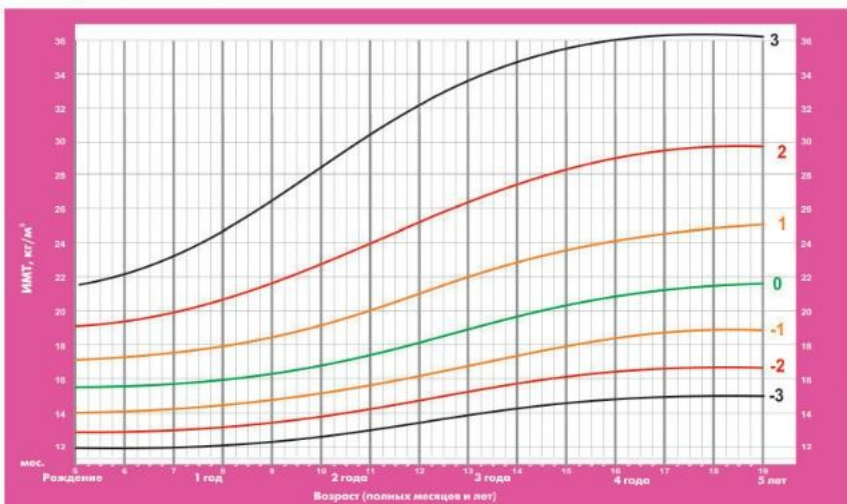


Рисунок 2.2. Нормы индекса массы тела в зависимости от возраста у мальчиков и девочек 5–19 лет [16]. Числа справа от кривых – число стандартных отклонений (SDS)

Диагностика нарушений питания

Критерии нарушений

питания

- Тяжелый дефицит массы тела:
SDS IMT < -3 (ниже 1-го перцентиля).
- Дефицит массы тела:
SDS IMT < -2 (ниже 3-го перцентиля).
- Избыток массы тела:
SDS IMT от +1 до +2 (85-95-й перцентиль).
- Ожирение:
SDS IMT > +2 (выше 95-го перцентиля).

Если IMT ребенка выходит за пределы нормы, требуется уточнение причин дефицита, избытка массы тела и ожирения.

Показания для направления к детскому

эндокринологу

- Дефицит массы тела (SDS IMT < -2).
- Избыток массы тела (SDS IMT > +1).

Ожирение (SDS IMT > +2).

Нарушения питания: дефицит, избыток массы тела и ожирение

Причины дефицита массы

тела

- Недостаточное потребление питательных веществ (неправильное питание, голодание, проблемы при вскармливании новорожденных,
- Соматическая патология (заболевания желудочно-кишечного тракта,
- паразитарные инвазии, тяжелые инфекционные заболевания и т. п.).
- Сахарный диабет на момент выявления или при декомпенсации.

Тиреотоксикоз (диффузно-токсический зоб).

Недостаточное потребление питательных веществ (МКБ-10: T73.0, E63.1-

E63.9, R62.8, R63.0, R63.3, R63.4, R64, P92.0-P92.3, P92.5, F50.0, F50.8, F92.8,

F98.2) в любом возрасте может приводить к дефициту массы тела различной

степени тяжести. Помимо обычного голодания, среди причин можно выделить

~~органические, к° которым относятся различные проблемы при~~

~~вскармливании~~

новорожденных, и° обусловленные нарушением поведения, такие как анорексия

и эмоциональные расстройства.

Соматическая патология (МКБ-10: B22.2, K90.0-K90.9, K91.2), приводящая

к дефициту массы тела, включает тяжелые истощающие заболевания, нарушения

всасывания вследствие заболеваний желудочно-кишечного тракта (сахарный диабет 1 типа (МКБ-10: E10.0-E10.9), ранее называвшийся инсулинозависимым).

зависимым, в дебюте заболевания можно заподозрить по характерному комплексу

симптомов: жажда, полиурия, липкая моча, слабость и снижение массы тела,

поэтому при выявлении прогрессирующего дефицита массы тела (гипоталамическое ожирение (избыток гормонов щитовидной железы) (МКБ-10: E06.0).

Нарушения углеводного обмена (см. раздел «Нарушения углеводного обмена») типичны для диффузно-токсического зоба. Дефицит массы тела раз-

вивается за счет ускорения катаболических процессов. Для этого заболевания

также характерны тахикардия, повышенная эмоциональная лабильность, избыток массы тела и

наличие ожирения (см. раздел «Заболевания щитовидной железы»).

■ Конституционально-экзогенное

■ Ожирение

■ Гипоталамическое ожирение вследствие опухолей,

инсультов, травм

(в том числе медицинских вмешательств) гипоталамуса

и головного мозга (болезнь Иценко – Кушинга (эндогенный

гиперкортицизм).

■ Медикаментозный синдром Иценко – Кушинга (ятрогенный

гиперкор-

тицизм).

■ Моногенное ожирение (вследствие мутаций генов лептина,

рецептора

лептина, рецептора меланокортина,

проопиомеланокортина и т. п.).

■ Синдром

– Вилли,

синдром

Лоренса – Муна – Барде – Бидля и т. п.).

Конституционально-экзогенное ожирение (МКБ-10: E66.0, E66.2) – наиболее

часто встречающаяся форма ожирения. Оно развивается при избыточном

поступлении пищевых веществ и сниженном расходе энергии.

Такие дети обычно

среднего или высокого роста. Среди родственников часто распространено

ожирение. Для конституционального ожирения характерны большой объем

жировой ткани, избыток гормонов щитовидной железы, гипоталамуса и ствола мозга, и

лучевой терапии, избыток углеводов и жиров, питание перед сном и

другие нарушения обмена веществ, гемобластозы, черепно-мозговая травма или

режущие пациенты, как правило, ведут малоподвижный образ

жизни.

Регуляция углеводного обмена

Содержание глюкозы в крови подвержено колебаниям в течение суток под

влиянием различных факторов. После еды в результате переваривания пищи

глюкоза поступает в кровь. В ответ на повышение уровня гликемии повышается

концентрация инсулина. Это приводит к снижению уровня глюкозы в пределах

нормальных значений (табл. 3.1). Часть глюкозы расходуется на

синтез гликогена,

одновременно усиливается ее периферическое потребление тканями.

	Повышение	Понижение
Глюкоза в крови	□	□
Инсулин	□	□
Глюкагон	□	□
Синтез гликогена	□	□
Гликогенолиз	□	□
Глюконеогенез	□	□
Липолиз	□	□

Во время голодания глюкоза не поступает в кровь из пищеварительной системы,

ее концентрация в крови падает. Концентрация инсулина также остается низкой

(см. табл. 3.1). В ответ на снижение уровня гликемии повышается секреция

контринсулярных гормонов (глюкагон, СТГ, кортизол, адреналин), благодаря чему

диagnosis нарушения углеводного обмена

глюконеогенез), синтез глюкозы

васщелвление жиров (липолиз)

норме глюкоза плазмы натощак должна быть выше 3,5 ммоль/л и ниже 6,1 ммоль/л, а через 2 ч после стандартной нагрузки глюкозой – ниже 7,8 ммоль/л

(табл. 3.2). При выявлении гликемии ниже 3,5 ммоль/л необходимо уточнение

симптоматики, характерной для гипогликемических приступов (слабость, вя-

лость, бледность, потеря сознания, судороги).

Таблица 3.2. Критерии диагностики нарушений углеводного обмена*

Параметры исследования	Концентрация глюкозы в плазме крови, ммоль/л			
	норма	нарушение гликемии натощак	нарушение толерантности к глюкозе	сахарный диабет
Натощак	< 6,1	$\geq 6,1$ и < 7,0	< 7,0	$\geq 7,0$
Через 2 ч после нагрузки глюкозой	< 7,8	$\geq 7,8$	< 11,1	$\geq 11,1$

* Все значения приведены для плазмы венозной крови; для цельной капиллярной крови гликемия натощак в норме < 5,6 ммоль/л.

При высоком уровне гликемии необходимо исключить преддиабет (нарушение

гликемии натощак и нарушение толерантности к глюкозе) или ~~диабет~~ нарушения углеводного обмена можно по симптомам, характерным

для гипогликемии или гипергликемии (табл. 3.3).

Таблица 3.3. Клинические симптомы снижения (гипогликемии) и повышения

(гипергликемии) уровня глюкозы в крови

Симптомы гипогликемии	Симптомы гипергликемии
Бледность и цианоз	Жажда
Тремор, судороги	Полиурия
Слабость, сонливость	Липкая (сладкая) моча
Гипотермия, потливость	Вялость и слабость
Плач, неадекватное поведение	Снижение массы тела

При наличии клинических проявлений гипо- или гипергликемии для уточнения

диагноза необходимо срочное определение уровня глюкозы в крови. При под-

тверждении гипогликемии следует немедленно принять меры по нормализации

гликемии.

Так как прогноз при гипогликемических состояниях зависит от причины, вызвавшей снижение уровня глюкозы, необходимо направить пациента на консультацию

к детскому эндокринологу, а при повторных приступах – срочно госпитализи-

ровать в детское эндокринологическое отделение. Обследование обязательно

включает биохимическое исследование образца крови, полученного в момент

гипергликемии (определение уровней глюкозы, кетоновых тел, свободной пептида, зависит от уровня гликемии и наличия клинических проявлений (рис. 3.1, таб. 3.2). При пограничном уровне гликемии (до 7 ммоль/л натощак и

до 11 ммоль/л после еды), когда симптомы гипергликемии отсутствуют, пациент

может быть направлен на плановое обследование. При более высоких значениях

гликемии (выше 7 ммоль/л натощак и/или выше 11 ммоль/л после еды), сопровождающихся клиническими проявлениями, необходима срочная

госпитализация в

специализированный стационар.



Рисунок 3.1. Алгоритм действий педиатра при выявлении глюкозурии



Рисунок 3.2. Алгоритм действий педиатра при выявлении гипергликемии

Показания к срочной госпитализации

- Клинические симптомы повышения сахара в крови (жажда, полиурия, липкая моча, слабость и вялость, снижение массы тела).
- Выявление концентрации глюкозы выше 7,0 ммоль/л натощак или 11,1 ммоль/л не натощак.

Показания для направления к детскому эндокринологу

- Приступы вялости, слабости, которые могут сопровождаться потерей сознания и/или судорогами в анамнезе
- Выявление пограничного повышения концентрации глюкозы в крови (до 7 ммоль/л натощак, до 11 ммоль/л не натощак).
- Выявление глюкозы в моче без клинических симптомов сахарного диабета
- Рождение (SDS или > 2,0).

Нарушения углеводного обмена: гипогликемические

состояния и сахарный диабет

Гипогликемические

состояния

Клинические проявления гипогликемических состояний включают изменение

цвета, температуры и влажности кожных покровов, тремор, судороги, слабость,

сонливость, изменение поведения ребенка (см. табл. 3.3). У новорожденных воз-

можны бессимптомные гипогликемии. В период раннего детства, в дошкольном

и младшем школьном возрасте гипогликемии чаще могут проявляться агрессив-

ным поведением ребенка, нарушением внимания, повышенным аппетитом. Из-за

этого возможна ошибочная диагностика эпилепсии и психических нарушений.

Основные причины гипогликемий у детей могут быть различны. У детей, не получающих

- Гиперинсулинизм
- сахароснижающую терапию, к ним может приводить длительное голодание, транзиторный (новорожденные от матерей с сахарным диабетом;

лические ферментопатии, эндокринные заболевания и т. п. дети с перинатальной гипоксией, резус-конфликтом, с задержкой

- врожденный (мутации в генах, участвующих в синтезе и секреции

- персистирующий приобретенный (инсулинома)

- Недостаточность контринсулярных гормонов (СТГ, АКТГ, кортизол,

- глюкагон и др.)

- Нарушение гликогенолиза (гликогенозы 1, 3, 4, 6 типа)

- Нарушение обмена углеводов (дефицит фруктозо-1,6-дифосфатазы,

фосфоенолпируват-карбоксикиназы, галактоземия, фруктоземия

- Нарушение обмена аминокислот (тирозинемия, непереносимость лей-

цина, болезнь «кленового сиропа» и др.)

- дефекты β-окисления (нарушение обмена жирных кислот)

- Прием лекарственных препаратов и отравление химическими ве-

ществами (инсулин, сульфонилмочевина, вальпроаты, салицилаты,

- Кетоновые гипогликемии (несоответствие высокой энергетической

потребности и незначительных запасов, недостаточное поступление

пищи, тяжелая сопутствующая патология и т. п.).

Гормоны щитовидной железы

Тиреоидные гормоны влияют на рост и дифференцировку клеток всего организма человека. В здоровом состоянии ТТГ, секретируемый гипофизом, стимулирует

работу щитовидной железы. В ответ на этот стимул щитовидная железа выраба-

тывает гормоны тироксин (Т4) и трийодтиронин (Т3), в структуру которых входят

соответственно 4 и 3 атома йода. По принципу обратной связи Т4 и Т3 угнетают секрецию ТТГ гипофизом (рис. 4.1).

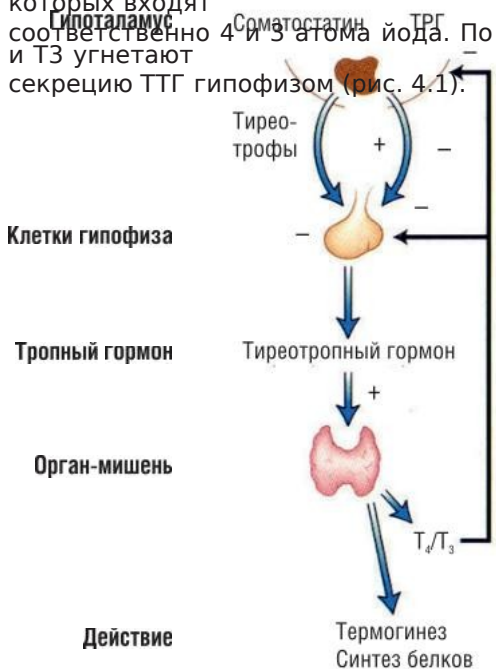


Рисунок 4.1. Схема регуляции секреции гормонов щитовидной железы [9]. ТРГ – тиреотропин-рилизинг-гормон; Т4/Т3 – тироксин/трийодтиронин.

Диагностика заболеваний щитовидной железы

Заподозрить нарушение функции щитовидной железы можно по характерным

симптомам (табл. 4.1) гипотиреоза и гипертиреоза (тиреотоксикоза). При осмо-

тре следует обращать внимание на температуру и влажность кожных покровов,

наличие отеков, пульс, особенности поведения ребенка.

Необходимо оценивать

динамику роста и ИМТ.

Таблица 4.1. Клинические проявления нарушений функции щитовидной железы

Показатели	Гипотиреоз	Гипертиреоз (тиреотоксикоз)
Щитовидная железа	В зависимости от причины гипотиреоза – зоб, норма, гипоплазия	Увеличение размеров щитовидной железы (зоб)
Физическое развитие	Задержка роста Масса тела может быть повышена за счет отеков	Рост нормальный или ускоренный Снижение массы тела (не всегда)
Психомоторное развитие	Задержка психомоторного развития	Без особенностей
Общее самочувствие и поведение	Слабость, вялость	Повышенная возбудимость, нервозность, утомляемость
Кожа, волосы, подкожно-жировая клетчатка	Сухость кожи, отечность, выпадение волос	Кожа горячая при нормальной температуре тела
Глаза	Без особенностей	Экзофтальм и другие характерные «глазные» симптомы
Сердечно-сосудистая система	Брадикардия	Ощущение сердцебиения в покое, тахикардия
Желудочно-кишечный тракт	Запоры	Возможно разжижение стула
Изменения в анализах	Анемия, гиперхолестеринемия	Без особенностей

При пальпации щитовидной железы оценивают ее размеры, консистенцию (мягко-эластичная, тестоватая, плотная и т. п.), наличие узловых образований.

Классификация увеличения щитовидной железы (зоба) по данным

пальпации (ВОЗ, 2001)

- Степень 0 – зоба нет (размер каждой доли не превышает размера концевой фаланги большого пальца руки обследуемого пациента)
- Степень 1 – зоб не виден при нормальном положении шеи, но может быть пропальпирован (размер каждой доли больше размеров концевой фаланги большого пальца руки обследуемого человека); сюда же
- Степень 2 – зоб не виден при нормальном положении шеи, но может быть пропальпирован (размер каждой доли больше размеров концевой фаланги большого пальца руки обследуемого человека); сюда же
- Степень 3 – зоб не виден при нормальном положении шеи, но может быть пропальпирован (размер каждой доли больше размеров концевой фаланги большого пальца руки обследуемого человека); сюда же

Общепринятым к щитовидной железе. исследования крови позволяют заподозрить

изменения функции щитовидной железы – для гипотиреоза характерна анемия

Оценить функцию щитовидной железы позволяет исследование гормонов. При

диагностике заболеваний проводится определение уровней ТТГ и свободной

фракции Т4 (Т4св). Так как ТТГ стимулирует выработку Т4, а Т4 по принципу обрат-

ной связи подавляет секрецию ТТГ, одновременная оценка двух этих показателей

позволяет судить о функции щитовидной железы. После вмешательства, влияющих

на секрецию щитовидной железы (назначение и изменение доз тиреостатиков,

При подозрении на аутоиммунное поражение щитовидной железы тиреостатики, гормонов, операции на щитовидной железе и т. п.),

оценивать уровни ТТГ следует не менее чем через 1,5-2 мес. Исследование

уровня Т3св по структуре по результатам УЗИ проводится исследование титра

анти тиреоидных антител (АТ к ТПО) и тиреоглобулина (АТ к ТГ). При

УЗИ позволяет более точно, по сравнению с пальпацией, оценить структуру щитовидной железы. Данное исследование не

определяет титра АТ к ТПО и АТ к ТГ.

вым, для его назначения необходимы показания.

Показания для УЗИ щитовидной

железы

- увеличение размеров щитовидной железы по данным осмотра и пальпации.
- Изменение структуры щитовидной железы по данным осмотра и пальпации.

0,5°см и образования менее 1 см обычно не пальпируются. Для уточнения цитологической картины узла применяют тонкоигольную аспирационную пункционную

биопсию с последующим цитологическим исследованием полученного препарата.

Щитовидной железы

Массовая йодная профилактика, по мнению ВОЗ, – наиболее эффективный метод восполнения дефицита йода. С этой целью рекомендовано использование в пищу йодированной соли. Выбор поваренной соли в качестве продукта для йодирования обусловлен тем, что она употребляется всеми людьми в возрастной

потребности круглогодично; это продукт, доступный всем слоям

населения; Потребность в йоде у беременных и кормящих женщин и детей до 2 лет (ВОЗ, 2007).

Группы населения	Норматив потребления йода, мкг/сут	Избыточное потребление (например, йода, мкг/сут)
беременные и дети), испытывающим повышенную потребность в йоде (табл. 4.7)		
4. Беременные и кормящие женщины	250	Более 500
Дети до 2 лет	90	Более 180

На этапе планирования беременности женщинам рекомендован прием дополнительно 250 мкг йода в день в виде лекарственных препаратов йодида калия

или минерально-витаминных комплексов для беременных. Йодную профилактику

следует продолжать на протяжении всей беременности и периода грудного

вскармливания ребенка. При недостаточности эндогенной продукции йода основным источником йода

является йодированная поваренная соль, которую необходимо использовать в рекомендуемых

дозах. При дефиците йода в организме человека доза смеси подбирается индивиду-

ально с целью заместить недостающее количество гормона. При лабораторном

исследовании уровень Т4св характеризует сумму тироксина, вырабатываемого

организмом, вместе с поступающим извне препаратом.

Своевременное назначение лечения при гипотиреозе у детей (особенно при врожденном гипотиреозе!)

нительная работа с родителями детей, у которых подтвержден врожденный гипотиреоз, о необходимости постоянной пожизненной заместительной терапии, коррекции доз препаратов в зависимости от уровней ТТГ и Т4св (не реже 1 раза в 6 месяцев). В процессе лечения необходимо следить за показателями роста и развития ребенка, которые отражают адекватность проводимой терапии. Эндокринолог в течение нескольких месяцев. После нормализации гормональных показателей под контролем уровня тиреоидных гормонов (ТТГ, Т4св) постепенно снижают дозу тиреостатических препаратов. С учетом побочных эффектов (лейкопения, нейтропения) необходим постоянный мониторинг общеклинического анализа крови (еженедельно при высоких дозах тиреостатиков, а при снижении дозы – ежемесячно). В качестве симптоматической терапии тахикардии до достижения эутиреоза (нормализации функции щитовидной железы) назначают препараты, уменьшающие выраженность симптомов гипертиреоза. В результате лечения может развиться гипотиреоз, требующий заместительной гормональной терапии. Диффузно-токсический зоб, часто протекает бессимптомно и обычно не требует заместительной гормональной терапии. При развитии гипотиреоза и увеличении размеров щитовидной железы проводится каждые 3-6 месяцев УЗИ щитовидной железы. При появлении узлов, особенно при рецидивирующем течении и/или неконтролируемом увеличении размеров узлов, решается вопрос о хирургическом лечении. При выявлении узлов размером более 1 см, особенно при наличии признаков злокачественного увеличения ранее выявленных узлов, при подозрении на злокачественную опухоль щитовидной железы проводится тонкоигольная аспирационная пункционная биопсия узла. На основании цитологического исследования принимается решение о дальнейшем наблюдении или необходимости оперативного вмешательства.

Половое созревание

Половое созревание ребенка – одна из важных характеристик его развития. Половые гормоны обеспечивают ростовой скачок в период полового созревания и

секрецию половых гормонов (тестостерона и эстрадиола) в гонадах регулируется

гонадотропинами – ЛГ и ФСГ гипофиза. Секрецию ЛГ и ФСГ стимулирует

гонадотропин-рилизинг-гормон (люлиберин), вырабатываемый гипоталамусом, а

тестостерон и эстрадиол по принципу обратной связи подавляют секрецию гонадотропинов (рис. 6.1).

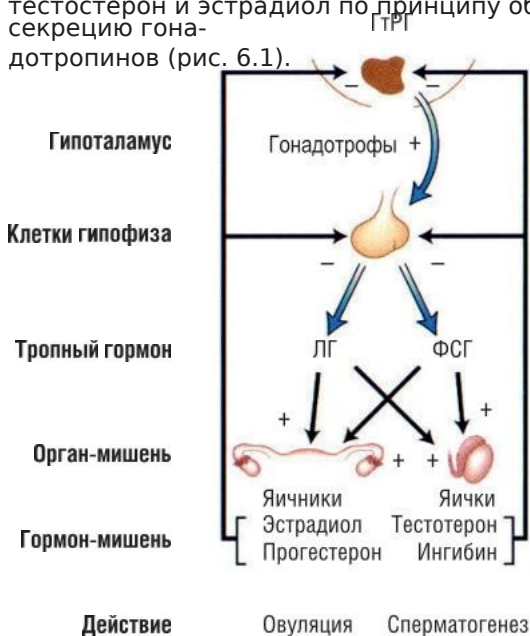


Рисунок 6.1. Схема регуляции секреции половых гормонов [9]. ГТРГ – гонадотропин-рилизинг-гормон; ЛГ – лютеинизирующий гормон; ФСГ – фолликулостимулирующий гормон

Высокий уровень половых гормонов у плода в период внутриутробного разви-

тия и до родов необходим для процесса половой дифференцировки. Концентра-

ция половых гормонов также временно возрастает у новорожденного (период

«мини-пубертата»). В третий раз секреция половых гормонов активируется для

обеспечения полового созревания.

Оценка полового развития важна для характеристики физического развития ре-

бенка. В соответствии со шкалой полового развития Таннера в качестве основных

критериев полового созревания у девочек приняты увеличение грудных желез

(стадии B1-B5) и половое оволосение (P1-P5); у мальчиков – увеличение гениталий (стадии G1-G5) и половое оволосение (P1-P5) (рис. 6.2)



Рисунок 6.2. Стадии полового созревания по Таннеру [11]

В норме первые признаки полового созревания появляются у девочек в пери-

од 8-13 лет (увеличение грудных желез и половое оволосение), а у мальчиков –

в 9-14 лет (увеличение наружных половых органов и половое оволосение).

Диагностика нарушений полового созревания

В случае выявления признаков полового созревания у девочек до 8 лет и маль-

чиков до 9 лет необходимо направление пациента на обследование к детскому

эндокринологу для уточнения причин преждевременного полового развития.

При отсутствии каких-либо признаков полового созревания в 13

лет у девочек классификация полового развития в зависимости от возраста появления признаков необходимо обследование для уточнения причин задержки

полового развития	полового развития гипогонади	Девочки	Мальчики
Преждевременное половое развитие		< 7 лет	< 8 лет
Раннее (ускоренное) половое развитие		7 лет	8 лет
Нормальные сроки начала полового созревания		8-13 лет	9-14 лет
Задержка полового развития		> 13 лет	> 14 лет

При осмотре девочек, особенно с жалобами на нарушение менструального цик-

ла, необходимо оценивать оволосение, обращать внимание на наличие гипертрихоза (повышенное оволосение) и гирсутизма (оволосение по мужскому типу).

Гирсутизм обычно определяют при наличии не менее 8 баллов по шкале Ферри-

мана - Таллвея, где каждый признак оценивается от 0 до 4 баллов (рис. 6.3).



Рисунок 6.3. Шкала Ферримана - Галлвея для оценки гирсутизма

При осмотре следует обращать внимание не только на стадию полового созревания, но и на динамику роста. Пубертатный ростовой скачок – важная характеристика нормального полового развития. Ускорение роста в более раннем возрасте (до 8 лет у девочек и до 9 лет у мальчиков) позволяет заподозрить преждевременное половое созревание или задержку полового развития (см. раздел «Физическое развитие детей»). Для подтверждения полового развития обязательно проведение рентгенографии кистей рук с определением костного возраста. При преждевременном развитии костный возраст значительно опережает, а при задержке отстает от паспортного (хроническое исследование включает определение уровня половых гормонов). При стандартных условиях (утром натощак, при наличии менструального цикла – на 5-7-й день цикла) и в ходе тестов (стимуляционные тесты с аналогами люлиберина, хорионическим гонадотропином (ХГЧ) и т. п.). При диагностике с врожденной дисфункцией коры надпочечников (при наличии объемных образований и аномалии развития, оценки соответствия синдромом) может требоваться проведение теста с синтаксисом (синтаксисом) (см. раздел «Заболевания надпочечников»). Для визуализации объемных образований применяют дополнительные методы диагностики (МРТ, КТ и т. п.).

Показания для направления к детскому эндокринологу

- Преждевременное или раннее половое развитие (появление признаков полового созревания у девочек до 8 лет и мальчиков до 9 лет)
- Задержка полового развития (отсутствие признаков полового созревания в 13 лет у девочек и в 14 лет у мальчиков)
- Любые признаки нарушения строения наружных гениталий.

Нарушения полового созревания

Преждевременное телархе (МКБ-10: E30.8) – увеличение грудных желез у девочек до 8-летнего возраста. Изолированное телархе – вариант нормального развития девочек, не вызывает ускорения роста и ускоренного прогрессирования костного возраста. Необходимо проводить дифференциальную диагностику с преждевременным половым развитием.

Преждевременное адренархе (МКБ-10: E25.8) – изолированное появление по-

лового оволосения у девочек до 8 лет или мальчиков до 9 лет. Не вызывает ускорения роста и опережающего прогрессирования костного возраста. Необходимо

проводить дифференциальную диагностику с неклассической формой врожденной гипокортицизма (МКБ-10: N62) – увеличение грудных желез у мальчиков и девочек, опухоли надпочечников (адреногенитальный синдром) (см. раздел «Заболевания надпочечников»).

чатки в области грудных желез. Истинная гинекомастия – увеличение грудных желез у мальчиков за счет развития железистой ткани. Юношеская гинекомастия

в период полового созревания развивается вследствие конверсии активно выра-

батывающихся в этом возрасте андрогенов (мужских половых гормонов) в эстро-

гены (женские половые гормоны). В случае появления гинекомастии вследствие преждевременного начала секреции половых гормонов.

В зависимости от начала полового созревания необходимо обследование для уточнения, при секретируют различают гонадотропинзависимое (истинное), гонадо- чин патологической секреции, тропиннезависимое и ложное преждевременное половое развитие. Истинное

преждевременное половое развитие регулируют гонадотропные гормоны гипо-

физа, как это происходит в норме. Причина их преждевременного «включения»

часто остается неясной, но могут выявляться опухоли гипофиза и гипоталамуса.

При гонадотропиннезависимом преждевременном половом развитии секре-

ция половых гормонов гонадами «включается» самостоятельно. Это классификация преждевременного полового

развития при врожденном гонадо- тропиннезависимом преждевременном половом развитии (синдром Мак-Кьюна – Олбрайта – Брайцева).

Брайцева – гипоталамическая гамартома (эктопия стотоксиса гипоталамической области), опухоли головного мозга, надпочечников и гонад. Ложное

преждевременное половое развитие обусловлено гиперсекрецией половых гормонов преждевременное поло-

тируемое опухолью гонадотропинзависимое или опухолью

преждевременное половое развитие

Синдром Мак-Кьюна – Олбрайта – Брайцева

(гонадотропиннезависимое преждевременное половое развитие, фиброзно- кистозная

дисплазия костей скелета, пятна «кофе с молоком» и др.).

- Тестостоксикоз (гонадотропиннезависимое половое у развитие мальчиков)
- Опухоли, секретирующие ХГЧ, у мальчиков
- Ложное преждевременное половое развитие
 - Эстроген/андрогенпродуцирующие опухоли тестикул, яичников и надпочечников
 - Врожденная дисфункция коры надпочечников (см. раздел «Заболевания надпочечников»).

Задержка полового развития (МКБ-10: E30.0) – отсутствие признаков полового

созревания у девочек в 13 лет и мальчиков 14 лет. Первыми признаками полового

созревания у девочек является увеличение молочных желез, а у мальчиков – уве-

личение объема тестикул более 4 мл. Наличие только полового оволосения не

может быть расценено как критерий начала полового созревания, так как оно мо-

жет быть обусловлено гормонами надпочечников.

Конституциональная задержка

полового созревания, как правило, сочетается с конституциональной задержкой

роста (см. раздел «Физическое развитие детей»). У пациентов биполонализм (МКБ10: E23.0, E28.3, Q99.1, Q99, E89.4, E89.5 и др.) –

отсутствие с аналогичными особенностями развития. При

обследовании выявля- В отличие от задержки полового развития,

весь основан на костного возраста. Несмотря на низкие

декастерональные значения, нарушения на уровне гипоталамуса и

гипоталамуса (гипогонадотропный гипогонадизм)

противоположно является олигонад(гипергонадотропный гипогонадизм

и изолированный подъем. Дифференциальная диагностика

продолжился гипогонадизм может развиваться в результате

врожденных генетических

заболеваний, а также в результате поражения гипоталамо-

гипоталамической области.

Гипогонадизма

Гипергонадотропный гипогонадизм может быть следствием

врожденного олигонадотропного

гипогонадизма

хронических заболеваний или поражения яичек.

– врожденный изолированный гипогонадотропный

гипогонадизм;

– множественный врожденный дефицит гормонов

гипофиза;

- врожденная гипоплазия надпочечников с гипогонадотропным гипогонадизмом у мальчиков (мутации гена DAX-1);
- синдром Кальмана (аносмия, гипогонадотропный гипогонадизм);
- синдром Прадера – Вилли (ожирение, снижение интеллекта и др.);
- синдром Лоренса – Муна – Барде – Бидля (ожирение, снижение интеллекта, дистрофия сетчатки и др.).
- 0 Приобретенный
 - :
 - вследствие объемных образований гипоталамо-гипофизарной области;
 - вследствие инфекционного поражения ЦНС;
- Гипергонадотропный гипогонадизм
 - 0 Врожденный
 - :
 - хромосомные аномалии (синдром Шерешевского – Тернера, синдром Клайнфельтера);
 - анорхизм;
 - дисгинезия гонад;
 - дефект рецептора к ЛГ/ХГЧ;
 - дефект стероидогенеза в самих гонадах.
 - 0 Приобретенный:
 - инфекционные заболевания (эпидемический паротит, краснуха);
 - травма, перекрут тестикула/яичника;
 - лучевая терапия;
 - аутоиммунный процесс.

Синдром поликистозных яичников (МКБ-10: E28.2) характеризуется нарушением менструального цикла (ановуляция, нерегулярный цикл, часто аменорея), гиперандрогенией (множественные акне, гирсутизм, повышенный уровень тестостерона в крови) и наличием поликистозных яичников по данным УЗИ. Для таких девочек-подростков также типично ожирение. Часто менструальный цикл устанавливается в нормальные сроки, но через год или несколько лет пациентки начинают жаловаться на дисменорею и прогрессирование клинических прояв-

Гормоны надпочечников

Надпочечники имеют несколько зон, в которых вырабатываются различные

гормоны: минералокортикоиды (альдостерон) синтезируются во внешней клу-

бочковой зоне коры надпочечников, глюкокортикоиды (кортизол)

Таблица 7.1. Регуляция гормонов коры

надпочечников

пучковой, андрогены – во внутренней сетчатой (табл. 7.1).

Гормон	Зона надпочечников	Функция	Регуляция
Минералокортикоиды (альдостерон)	Клубочковая (внешняя) зона	Поддержание водно-электролитного гомеостаза	Ренин-альдостероновая система
Глюкокортикоиды (кортизол)	Пучковая (средняя) зона	Реакция на стресс, поддержание АД	АКТГ
Андрогены	Сетчатая (внутренняя) зона	Формирование внешних половых признаков (совместно с половыми гормонами гонад)	АКТГ

Основной минералокортикоид – альдостерон. Он участвует в поддержании

водно-электролитного гомеостаза. Его синтез и секреция регулируются ренин-

альдостероновой системой (см. раздел «Нарушения водно-

электролитного обмена»). Глюкокортикоид – кортизол – отвечает за реакцию

организма на стресс. Секреция его регулируется аденокортикотропным гормоном (АКТГ), вы-

рабатываемым гипофизом под влиянием кортикотропин-рилизинг-гормона (КРГ).

Вещество надпочечников вырабатывается большое количество био-

логически активных веществ – адреналин, норадреналин, дофамин и т. п.

Диагностика заболеваний надпочечников

При осмотре следует обращать внимание на состояние кожных покровов, осо-

бенности распределения подкожно-жировой клетчатки, рост, массу тела, АД и т. п.

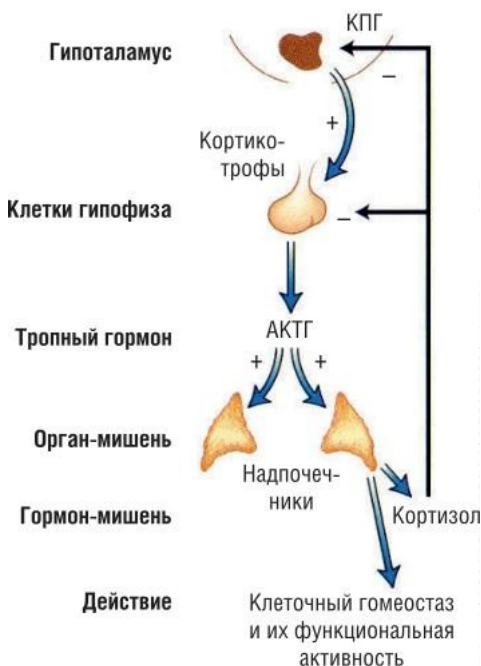


Рисунок 7.1. Схема регуляции секреции кортизола [9]. АКГ – адренокортикотропный гормон; КРГ – кортикотропин-рилизинг-гормон

Осмотр должен включать оценку строения наружных гениталий и стадии полового созревания (см. раздел «Нарушения полового созревания»). Все это позволяет

Таблица 7.2. Клинические симптомы гиперкортицизма (надпочечниковой

недостаточности) и гиперкортицизма (избыток глюкокортикоидов)

Симптомы	Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность)	Гиперкортицизм (избыток глюкокортикоидов)
Общее самочувствие	Слабость, утомляемость	Головные боли, лабильность настроения, расстройства сна, Менструальные нарушения. Боли в спине (следствие остеопороза)

Симптомы	Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность)	Гиперкортицизм (избыток глюкокортикоидов)
Масса тела и °аппетит	Снижение аппетита, снижение массы тела. Гипогликемия, судорожный синдром. Тошнота, рвота. Тяга к соленой пище (при дефиците минералокортикоидов при первичной надпочечниковой недостаточности)	Ожирение с характерным неравномерным отложением жировой клетчатки по кушингоидному типу: избыточное отложение в °области груди и живота при относительно худых конечностях; матронизм, жировые подушки над ключицами и в области VII шейного позвонка
Кожные покровы	Гиперпигментация кожи (при первичном гипокортицизме)	Трофические изменения кожи, широкие багровые стрии в °области живота, плеч, бедер,
АД	Низкое	Подколенных ямок Повышенное
Рост	-	Замедление скорости роста
Половое развитие	-	Нарушение менструального цикла у девочек

Обследование включает общеклинические исследования крови и мочи, биохимический анализ крови (определение уровня электролитов, глюкозы, показателей кортизола). Лабораторные исследования включают определение уровня гормонов при стандартных условиях (утром натощак), в течение дня (суточный ритм кортизола и °АКТГ) и в ходе стимуляционных и подавляющих тестов (провокация гипогликемией или тетракозактидом (Синактеном) при гипокортицизме, подавляющий тест при врожденном дисфункции коры надпочечников (адреногенитальный синдром, АГС), обнаружение объемных образований надпочечников при гиперсекреции гормонов. Для визуализации объемных образований требуются дополнительные методы диагностики (МРТ, КТ и т. п.).

Показания для направления к детскому
эндокринологу

- Симптомы гипокортицизма (первичная надпочечниковая недостаточность): слабость, утомляемость, снижение аппетита, потеря массы тела, тошнота, рвота, диарея, тяга к соленой пище, судорожный синдром.
- Симптомы гиперкортицизма (болезнь и синдром Иценко – Кушинга): пернигментация кожи, низкое АД, ожирение с перераспределением подкожно-жировой клетчатки по кушингоидному типу, замедление темпов роста, нарушение формирования пола (неправильное строение стрий, повышение АД и т. п. наружных гениталий, гирсутизм у девочек и т. п.).
- Артериальная гипертензия.

Заболевания надпочечников

Надпочечниковая недостаточность (МКБ-10: E27.1-E27.4, E23.0, E89.3) раз-

вивается при нарушении работы надпочечников вследствие дефекта самих

надпочечников или недостаточной секреции АКТГ (табл. 7.3). При первичной не-

достаточности коры надпочечников секреция АКТГ гипофизом избыточна, в ре-

зультате чего формируется гиперпигментация кожных покровов (для вторичной

надпочечниковой недостаточности это нетипично, так как

содержание АКТГ сни-

жено) 0 Врожденная дисфункция коры надпочечников (врожденная гипер-

плазия коры надпочечников, АГС).

0 Аутоиммунный полиэндокринный синдром 1 типа (наиболее ча-

стые симптомы – микоз ногтей, гипопаратиреоз, гипокортицизм,

0 Наследственные синдромы (X-сцепленная аутоиммунная поли-

эндокринопатия, синдром Алгроува и др.).

0 Кровоизлияния в надпочечники (при менингококцемии и др.).

0 Метастатическое поражение надпочечников (ятрогенная надпочечниковая недостаточность (двусторонняя адреналэктомия).

- Вторичная и третичная (центральная)
 - Врожденный гипопитуитаризм (выпадение секреции нескольких гормонов гипофиза – СТГ, ТТГ, АКТГ и др.)
 - Приобретенный гипопитуитаризм (вследствие объемных образований, оперативных вмешательств в области гипофиза и гипоталамуса и др.).

Недостаточность глюкокортикоидов может приводить к гипогликемии, падению АД, выраженной слабости. Недостаточность минералокортикоидов проявляется

синдромом потери соли – срыгивание, рвота, полиурия, жажда, падение АД. Диагностика недостаточности глюкокортикоидов включает исследование

уровня кортизола и АКТГ в утреннее время, а также в ходе стимуляционных

тестов, исследование кортизола в суточной моче. Для оценки минералокорти-

коидной функции используют определение концентрации электролитов и оре-

нина надпочечников, АГС) (МКБ-10: E25.0) – группа аутосомно-

рецессивных заболеваний, участвующих в синтезе кортизола. Кортизол производится в надпочечниках развивающихся в результате дефекта одного из ферментов.

Возникающий блок на каком-либо из этапов синтеза

кортизола приводит к накоплению промежуточных продуктов метаболизма, которые при наи-

более распространенных формах этого заболевания (дефицит 21-гидроксилазы,

11-β-гидроксилазы) обладают андрогенными свойствами. В результате избыточ-

ного накопления андрогенов и недостаточной выработки кортизола, наряду с

надпочечниковой недостаточностью, у девочек нарушается развитие и врожденной дисфункции коры надпочечников

включает исследование уровня гормонов надпочечников (кортизол, 17-ОН-прогестерон,

а также в ходе стимуляционных тестов. Клинические симптомы врожден-

ности клинических проявлений зависит от пораженного фермента. Результаты гормональных исследований позволяют

детскому эндокринологу предположить, недостаточность какого конкретного фермента

является причиной заболевания. Диагноз подтверждается при молекулярно-

генетическом исследовании генов, кодирующих соответствующие ферменты

(табл. 7.3).

Регуляция водно-электролитного обмена

Водно-электролитные нарушения – частые состояния, встречающиеся в педиатрической практике, особенно у детей раннего возраста; они связаны с различными заболеваниями, приводящими к дегидратации организма, нередко требуют проведения экстренных мероприятий и стационарного лечения. В многофакторном процессе поддержания водно-электролитного гомеостаза новорожденных эндокринные факторы занимают одну из главных позиций.

Вода у недоношенных детей составляет 90% массы тела, у новорожденных – 80%, у детей в возрасте 12–24 мес. – 64%, у взрослых – 60%. 2/3 на долю интрацеллюлярной (или внутриклеточной) жидкости и 1/3 – экстрацеллюлярной (или внеклеточной) жидкости. У новорожденных интрацеллюлярная жидкость составляет 47%, экстрацеллюлярная – 53%, у детей в возрасте 12 мес. – 53% и 47%, в 24 мес. – 60% и 40%, у взрослых – 67% и 33% соответственно.

Экстрацеллюлярная жидкость, в свою очередь, делится на интерстициальную (внеклеточные пространства) и интраваскулярную (часть плазмы крови). Распределение жидкости в данных пространствах зависит от количества осмотически активных частиц. Суммарная концентрация катионов, анионов и безэлектрически осмотически активных веществ в 1 кг раствора вызывает осмотическое давление. Вазопрессин синтезируется супраоптическими и паравентрикулярными ядрами гипоталамуса, по аксонам этих ядерных образований за счет натрия (90%), глюкозы и мочевины, осмолально поступает в заднюю долю гипофиза, откуда секретировается в кровяное русло под действием различных факторов, основной из которых осмолальность (осмотическая концентрация) плазмы. Вазопрессин необходим для поддержания равновесия между кровью и объемом циркулирующей крови. В норме осмолальность плазмы и внеклеточной жидкости, нормального объема жидкости и электролитного гомеостаза. Увеличение осмолальности плазмы стимулирует синтез и выработку вазопрессина и усиливает чувство жажды. В свою очередь, снижение осмолальности плазмы подавляет синтез вазопрессина, а надпочечниковая система участвует в поддержании электролитного баланса. Этот чувствительный процесс, незначительные колебания которого в плазме приводят к значительному изменению синтеза вазопрессина. Основное действие вазопрессина (антидиуретический эффект) осуществ-

и запускает каскад активации ангиотензиногена в ангиотензин II и ангиотензин III, которые стимулируют синтез альдостерона в надпочечниках. Альдостерон синтезируется в пучковой зоне надпочечников, оказывает свое влияние на минералокортикоидные рецепторы в дистальных отделах нефрона, усиливая реабсорбцию натрия и экскрецию калия, тем самым увеличивая объем циркулирующей крови (рис. 8.1).

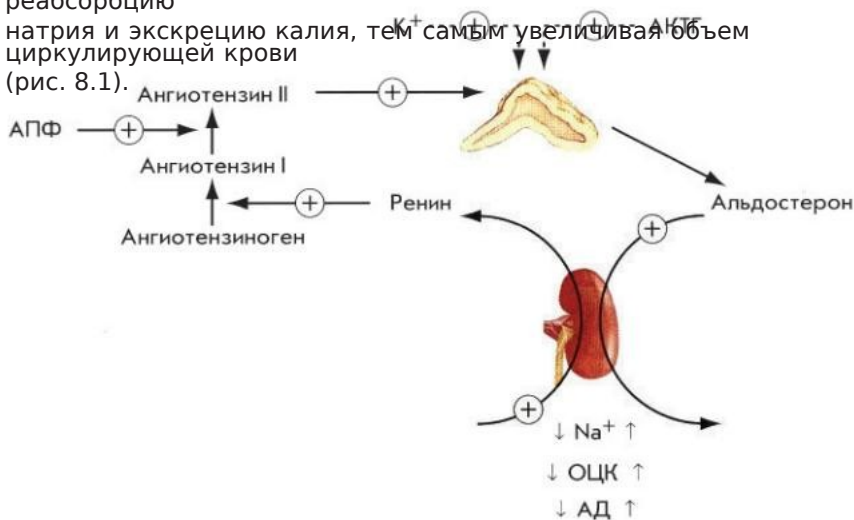


Рисунок 8.1. Схема ренин-ангиотензин-альдостероновой системы [18]. АД – артериальное давление; АКГГ – адренокортикотропный гормон; АПФ – ангиотензин-превращающий фермент; ОЦК – объем циркулирующей крови

Диагностика водно-электролитных нарушений

При подозрении на нарушение водно-электролитного обмена проводится общеклиническое исследование мочи (с обязательным определением удельного веса), анализ мочи по Зимницкому (оценка суточного диуреза и удельного веса).

При биохимическом исследовании крови необходимо обращать внимание на

концентрации глюкозы крови натощак (для исключения сахарного диабета), для выявления причины водно-электролитных нарушений необходимо проведение анализа крови (калий (норма 3,5–5,5 ммоль/л), натрий (норма 135–145 ммоль/л) ограничением жидкости (только в условиях специализированного стационара), кальций ионизированный.

При установлении диагноза несахарного диабета необходимо проведение МРТ

головного мозга с контрастированием, а также обследование для исключения

гипопитуитаризма (определение концентраций ТТГ, Т4св, пролактина, кортизо-

ла, ИФР-1, ЛГ/ФСГ, эстрадиола или тестостерона) и определение онкомаркеров для направления к детскому

эндокринологу.

Патологическая альфа-фетопротеина (АФП) и ХГЧ.

Патологические каловы на полиурию/полидипсию.

Водно-электролитные нарушения у детей

Расстройства водно-электролитного баланса, как правило, ассоциированы с де-

гидратацией. Для понимания причин расстройств водно-электролитного баланса

необходимо уточнить анамнез (диарея, рвота, полиурия) и выявить такие симпто-

мы, как вялость, быстрая потеря массы тела, тахикардия, изменения АД, отеки.

Признаками гипернатриемии может быть неврологическая симптоматика (голов-

ная боль, тошнота, вялость, раздражительность, спутанность сознания, рвота, жажду).

Часто психогенная полидипсия встречается у детей младше 2 лет, что связано с

защитой от обезвоживания, а также повышение температуры тела, которая нормализуется

при снижении уровня натрия крови.

жестоким обращением с ребенком. Психические заболевания или гипоталами-

ческие дефекты, приводящие к повышению чувства жажды, у детей встречаются редко.

Клиническая картина психогенной полидипсии не отличается от полидипсии при несахарном диабете.

(полиурия) с низким удельным весом вследствие недостаточной секреции вазо-

прессина (центральный несахарный диабет) или резистентности к действию ва-

зопрессина (нефрогенный несахарный диабет). Несхарный диабет с синдромом потери соли, неадекватная секреция антидиуретического гормона (МКБ-10: E22.2) могут развиваться после хирургических вмешательств на головном мозге и черепно-мозговых травм.

Коррекция водно-электролитных нарушений проводится в отделении интенсивной терапии специализированного стационара.

Классификация несахарного диабета

- Центральный несахарный диабет
 - Генетические формы (семейный центральный несахарный диабет, DIDMOAD-синдром)
 - Врожденные формы, состояния, при которых может встречаться несахарный диабет (септикооптическая дисплазия, голопрозэнце-)
 - Приобретенные формы («идиопатический» несахарный диабет, синдром Шейера-Вильямса, краниальные дефекты, объемные образования хиазмально-селлярной области, инфильтративные и аутоиммунные процессы в гипоталамо-гипофизарной области, инфекционные процессы в хиазмально-селлярной области)
- Несахарный диабет вследствие деструкции осморецепторов гипоталамуса
 - Генетические формы (сочетание с другими трансформациями, травмой)
 - Приобретенные формы (прием лекарственных препаратов, содержащие литий, демеклоциклин, рифампицин и другие), метаболические изменения (гиперкальциемия, гипергликемия, гипонатриемия)
- Периферический несахарный диабет (диабетический, диабетический)
- Гестационный несахарный диабет (гестационный несахарный диабет)

Генетические формы заболевания очень редки как при центральном, так и при

нефрогенном несахарном диабете. Основные причины центрального несахар-

ного диабета – объемные образования хиазмально-селлярной области, причем

часто детям с несахарным диабетом ставят диагноз «несахарный диабет, идиопатический» и лишь в течение заболевания выявляются

объемные образования хиазмально-селлярной области. Впервые описан в 1887 году английским врачом Робертом Харрисом. Впервые описан в 1887 году английским врачом Робертом Харрисом. Впервые описан в 1887 году английским врачом Робертом Харрисом.

в сутки до 2 лет, более 40–50 мл/кг в сутки для детей старшего возраста и более

30 л в сутки для взрослых. При измерении почасового диуреза полиурией в неона-

тальном периоде считается диурез более 6 мл/кг в час, для остальных возрастных

групп – более 4 мл/кг в час. Для оценки суточного диуреза используется анализ

мочи по Зимницкому, в котором также можно оценить удельный вес мочи.

Особенности лечения интеркуррентных заболеваний пациентов с эндокринной патологией

Для практической работы врачу-педиатру необходимы знания об особенностях

интеркуррентных инфекционных заболеваний у детей с эндокринной патологией. Диагностика и лечение интеркуррентных инфекционных

заболеваний у детей с эндокринной патологией проводятся по общим правилам.

Особенности, которые могут влиять на эффективность и безопасность этиологической резистентности организма инфекционной терапии у детей с эндокринными заболеваниями: более частому развитию и тяжелому течению интеркуррентных инфек-

- ций, а также изменяет этиологическую структуру инфекционных заболеваний; оказывают влияние на фармакокинетику лекарственных препаратов, что может снижать их эффективность
- Пациенты с эндокринными заболеваниями получают постоянную лекарственную терапию (в отдельных случаях подвержены вынужденной полипрагмазии), что увеличивает риск лекарственных взаимодействий с развитием нежелательных лекарственных реакций/аллергии
- Повышает вероятность снижения эффективности антиинфекционных препаратов

Инфекционные заболевания способны ухудшать течение эндокринных заболева-

ний. При интеркуррентных инфекциях не только требуется продолжение терапии

основного заболевания, но и может возникать необходимость ее интенсификации

(у пациентов с хронической надпочечниковой недостаточностью при инфекци-

онном заболевании возникает потребность в увеличении дозы заместительной

терапии глюкокортикоидами, при сахарном диабете требуются дополнительные

наблюдения концентрации глюкозы в крови и дополнительное дробное введение

пациентов с сахарным диабетом, в связи с чем данный вопрос рассматриваем в другом образце, в случае интеркуррентных инфекционных заболева-

ний. Для пациентов с тяжелым течением эндокринных заболеваний целесообразно

восприимчивость к возбудителям различных инфекций. Гипергликемия (выше

11 ммоль/л) и ацидоз способны приводить к нарушениям гуморального и клеточного иммунитета.

Вакцинопрофилактика детей с эндокринной патологией

Вакцинация – массовая, эффективная, рентабельная и доступная медицинская

технология, позволяющая предупреждать возникновение инфекционных заболе-

ваний. В России вакцинопрофилактика – государственная политика, регламенти-

руемая соответствующими законами и национальными

концепциями рас-

ширения иммунизации в задачи вакцинопрофилактики вменены

не только снижение/ликвидация заболеваемости, но и обеспечение

активного долголетия.

Считают, что по своему воздействию на снижение смертности ничто не оказало

такого влияния, как профилактическая вакцинация и чистая вода. Благодаря массовой иммунизации в конце 70-х годов прошлого столетия в мире

ликвидированы натуральная оспа, во многих странах побеждены полиомиелит,

токсические формы дифтерии, значительно сократилась заболеваемость корью.

Взяты под контроль многие другие тяжелые инфекции:

своевременные эпидемиологические исследования не

подтверждают влияния модифицирующей инфекции (тип b) и др. каких-либо вакцин на реализацию риска формирования

эндокринной патологии.

Напротив, важным профилактическим направлением

считается иммунизация

детей, имеющих риск развития сахарного диабета, против диabetогенных

вирусов. Поскольку к ним относятся вирусы полиомиелита,

коклюша, кори,

краснухи, паротита, энтеровирусы, то своевременная вакцинация

детей в ка-

лендарные сроки приводит к уменьшению частоты развития сахарного диа-

бета.

Рекомендации по иммунизации детей с сахарным диабетом

- Дети с сахарным диабетом подлежат вакцинации в декретируемые сроки в соответствии с Национальным календарем профилактических прививок при условии, что ребенок находится в клинко-терапевтической компенсации или субкомпенсации не менее 2-4 нед. (состояние и аппетит удовлетворительные, нет жалоб на жажду и полиурию), исследовать уровень гликемии натощак (≤ 10 ммоль/л), исследовать суточную глюкозурию (10-20 мг), сделать анализ мочи на ацетон (отрицательный).

Диспансерное наблюдение и социальная адаптация

пациентов с эндокринными заболеваниями

Диспансерное наблюдение пациентов с эндокринной патологией осуществляет

педиатр и/или детский эндокринолог. При каждом визите пациента врач про-

водит измерения роста и массы тела, АД, оценивает половое созревание, осма-

тривает места инъекций (если получаемые препараты вводятся парентерально),

проверяет ведение дневника самоконтроля/питания (у пациентов с сахарным ди-

абетом/ожирением), обязательно фиксируя полученные данные в медицинской

документации. Перечень основных лабораторных и инструментальных методов

исследования, необходимых для наблюдения пациентов с различными эндокрин-

ными заболеваниями, приведен в табл. 10.7.

Психологическая поддержка, которую пациент получает в семье, детском дошкольном учреждении и школе, во многом определяет его качество жизни после

постановки диагноза. В первую очередь это касается пациентов с сахарным диа-

бетом. Ежедневное многократное измерение гликемии, подсчет углеводов, кор-

рекция дозы инсулина требуют от ребенка или подростка большого напряжения.

Для лучшей адаптации ребенка к заболеванию очень важна помощь со стороны

родителей или других близких людей в выполнении рекомендаций врача. С этой

целью в стационарах, куда госпитализируются дети и подростки с впервые выяв-

ленным сахарным диабетом, организуются школы для пациентов и их родителей.

Социализация детей с сахарным диабетом – еще один важный аспект качества жизни. На обучающих занятиях могут присутствовать любые

близкие люди. Необходимо посещение школ и дошкольных учреждений наравне с ребенком, – бабушка, няня и т. п. Пациенты

обучаются измерению глюкозы в крови, использованию глюкометра, подсчету углеводов (ХЕ) в пище, расчету дозы

инсулина, технике инъекции и т. д. На амбулаторном этапе обучение и контроль

гликемии, продукты (например, глюкозу) для купирования гипогликемии. Если

ребенок проводит в школе длительное время, посещает завтрак или обед, не

обходимо, чтобы он измерил уровень гликемии перед приемом пищи и ввел со-

ответствующую дозу инсулина. Перед уроком физкультуры также необходимо

измерить гликемию и принять меры по профилактике гипогликемии во время

физической нагрузки (снизить дозу инсулина в предшествующий нагрузке прием

пищи или съесть дополнительные углеводы перед нагрузкой). Это может быть сложнее адаптировать ребенка с сахарным диабетом в дошкольном

учреждении. Однако для детей дошкольного возраста, ставших объектом заботы для родителей, как ребенок не может самостоятельно выполнять

большинство задач школьного возраста. В таких ситуациях родители младшего школьного возраста должны обеспечить постоянное присутствие одного из

родителей. В течение нескольких дней посещают школу вместе с ребенком, измеряя гликемию и введение инсулина перед каждым

приемом пищи. Дети должны понимать необходимость манипуляции. Желательно, чтобы учителя и

родители знали измерения гликемии при плохом самочувствии ребенка перед

уроком физкультуры (или перед физкультурными нагрузками и т. п.). В связи с этим многие семьи отказываются от

свободнее и увереннее, не стесняться при измерении гликемии, в том числе при посещении дошкольных учреждений, предпочитая группные «вре-

менного пребывания» (3 часа без питания) или посещая только развивающие

Таблица 10.7. Принципы диспансерного наблюдения пациентов с эндокринной патологией

Методы наблюдения
Измерение длины тела/роста, построение графика роста, анализ скорости роста
Измерение массы тела, расчет ИМТ, построение графика, оценка динамики
Осмотр, в том числе пальпация щитовидной железы, оценка стадии полового созревания, измерение АД;
при парентеральном введении препаратов (инсулин, гормон роста и т. п.) – осмотр
анализ дневника питания и физической активности
Анализ дневника самоконтроля
Общеклинические и биохимические исследования крови*
Исследование гликированного гемоглобина
Исследование микроальбуминов в моче
Исследования мочи по Зимницкому
Гормональные исследования*
УЗИ органов брюшной полости
УЗИ почек
УЗИ надпочечников и гонад
УЗИ щитовидной железы
УЗИ паращитовидных желез
Оценка периферической чувствительности и/или электромиография
Рентгенография кистей рук для определения костного возраста
дополнительные рентгенологические исследования (рентгенография пищевода с барием, грудной клетки, конечностей, черепа и т. п.)
МРТ/КТ головного мозга
Консультации окулиста, невролога
Консультация гинеколога/уролога
Консультации психолога, диетолога, врача ЛФК
Терапия интеркуррентных заболеваний, вакцинация

* Перечень исследований указан в соответствующих разделах.

Физические нагрузки и занятия спортом также требуют особого подхода у пациентов с сахарным диабетом. Они очень полезны, так как не только способствуют адаптации пациента, но и улучшают компенсацию углеводного обмена. Пациенты измеряют концентрацию глюкозы в крови перед тренировкой, принимают меры по профилактике гипогликемии, при необходимости выполняют повторные измерения в процессе и после тренировки. При самостоятельном посещении спортивной секции пациент должен быть хорошо обучен всем манипуляциям, поэтому во многих семьях дети занимаются спортом вместе с кем-нибудь из взрослых. Необходимо также разъяснительная работа с тренером о сахарном диабете, симптомах и средствах купирования гипогликемии.
