

ID: 2021-12-376-T-19552

Тезис

Свенцицкая И.А.

Анализ причин декомпенсации врожденной дисфункции коры надпочечников

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра пропедевтики детских болезней, детской эндокринологии и диабетологии

Научный руководитель: д.м.н. Райгородская Н.Ю.

Актуальность. Дефицит 21-гидроксилазы - наиболее частая форма врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН). Несмотря на проведение заместительной терапии в постоянном режиме, мы часто сталкиваемся с проявлениями декомпенсации. Цель работы: проанализировать причины декомпенсации у детей и подростков с ВДКН.

С целью выявления причин декомпенсации оценивали соблюдение пациентами врачебных рекомендаций.

Материал и методы. Обследованы 18 детей 1-17 лет с ВДКН, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы: 15 девочек, 3 мальчика. Оценка анамнеза, физического, полового развития, костного возраста (КВ); УЗИ органов малого таза, гонад; исследование в сыворотке крови маркеров дефицита 21-гидроксилазы: 17ОНП, ренина, тестостерона проведены у детей в 3-х возрастных периодах: 0-1 года, 6-8 лет, 12-14 лет.

Результаты. Все дети в возрасте 1 года имели средние показатели физического развития и нормальные показатели КВ. В 6-8 лет опережение роста и КВ на 2-4 года имели 6/10 детей. У 3/8 девочек на фоне гиперандрогении и ускорения КВ выявлены проявления преждевременного полового развития. Двое мальчиков имели преждевременное пубархе при допубертатном объеме яичек. При обследовании в 12 – 14 лет определена низкая скорость роста и ранее закрытие зон роста, гипоплазия матки по данным УЗИ. При оценке гормональных показателей уровень 17 ОНП на 1 году соответствовал показателям здоровых детей; в 6-8 лет отмечалось повышение 17ОНП до 65,3[15,5;79,9] нмоль/л; в 12-14 17ОНП составил 36,5[35,7;60,6] нмоль/л, уровень тестостерона 2,4[0,69;8,3] нмоль/л. Несоблюдение рекомендаций по лечению и контролю терапии: пропуски приема препаратов, изменение времени приема, необоснованный переход на пролонгированные формы ГК выявлено у 11/18 детей в возрасте 6-14 лет.

Выводы. 1) При обследовании детей с ВДКН проявления декомпенсации выявлены в возрасте 6 – 8 лет – период адренархе и в возрасте 12- 14 лет- период пубертата у 70% детей; 2) Несоблюдение рекомендаций по лечению и контролю терапии установлено у 61% детей.

Ключевые слова: ВДКН, декомпенсация, дети