

**Витт А. П., Коровиков Д. Д.**  
**ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ**  
**НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ**

**Научный руководитель: канд. мед. наук, ст. преп. Михно А. Г.**  
*Кафедра детской эндокринологии, клинической генетики и иммунологии*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН) представляет собой группу гетерогенных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующихся дефектом ферментов или транспортных белков, ответственных за синтез кортизола и альдостерона.

**Цель:** изучить особенности течения ВДКН у детей, клинических проявлений, данных лабораторных, инструментальных методов исследования и эффективность лечения.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 36 историй развития ребенка (17 мальчиков (М) (возраст  $11,37 \pm 4,58$  лет) и 19 девочек (Д) (возраст  $11,48 \pm 5,0$  лет), с разными формами ВДКН (сольтеряющая, вирильная, неклассическая), наблюдавшихся в УЗ «2-я городская детская клиническая больница» г. Минска в 2023-2024 гг.

**Результаты и их обсуждение.** Результаты анализа показали преобладание сольтеряющей формы ВДКН (75% случаев, 15 М и 12 Д, возраст диагностики составил  $90,63 \pm 58,23$  дня), второй по распространенности оказалась вирильная форма (13,9% случаев, 1 М и 4 Д, возраст диагностики –  $6,21 \pm 3,43$  лет), неклассическая форма (11,1% случаев, 1 М и 3 Д, возраст диагностики –  $8,14 \pm 4,43$  лет).

Содержание 17-ОНП в крови при классических формах ВДКН в группе с сольтеряющей формой составлял  $26,33 \pm 21,05$  нмоль/л, с вирильной формой –  $7,91 \pm 5,03$  нмоль/л; при неклассической форме  $3,29 \pm 1,05$  нмоль/л. Концентрация 17-ОНП в крови у мальчиков ( $24,07 \pm 5,84$  нмоль/л) достоверно ниже, чем у девочек ( $63,51 \pm 15,40$  нмоль/л) ( $p=0,02$ ).

Уровень АКТГ в крови у мальчиков ( $102,58 \pm 47,17$  пг/мл) с разными формами ВДКН значительно выше, чем у девочек ( $77,15 \pm 40,51$  пг/мл) ( $p=0,04$ ).

УЗИ щитовидной железы и органов брюшной полости (печень, почки, надпочечники) проведено у 27 из 36 детей (75%) в течение 2023–2024 годов, в то время как КТ надпочечников выполнено только у 3-х детей (8,3%). Клитеропластика была проведена у 8 из 12 девочек с сольтеряющей формой и у 1 девочки с вирильной формой.

Все дети, независимо от формы заболевания, получали заместительную терапию. Гидрокортизон принимали 35 детей в дозировке  $20,06 \pm 12,03$  мг/сут, одна девочка с закрытыми зонами роста получала дексаметазон в дозе 0,75 мг/сут. Флудрокортизон в средней дозировке  $82,95 \pm 31,23$  мкг/сут употребляли 22 из 26 детей с сольтеряющей формой и 1 девочка с вирильной формой в дозировке 50 мкг/сут. Кроме того, 8 детей с сольтеряющей формой и 1 с вирильной дополнительно получали левотироксин в средней дозировке  $48,61 \pm 25,40$  мг/сут для лечения гипотиреоза.

**Выводы.** Результаты исследования подтверждают позднюю диагностику врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) у детей независимо от формы заболевания. Задержка в диагностике, особенно у детей с сольтеряющей формой, подчеркивает важность улучшения стратегий скрининга и раннего выявления заболевания. Низкая частота использования инструментальных методов диагностики свидетельствует о недостаточном обследовании детей с ВДКН, требующей более активного медицинского внимания. Эффективность заместительной терапии и хирургических методов лечения подтверждает их важность в управлении ВДКН и обеспечении качественного медицинского ухода для пациентов. Дальнейшие исследования и разработка улучшенных клинических протоколов необходимы для улучшения диагностики, лечения и прогнозирования исходов ВДКН у детей, с целью повышения их качества жизни и здоровья.