

Симончик М. С., Карага В. И.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ РАЗНЫХ ФОРМ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ

Научный руководитель: д-р мед. наук, проф. Солнцева А. В.

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Своевременная клиническая постановка диагноза врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН), минимизация дополнительных вмешательств, вызванных необходимостью перемены паспортного пола и выраженной низкорослостью пациентов, предупреждение неадекватного назначения глюкокортикоидных препаратов (ГКС) остаются актуальной задачей в работе детских эндокринологов и педиатров.

Цель: 1) Определить особенности физического и полового развития детей пубертатного возраста с ВДКН в сравнении со здоровыми сверстниками. 2) Оценить зависимость параметров физического развития пациентов от дозы и суточного распределения принимаемых ГКС. 3) Установить особенности динамики гормональных показателей и их связь с параметрами физического развития у детей в зависимости от формы заболевания.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт 15 детей пубертатного возраста с вирильной (ВФ) и сольтеряющей (СФ) формами ВДКН, состоящих на учёте в городском детском эндокринологическом центре (УЗ «2-я ГДКБ» г. Минска) в 2015–2017 гг. Определены и оценены взаимосвязи параметров полового и физического развития детей с показателями метаболического статуса (17-гидроксипрогестерон (17-ОНП), адренкортикотропный гормон (АКТГ)), суточной дозы ГКС. Статистическая обработка проведена с помощью Microsoft Office Excel 2013.

Результаты и их обсуждение. Средний возраст детей на момент обследования составил $14,2 \pm 2,4$ лет (девочки (Д): $n=8$; $13,8 \pm 2,3$ лет, мальчики (М): $n=7$; $14,7 \pm 2,5$ лет ($p=0,36$)). Стадия пубертата по Таннеру у Д составила $4 \pm 1,1$, у М $4,7 \pm 0,5$. У пациентов с ВФ ($n=6$) отмечена более высокая стадия пубертата ($4,7 \pm 0,5$) в сравнении с детьми с СФ ($n=9$) – $4,1 \pm 1,1$. При анализе физического развития: отставание показателей фактического роста (ФР) на $-1,83$ сигмальных отклонения (СО) от величин генетического роста (ГР) у 40% обследованных (Д $n=4$, М $n=2$), их соответствие – у 33,3% детей (Д $n=3$, М $n=2$), превышение на $1,5$ СО у 26,7% пациентов (Д $n=2$, М $n=2$). Установлено превышение роста обследованных Д с СФ в сравнении с ВФ: отставание на $-0,8$ и $-1,3$ СО ($p=0,24$), более высокие параметры роста у М с ВФ в сравнении с СФ ($p=0,58$). Среднесуточная доза гидрокортизона для Д с СФ составила $23,9$ мг/м², для М с СФ – 23 мг/м²; для М с ВФ – $20,8$ мг/м² (соответствуют рекомендациям Международного Консенсуса по диагностике и лечению 21-гидроксилазной недостаточности у детей (2002)). Все 3 девочки с ВФ принимали терапию разными препаратами ГКС: гидрокортизон $37,7$ мг/м²; преднизолон $0,84$ мг/м²; дексаметазон $0,29$ мг/м². Установлена слабая корреляция между параметрами ФР (СО) и показателями суточного распределения ГКС ($r < 0,3$) в группах М и Д, и во всей выборке детей с ВДКН. У пациентов с ВФ выявлена положительная корреляция средней силы между показателями ФР (СО от ГР) и принимаемой дозой ГКС (в % отношении) утром ($r=0,51$) и вечером ($r=0,48$). Зарегистрирована средней силы корреляция между параметрами ФР и уровнями 17-ОНП ($r=0,31$) у пациентов всей выборки и отдельно у М ($r=0,35$). Отмечена положительная взаимосвязь показателей роста Д в момент обследования и концентрациями АКТГ ($r=0,36$). В зависимости от формы заболевания выявлены корреляции величин гормонального статуса и ФР: средней силы взаимосвязь с уровнем 17-ОНП у детей с СФ ($r=0,62$), с концентрацией АКТГ у пациентов с ВФ ($r=0,4$).

Выводы. 1) Установлено отставание ФР от величин ГР у 40% обследованных, их соответствие – у 33,3%, превышение у 26,7% пациентов. 2) У пациентов с ВФ отмечена корреляция средней силы между показателями ФР и дозой ГКС. 3) Выявлена средней силы положительная связь ФР с уровнем 17-ОНП у детей с СФ, и АКТГ – у пациентов с ВФ.