

## **Особенности манифестации и кратковременные эффекты гормональной терапии при врожденной дисфункции коры надпочечников у детей**

*Симончк Мария Сергеевна, Карага Виктория Игоревна*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

*Научный(-е) руководитель(-и) – доктор медицинских наук, доцент Солнцева Анжелика*

*Викторовна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск,*

*Мерааи Галина Фадиевна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

### **Введение**

На сегодняшний день ранняя клиническая постановка диагноза врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) при отсутствии проведения в Республике Беларусь неонатального скрининга, предотвращение психологических проблем и дополнительных терапевтических вмешательств, связанных с необходимостью перемены пола, выраженной низкорослостью пациента является сложной задачей в работе эндокринологов и педиатров.

### **Цель исследования**

Установить клиничко-лабораторные особенности манифестации, кратковременная оценка эффективности лечения разных форм ВДКН у детей.

### **Материалы и методы**

Проанализированы значения динамики массы тела, скорости роста, метаболических параметров крови (калия (К), натрия (Na), глюкозы, адренокортикотропного гормона (АКТГ), 17-гидроксипрогестерона (17ОНП), рН и буферных оснований (ВЕ)) в крови у 32 детей с ВДКН (29 с сольтеряющей формой (СФ) (м/д=18/11), 3 – с вирильной (ВФ) (м/д=1/2) при манифестации заболевания и течении 1-го года терапии. Статистическая обработка проведена с помощью Microsoft Excel 2013.

### **Результаты**

Сроки манифестации: мальчики с СФ –  $59,41 \pm 4,66$  дней, девочки –  $65,3 \pm 13,15$  дней ( $p < 0,05$ ); мальчик с ВФ – 110 дней, девочки –  $1285 \pm 233,35$  дней ( $p < 0,05$ ). I ст. вирилизации отмечена у 3 девочек, II ст. – 4 девочек, III ст. – 2 девочек. Исходные метаболические показатели при СФ в сравнении с референтными нормами наборов: гиперкалиемия ( $5,6 \pm 0,25$  ммоль/л,  $p < 0,01$ ), гипонатриемия ( $130,19 \pm 1,81$  ммоль/л,  $p < 0,005$ ), эугликемия ( $4,57 \pm 0,1$  ммоль/л,  $p < 0,05$ ), повышение 17ОНП ( $358,8 \pm 39,12$  нмоль/л,  $p < 0,05$ ) и АКТГ ( $69,6 \pm 7,95$  пг/мл,  $p < 0,05$ ), метаболический ацидоз - рН ( $7,31 \pm 0,02$ ;  $p < 0,05$ ), ВЕ ( $-7,96 \pm 0,77$  ммоль/л,  $p < 0,05$ ). При диагностировании ВФ – повышение уровней 17ОНП ( $158,83 \pm 15,11$  нмоль/л,  $p < 0,05$ ), АКТГ ( $63 \pm 0,79$  пг/мл,  $p < 0,05$ ). Через год терапии у детей с СФ выявлена нормализация показателей К ( $4,32 \pm 0,1$  ммоль/л), Na ( $138,2 \pm 0,84$  ммоль/л). Сохранялось увеличение уровней 17ОНП относительно диагностических норм: при СФ  $34,8 \pm 7$  нмоль/л, ВФ  $34,5 \pm 4,08$  нмоль/л,  $p < 0,05$ . При СФ после года лечения у 6 детей (м/д=4/2) отмечено снижение скорости роста на 3σ. Выявлена корреляция между возрастом манифестации СФ и стартовой дозой МК ( $r = -0,37$ ;  $p < 0,001$ ), дозой глюкокортикостероидов (ГКС) и последующим значением 17ОНП при СФ ( $r = -0,3$ ;  $p < 0,05$ ), дозой ГКС и скоростью роста пациента при СФ и ВФ ( $r = -0,3$ ;  $p < 0,01$ ).

### **Выводы**

Установлено: 1) адекватно подобранные дозы ГКС и МК обеспечивают нормальные темпы роста; 2) возраст манифестации является одним из факторов, определяющим стартовую дозу МК; 3) доза ГКС  $47,35 \pm 14,28$  мг/м<sup>2</sup> достоверно снижает показатели скорости роста у детей с СФ на первом году терапии.