

УДК 616.453-055.9-008.6-053.1/2

*Симончик М.С., Карага В.И., Солнцева А.В.***ОСОБЕННОСТИ МАНИФЕСТАЦИИ И ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА***УО «Белорусский государственный медицинский университет»*

Актуальность. На сегодняшний день ранняя клиническая постановка диагноза врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) при отсутствии проведения в Республике Беларусь неонатального скрининга, предотвращение дополнительных терапевтических и психокоррекционных вмешательств, обусловленных необходимостью перемены паспортного пола и выраженной низкорослостью пациента, предупреждение неадекватного назначения глюкокортикоидных препаратов является сложной задачей в работе эндокринологов и педиатров.

Цель исследования: установить клинико-лабораторные особенности манифестации ВДКН и оценить эффективность лечения разных форм ВДКН у детей грудного возраста.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ 32 амбулаторных карт пациентов с ВДКН, состоящих на учёте в городском детском эндокринологическом центре на базе УЗ «2-я городская детская клиническая больница» г. Минска в 2015 – 2016 гг. Оценены сроки манифестации при сольтертяющей и вирильной формах заболевания в зависимости от пола ребенка, степень вирилизации у девочек (по Прадеру). Рассмотрены в динамике (при манифестации и через год наблюдения) данные:

- метаболических показателей (калия, натрия, глюкозы, рН, ВЕ, 17-гидроксипрогестерона (17-ОНП), адренкортикотропного гормона);
- суточных доз глюкокортикостероидов и минералокортикоидов (при сольтертяющей форме ВДКН);
- антропометрического статуса.

Статистическая обработка данных проведена с помощью программы Microsoft Excel 2013.

Результаты. В анализируемой выборке 29 детей (18 мальчиков и 11 девочек) имели сольтертяющую форму ВДКН, 3 пациентов (1 мальчик и 2 девочки) – вирильную форму заболевания.

Срок манифестации при сольтертяющей форме ВДКН составил $59,41 \pm 4,66$ дней для мальчиков и $16,3 \pm 3,15$ дней для девочек, при вирильной - 110 дней для мальчика, $285 \pm 233,35$ дней для девочек с вирильной формой ($p < 0,05$).

I степень вирилизации наружных половых органов по Прадеру была установлена у 3 новорождённых девочек, II степень (гипертрофия клитора) - у 4 пациенток, III степень (клитор, напоминающий по строению половой член и имеющий уrogenитальный синус) – у 2 девочек; IV степень (пенисообразный клитор с узким уrogenитальным синусом и сращением больших половых губ

4. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей: этиопатогенез, клиника, лечение / В.В. Смирнов / Ж-л Лечащий врач. – 2015. - №12
5. Гилман, А. Г. Клиническая фармакология / А. Г. Гилман. – М., 2006. – с. 1269 – 1280.
6. Клиническая фармакология в педиатрии: учебн. пособие / В.П.Булатов и др. – 2-е изд. – Ростов-на-Дону: Феникс, 2006. – с.56 – 77
7. Psychosexual development and quality of life outcomes in females with congenital adrenal hyperplasia / M.Kanhere et al. / International Journal of Pediatric Endocrinology. – 2015. - №21. – 9 p.
8. Management of adolescents with congenital adrenal hyperplasia / D.P.Merke and Prof.D.P.Poppas / The Lancet Diabetes & Endocrinology. – 2013. – №4. – p.341 – 352
9. Guidelines for diagnosis and treatment of 21-hydroxylase deficiency / T.Ishii et al.//Clin Pediatr Endocrinol. – 2015. - № 24(3). – p.77 – 105.
10. ESPE. Classification of Paediatric Endocrine Diagnoses / Horm. Res. – 2007. – Vol. 68 (suppl. 2). – P. 1 – 120.
11. JOINT LWPES / ESPE CAN WORKING GROUP. Consensus Statement on 21-Hydroxylase Deficiency from The Lawson Wilkins Paediatric Endocrine Society and The European Society for Paediatric Endocrinology // J. Clin. Endocrinol. Metab. – 2002; 87 (9): 4048–4053.

Simanchyk M.S., Karaga V.I, Solntsava A.V.

**FEATURES OF THE MANIFESTATION AND COURSE OF THE CONGENITAL
ANDRENAL HYPERPLASIA IN INFANTS**

Belarusian State Medical University

Summary

This article analyzes the features of manifestation and course of salt-wasting and simple virilising forms of congenital adrenal hyperplasia (CAH) in infants. We analyzed clinical and laboratory parameters of the beginning of the disease in newborns, evaluated the effectiveness of substitution treatment on the basis of the dynamic of anthropometric, hormonal and metabolic monitoring throughout the year.