

Авторы:

сотрудники кафедры эндокринологии им. акад. В.Г. Баранова ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России — д-р мед. наук, проф., главный внештатный детский специалист-эндокринолог Комитета по здравоохранению Правительства Санкт-Петербурга *Е.Б. Башнина* \ ассист. *О.С. Берсенева* \, д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой *Н.В. Ворохобина* \ канд. мед. наук, доц. *Р.К. Галахова* \, канд. мед. наук, дои. *Н.В. Иванов* \, канд. мед. наук, доц. *И.П. Серебрякова* \, канд. мед. наук, ассист. *С.Н. Фогт*.

Рецензент:

д-р мед. наук, проф., нач. кафедры военно-полевой терапии ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны России, главный внештатный специалист-эндокринолог Комитета по здравоохранению Правительства Санкт-Петербурга *Ю.Ш. Халимов*.

Э64 Эндокринные заболевания у детей и подростков : руководство для врачей/под ред. Е. Б. Башниной. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 416 с.: ил.

ISBN 978-5-9704-4027-8

В руководстве освещены вопросы диагностики, лечения и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний эндокринной системы у детей и подростков. Особое внимание уделено диагностическим и терапевтическим проблемам эндокринных расстройств у подростков. Профилактические осмотры и диспансеризация детского населения, являющиеся неотъемлемой составляющей системы здравоохранения, требуют от врачей всех специальностей знаний по широкому кругу вопросов, связанных с физическим и половым развитием, функциональным состоянием эндокринных желез.

Руководство предназначено педиатрам-эндокринологам, педиатрам общего профиля, семейным врачам, врачам подростковой службы в их практической деятельности.

УДК 616.43-053.2(035.3)

ББК 57.334.151я81

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

© Коллектив авторов, 2016

© Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2017

© Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,
оформление, 2017

ISBN 978-5-9704-4027-8

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.....	5
Введение.....	8
Глава 1. Основы эндокринной регуляции физиологических процессов в организме.....	9
1.1. Гормональные факторы в регуляции роста и полового развития.....	9
1.2. Гормоны и их биологические эффекты.....	11
Глава 2. Методы визуализации и оценки функции эндокринных желез..	17
2.1. Молекулярная генетика в диагностике эндокринных заболеваний.....	17
2.2. Лабораторные методы определения гормонов в биологических средах.....	21
2.3. Методы визуализации эндокринных желез у детей.....	27
2.3.1. Ультразвуковой метод визуализации эндокринных желез.....	27
2.3.2. Методы визуализации эндокринных желез с использованием радионуклидов.....	30
2.3.3. Магнитно-резонансная томография и компьютерная томография в детской эндокринологии.....	30
Глава 3. Сахарный диабет.....	33
3.1. Сахарный диабет 1-го типа.....	39
3.1.1. Сахарный диабет в ежедневной педиатрической практике.....	65
3.1.2. Специфические осложнения сахарного диабета.....	75
3.2. Диабетический кетоацидоз.....	81
3.3. Сахарный диабет 2-го типа у детей и подростков (Е.Б. Башинина, С.Н. Фогт).....	93
Глава 4. Ожирение.....	116
Глава 5. Болезни щитовидной железы.....	124
5.1. Гипотиреоз.....	129
5.1.1. Врожденный гипотиреоз.....	130
5.1.2. Приобретенный гипотиреоз.....	138
5.2. Диффузный нетоксический зоб.....	139
5.2.1. Эндемический зоб.....	140
5.2.2. Спорадический зоб.....	151
5.2.3. Узловой зоб.....	151

5.3. Опухоли щитовидной железы.....	154
5.4. Аутоиммунные заболевания щитовидной железы.....	156
5.4.1. Аутоиммунный тиреоидит.....	157
5.4.2. Диффузный токсический зоб.....	160
Глава 6. Заболевания надпочечников (<i>Н.В. Ворохобина</i>).....	167
6.1. Хроническая надпочечниковая недостаточность.....	167
6.2. Острая надпочечниковая недостаточность.....	181
6.3. Первичный гиперальдостеронизм.....	187
6.4. Врожденная дисфункция коры надпочечников (<i>Р.К. Галахова</i>)	196
6.5. Болезнь и синдром Иценко-Кушинга (<i>С.Я. Фогт</i>).....	239
6.6. Феохромооитомы.....	254
Глава 7. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы.....	277
7.1. Гипопитуитаризм (<i>Е.Б. Башнина, О.С. Берсенева</i>).....	277
7.2. Несахарный диабет.....	312
Глава 8. Нарушения полового развития.....	315
8.1. Гипогонадизм, задержка полового развития.....	315
8.2. Преждевременное половое развитие.....	329
8.3. Нарушения дифференцировки пола.....	338
8.4. Синдром гиперспрапрогении у девочек (<i>И.П. Серебрякова</i>).....	341
8.5. Гинекомастия (<i>Я.В. Иванов</i>)	355
Глава 9. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена.....	371
9.1. Гипопаратиреоз.....	371
9.2. Гиперпаратиреоз.....	373
Заключение.....	375
Список литературы.....	376
Приложение 1. Таблица хлебных единиц.....	388
Приложение 2. Антропометрические показатели мальчиков и девочек (от рождения до 17 лет)	395
Приложение 3. Алгоритмы диагностики эндокринных расстройств у детей и подростков.....	399

- интенсивные физические нагрузки;
- менструальные кровотечения;
- декомпенсация с кетозом;
- выраженный скачок роста в течение последнего года;
- ортостатическая протеинурия;
- интеркуррентные заболевания с фебрильной температурой.

Группы риска развития диабетической нефропатии и сроки проведения теста на микроальбуминурию:

- дети с дебютом СД 1-го типа до пубертата — тест ежегодно с возраста 11 лет при длительности СД более 2 лет, с 9 лет при длительности 5 лет;
- подростки с дебютом СД 1-го типа в пубертатном возрасте (старше 11 лет) — тест сразу в дебюте СД;
- пациенты с дебютом заболевания после окончания пубертата — тест через 5 лет от дебюта СД 1-го типа.

Развитие диабетической нефропатии у детей с началом СД 1-го типа в возрасте до полового развития и длительностью заболевания менее 5 лет возникает крайне редко. В связи с этим появление микроальбуминурии при таких условиях требует дополнительного обследования, чаще она связана с другими недиабетическими факторами.

Пациентам группы риска по развитию диабетической нефропатии исследование скорости экскреции альбумина нужно осуществлять ежегодно. Если микроальбуминурия остается постоянной или прогрессирует, несмотря на улучшение гликемического контроля и отсутствие артериальной гипертензии, показано назначение ингибиторов АПФ.

Безусловным методом профилактики диабетической нефропатии является стойкая нормогликемия, т. е. метаболическая компенсация СД.

Диабетическая нейропатия

В детской диабетологии нет единой классификации диабетической нейропатии. Вместе с тем распространенность данного осложнения СД по разным авторам весьма вариабельна — от 5 до 90%. Такой разброс показателей связан с отсутствием унифицированных диагностических подходов. Актуальность разработки единого алгоритма диагностики в настоящее время нивелируется терапевтическими возможностями сахарного диабета с достижением и поддержанием компенсации заболевания. У детей и подростков диабетическая нейропатия встречается в форме *дистальной симметричной сенсорно-моторной полинейропатии*. Для нее характерно симметричное поражение чувствительных и двигательных нервных волокон дистального отдела нижних конечностей.

Основные проявления нейропатии у детей; болевой синдром, парестезия, снижение сухожильных рефлексов. Реже отмечают нарушение тактильной, температурной, болевой и вибрационной чувствительности.

Вторая форма нейропатии при СД у детей — *автономная нейропатия*. Проявления автономной нейропатии — функциональные расстройства сердечно-сосудистой и мочеполовой систем, желудочно-кишечного тракта.

Диагностика сенсомоторной нейропатии включает исследование реакции пациента на различные раздражители:

- исследование вибрационной чувствительности с помощью градуированного камертона;
- определение тактильной чувствительности путем воздействия специального прибора с определенной силой воздействия;
- определение температурной чувствительности при касании предметом с поверхностями различной температуры;
- определение болевой чувствительности легким укусом иглой.

Все методы являются достаточно субъективными, чаще используются в научных целях. Наиболее информативен при диагностике сенсомоторной нейропатии метод электромиографии — исследование нервно-мышечной системы посредством регистрации электрических потенциалов мышц и нервов.

Диагностика автономной нейропатии включает исследование состояния парасимпатической и симпатической иннервации сердца, изучение динамики артериального давления, функционального состояния мочеполовой системы, желудочно-кишечного тракта. Интерпретация результатов обследования часто весьма затруднительна. Оценить вклад в развитие симптоматики сахарного диабета, исключив при этом влияние сопутствующей патологии, очень сложно.

Лечение диабетической нейропатии направлено на поддержание стойкой метаболической компенсации метаболических нарушений. Симптоматическая терапия болевого синдрома и судорог назначается невропатологом. В качестве патогенетической терапии могут быть рекомендованы препараты альфа-липоевой кислоты, которые являются антиоксидантами. Убедительные доказательства эффективности лечения диабетической нейропатии у детей и подростков отсутствуют. Вместе с тем проведение курсов лечения альфа-липоевой кислотой в течение 2-3 мес оправдано. Сходным по своему клиническому эффекту с альфа-липоевой кислотой является комплекс витаминов группы В (В₁, В₆, В₁₂).

Ограниченная подвижность суставов

Клинически диагностируемое состояние при длительно (более 5 лет) протекающем сахарном диабете с плохой компенсацией заболевания может развиваться у 25—40% детей. Суть данного осложнения заключается в формировании безболезненных контрактур преимущественно в кистях рук. Результатом является ограничение подвижности суставов в разной степени выраженности. Часто эти изменения сочетаются с изменениями кожи, подобными склеродермии. Предполагают, что данное осложнение коррелирует с прогрессированием микроангиопатий (ретинопатия, нефропатия). Однако убедительных данных о непосредственной связи между этими состояниями в настоящее время нет. Успехи в достижении и поддержании метаболической компенсации сахарного диабета, являющиеся основой профилактики медленно прогрессирующих осложнений, оправдывают отсутствие разработки методов лечения ограниченной подвижности суставов.

Липоидный некробиоз

Липоидный некробиоз при сахарном диабете — хроническое прогрессирующее заболевание кожи в виде единичных крупных очагов деструкции в области голеней, иногда с изъязвлением в центре. Этиология неизвестна. Частота встречаемости у детей варьирует от 0,06 до 10%. Доказано, что состояние углеводного обмена не связано с появлением липоидного некробиоза. Отсутствуют эффективные методы лечения. Попытки лечения стероидами, Аспирином*, циклоспорином, мукофенолатом[®], бекаплермином*⁰, иссечением и пересадкой кожи, лазерной хирургией, гипербарической оксигенацией, местным назначением колониестимулирующих факторов гранулоцитов-макрофагов, фотохимиотерапией не дали положительных терапевтических эффектов. При этом было зарегистрировано много побочных эффектов.

Самоконтроль. Проведение самоконтроля означает не только определение содержания сахара в крови с помощью индивидуального глюкометра, но и коррекцию дозы инсулина в зависимости от уровня гликемии, изменения в питании, физических нагрузках. Обучение принципам самоконтроля больных и их родителей проводят в школах «Диабет» по специально разработанным обучающим программам.

Контроль компенсации заболевания осуществляют с помощью определения гликозилированного гемоглобина — фракции гемоглобина, уровень которой отражает суммарное содержание глюкозы в крови в течение последних 6 нед. Критерий хорошей компенсации СД — циф-

ры гликозилированного гемоглобина 7-8%. Целевое значение для детей и подростков — 7,6%.

Определение кетоновых тел в моче очень важно и обязательно при сопутствующих заболеваниях или наличии постоянной гипергликемии.

3.2. ДИАБЕТИЧЕСКИЙ КЕТОАЦИДОЗ

Диабетический кетоацидоз (ДКА) — одно из самых распространенных острых осложнений при эндокринных заболеваниях. Развитие ДКА при сахарном диабете у детей при отсутствии своевременной неотложной помощи приводит к летальному исходу. Оказание специализированной помощи по экстренным показаниям при сахарном диабете в детском возрасте определяется не только возможностями отделений интенсивной терапии и реанимации, но и связано с выбором адекватной заместительной терапии препаратами инсулина. При манифестации сахарного диабета в детском возрасте диабетический кетоацидоз встречается в 70% случаев. Своевременная диагностика и выбор лечебного алгоритма в зависимости от тяжести метаболических нарушений определяют скорость ликвидации острого осложнения и прогноз более быстрого достижения компенсации заболевания.

Этиология

Неотложные состояния при сахарном диабете в детском возрасте могут быть связаны с поздней диагностикой заболевания, неправильным лечением или сопутствующими диабету заболеваниями. Особенности детского организма определяют быстроту развития метаболических нарушений и высокую чувствительность организма к различным лечебным мероприятиям. В связи с этим при выборе лечебной тактики следует помнить о возможных осложнениях, связанных не только с самим сахарным диабетом, но и с интенсивной терапией неотложного состояния.

К острым состояниям при СД у детей, требующим неотложной помощи, относят диабетический кетоацидоз с возможным развитием комы и гипогликемическое состояние с гипогликемической комой.

Диабетический кетоацидоз — вариант метаболического ацидоза, связанный с нарушением углеводного обмена вследствие дефицита инсулина: высокой концентрацией глюкозы и кетоновых тел в крови (значительно превышающей физиологические значения), образованных в результате нарушения обмена жирных кислот (липолиза) и дезаминирования аминокислот.