

Следует отметить, что при сравнительном анализе распределения детей по уровню длины и массы тела, а также ИМТ в соответствии с республиканскими и международными стандартами достоверные различия нами не выявлены ($p > 0,05$).

Таким образом, на основании проведенного исследования можно сделать заключение, что среди обследованных дошкольников в возрасте 2-7 лет, удельный вес детей с высокими и очень высокими показателями длины и массы тела значительно превышает удельный вес детей с низкими и очень низкими показателями. Проблема значительного дефицита питания среди детей, посещающих учреждения дошкольного образования, не выявлена. При этом с возрастом увеличивается количество детей, имеющих высокую и очень высокую массу тела, что является неблагоприятным фактором формирования в дальнейшем группы риска детей с избыточной массой тела.

Вывод. Полученные результаты свидетельствуют о целесообразности совершенствования структуры потребления продуктов питания, а также о необходимости создания системы контроля фактического питания в организованных детских коллективах, что способствовало бы выявлению детей групп риска и своевременной разработке мероприятий по коррекции алиментарного статуса.

Литература:

1. Баранов, А.А. Физическое развитие детей и подростков на рубеже тысячелетий / А.А. Баранов, В.Р. Кучма, Н.А. Скоблина. – М.: Научный центр здоровья детей РАМН, 2008. – 216 с.
2. Мазурин, А.В. Пропедевтика детских болезней / А.В. Мазурин, И.М. Воронцов. – 2-е изд., перераб., доп. и расшир. – СПб : ИКФ «Фолиант», 2000. – 928 с.
3. Инструкция по центильным характеристикам антропометрических и лабораторных показателей у детей в современный период: утверждена Постановлением Главн. гос. сан. врача Респ. Беларусь 10.04.09. – Гродно, 2009. – 94 с
4. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents / Mercedes de Onis [et al.] // Bulletin of the World Health Organization. – 2007. – № 85. – P. 9.

Гурина Л.Н., Ляшук С.М., Коханович М.М.

ДЕБЮТ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА

Учреждение образования «Гродненский государственный медицинский университет», г. Гродно, Республика Беларусь

Актуальность. Аденогениальный синдром (АГС), или врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) занимает одно из лидирующих мест по частоте распространенности среди наследственных заболеваний надпочечников. ВГКН – это группа заболеваний с аутосомно-рецессивным

типом наследования, в основе которого лежит дефект одного из транспортных белков, принимающих участие в биосинтезе кортизола корой надпочечников. Основным этиологическим фактором является врожденная неполноценность ферментных систем надпочечников, участвующих в стероидогенезе. Наиболее часто встречается недостаточность 21-гидроксилазы (90-95% всех случаев), примерно 5% всех случаев заболевания приходится на недостаточность 11-гидроксилазы [1, 2, 3, 4].

Цель исследования: изучение частоты адреногенитального синдрома у младенцев г. Гродно и Гродненской области, установление характерных клинических проявлений врожденной гиперплазии коры надпочечников у новорожденных, изучение течения беременности и родов у матерей, дети которых страдали ВГКН.

Материал и методы. Проанализировано 5 историй болезней новорожденных с ВГКН, младенцы находились на обследовании и лечении во 2-м педиатрическом отделении для новорожденных и недоношенных детей Гродненской областной детской клинической больницы в период с 2004 по 2014 гг.

Результаты. Количество родов в Гродненской области Республики Беларусь за период с 2004 по 2013 гг. колебалось от 9800 до 12700 в год. Как показали проведенные исследования, заболеваемость ВГКН не зависела от пола: одинаково часто болеют мальчики и девочки – 2 и 3, соответственно. Возраст матерей в среднем составил 30 ± 6 лет. Дети родились в срок, доношенные, двое из них – путём операции кесарева сечения по материнским показаниям. Параметры физического развития соответствовали сроку гестации: средняя масса тела – 3550 ± 750 г, длина тела – 53 ± 4 см. Все младенцы родились без асфиксии с оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Беременность у всех матерей протекала с осложнениями: наиболее часто на фоне анемии у 70% женщин, многоводия – у 60% беременных, фетоплацентарной недостаточности – у 80%, нефроптоза – у 45%, хронического пиелонефрита – у 40% обследованных. Состояние детей после рождения расценено как средней степени тяжести ввиду неврологической симптоматики: синдрома угнетения нервно-рефлекторной возбудимости – у 4 детей и синдрома возбуждения – у одного ребенка. Клинические признаки ВГКН отмечались после первой недели жизни и проявлялись в виде срыгивания, рвоты, диареи, прогрессирующей потери массы тела, обезвоживания, нарушения периферической микроциркуляции, падения артериального давления, тахикардии, глухость тонов сердца. Проводился дифференциальный диагноз с другими заболеваниями периода новорожденности, такими как врожденная инфекция, пилороспазм, церебральная ишемия.

Всем детям было выполнено УЗИ надпочечников. В 20% случаев наблюдалось увеличение размеров обоих надпочечников с преобладанием правого или левого.

Основным маркером ВГКН, вызванной дефектом 21-гидроксилазы, является предшественник кортизола – 17-гидроксипрогестерон. Всем пациентам было проведено исследование на содержание 17-гидроксипрогестерона. По результатам исследования выявлено повышенное содержание 17-гидроксипрогестерона и сниженное – кортизола в сыворотке венозной крови новорожденных. На основании клинических и лабораторных показателей пациентам выставлен диагноз: «Врожденная гиперплазия коры надпочечников, сольтеряющая форма». Детям проводилась гормональная терапия гидрокортизоном и кортинефом.

У одной новорожденной девочки наблюдалось неправильное развитие половых органов: сращение половых губ с образованием псевдомошонки (яички не пальпируются) и пенисообразного клитора с отверстием уретры. Строение внутренних половых органов (влагалища, матки и яичников) нормальное. Новорожденный ребенок обследован у генетика и эндокринолога. По результатам исследования полового хроматина – кариотип – 46,XX. В ходе анализа генеалогического древа выявлен случай наследственной предрасположенности ВГКН: старший ребенок в семье, мальчик, болен ВГКН, «Вирильная форма».

Новорожденные выписаны домой в стадии клинической компенсации с рекомендациями: наблюдение участковым педиатром, эндокринологом, рациональное сбалансированное питание, продолжение приёма гормональных препаратов под контролем содержания натрия, калия, хлора в сыворотке крови и веса ребёнка.

Вывод. Частота встречаемости АГС у младенцев г. Гродно и Гродненской области, за последние 10 лет составила от 1:10000 до 1:13000. Клинические признаки ВГКН у новорожденного ребенка проявляются после первой недели жизни в виде срыгивания, рвоты, диареи. Наиболее часто встречается сольтеряющая форма ВГКН, в нашем исследовании в 100% случаев. Дебют клинических проявлений ВГКН, простого вирильного синдрома, приходится после периода новорожденности, что подтверждается проведенным исследованием.

Литература:

1. Гилязутдинов, И.А. Нейроэндокринная патология в гинекологии и акушерстве / И.А.Гилязутдинов, З.Ш.Гилязутдинова // М., 2006. – С. 417.
2. Дюбкова, Т.П. Врожденные и наследственные болезни у детей (причины, проявления, профилактика): учеб.-метод. пособие / Т.П. Дюбкова. – Минск, 2009. – 49 с.
3. Карева, М.А. Аденогенитальный синдром: прошлое, настоящее и будущее / М.А. Карева, Е.М Орлова // Проблемы эндокринологии. – 2011. – Т. 57, №1. – С. 66-70.
4. Шабалов, Н.П. Неонатология / Н.П. Шабалов. – СПб.: МЕДпресс-инфор, 2009. – 608 с.