

Все выше изложенное свидетельствует об актуальности основных аспектов рентгенологической диагностики данной патологии у детей. В случаях рентгенопозитивных ИТ рентгенологическая их диагностика не представляет трудностей. Рентгенонегативные ИТ характеризуются в первую очередь неравномерностью пневмотизации обоих легких, смещением средостения в ту или иную сторону в зависимости от механизма окклюзии просвета бронха, если инородное тело баллотирующее, то рентгенологическая картина в легких может быть неомогенной, с явлением апневматоза и гипопневматоза. При вентельной закупорке бронха при рентгеноскопическом исследовании ОГК определяется симптом Гольцкнехта-Якобсона: при вдохе определяется толчкообразное смещение средостения в сторону obturated бронха с парадоксальным движением купола диафрагмы. Абсцесс легкого, как исход воспалительного деструктивного осложнения при инородном теле бронха, может быть обнаружен только рентгенологически.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ

Семенович А.И., Семенович Ю.И., Солнцева А.В., Кислая Е.И.

УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск, Беларусь

Цель исследования: изучение клинико-anamnestических особенностей врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) у детей в зависимости от формы заболевания и пола с оценкой эффективности проводимого лечения и прогноза.

Материалы и методы: проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт 23 детей и обследование 6 детей, находившихся на лечении в эндокринологическом отделении УЗ «2 городская детская клиническая больница» г. Минска с диагнозом ВДКН, недостаточность 21-гидроксилазы (17 мальчиков (М) и 12 девочек (Д)). 27 детей имели сольтеряющую форму заболевания, 2 – вирильную.

Изучены: анамнез заболевания, наследственная отягощенность; акушерский анамнез; течение ante- и перинатального периода, возраст постановки диагноза, клинико-лабораторный статус с выделением гендерных особенностей; динамика физического и полового развития детей; костный возраст по данным рентгенограмм кисти и его соответствие паспортному возрасту; степень вирилизации у девочек с оценкой по шкале Prader; заместительная терапия, влияние комплаентности пациентов и их родителей на лечение и прогноз. Полученные данные обработаны с помощью Excel 2007.

Результаты: в 61% случаев имели место осложнения беременности: угроза выкидыша (33,3%), хроническая внутриутробная гипоксия плода (13,4%), маловодие (13,4%), токсикоз (6,7%) и др. Наиболее часто в неонатальном периоде диагностировались нарушения со стороны ЦНС (52,2%). В 2 семьях выявлено рождение 2-го ребенка с аналогичной формой ВДКН. Заболевание у М диагностировалось при сольтеряющей форме на 34 ± 1 день жизни (от 10 до 75 дней), у Д – на 15 ± 3 день ($p < 0,05$). Жалобами при манифестации сольтеряющей формы ВДКН были потеря массы тела (98%), срыгивание и рвота (73,7%), жидкий стул (10,5%). У 78,2% детей при первичном поступлении в стационар отмечались гипотрофия и эксикоз (у М встречалась гипотрофия 3 степени – 20%). Диагноз подтвержден высокими уровнями 17-гидроксипрогестерона вне зависимости от пола (у М $549,5 \pm 345,5$ нмоль/л, у Д $519,5 \pm 523,5$ нмоль/л, $p > 0,05$), электролитными нарушениями (калий $7,33 \pm 0,68$ ммоль/л, натрий $120,4 \pm 4,23$ ммоль/л, $p > 0,05$). У всех Д отмечены признаки внутриутробной вирилизации: у 2 – 5 степень вирилизации по шкале Prader, у 4 – 3-4 степень, 4 – 2 и 2 – 1 степень. Дозы глюкокортикоидов (ГКС) и минералокортикоидов (МК) при манифестации заболевания превышали физиологические и варьировали от 3 до 13 мг/кг по гидрокортизону ($7,56 \pm 8,52$ мг/кг), от 0,025 до 0,375 мг по кортинеффу ($0,17 \pm 0,06$ мг). Все обследованные в последующем были переведены на препарат выбора ГКС – гидрокортизон с уменьшением дозы до рекомендуемых значений ($0,83 \pm 0,13$ мг/кг). Доза МК с возрастом пациента снижалась с постепенной отменой препарата у детей школьного возраста. Динамика роста и полового развития, соответствие костного возраста паспортному зависели от соблюдения пациентами назначенного лечения, адекватности принимаемых доз препаратов. Выявлены случаи как недостаточной, так и избыточной дозы ГКС с негативными последствиями (снижение скорости роста, раннее закрытие зон роста с развитием низкорослости, ожирение, раннее или задержка полового развития).

Выводы: при манифестации заболевания отмечались выраженные нарушения клинического и метаболического статусов без достоверных гендерных различий лабораторных параметров. Более поздняя диагностика ВДКН у М связана с отсутствием при рождении специфических симптомов заболевания (соответствие наружных половых органов генетическому мужскому полу). Нормальное физическое и половое развитие детей возможно только при соблюдении правильно подобранной заместительной терапии гормонами и своевременной ее коррекции.