

Диагностика и лечение СТГ недостаточности.

Выполнила: Юсубова С.Ш.
студентка 4 курса 2 группы пед.
фак.

Диагностика СТГ

недостаточности включает:

- Антропометрию;
- Определение костного возраста;
- Фармакологические стимулирующие пробы;
- Магнитно-резонансную томографию головного мозга;
- Консультацию генетика, определение кариотипа;

Антропометрия проводится по стандартной методике:



- дети с СТН имеют резкую задержку роста от $-3,0$ до $-8,0$ SDS и более;

Золотой стандарт!



- Фармакологические провокационные тесты.

Широко используются ИТТ,
пробы с клофелином, аргинином.



- ДГР верифицируется в случае, если максимальный уровень ГР в пробе не превышает 10 нг/мл.
- В зависимости от уровня ГР в стимуляционной пробе выделяют **тотальный ДГР** (пиковая концентрации ГР – менее 7 нг/мл) или **парциальный ДГР** (концентрация ГР от 7 до 10 нг/мл)

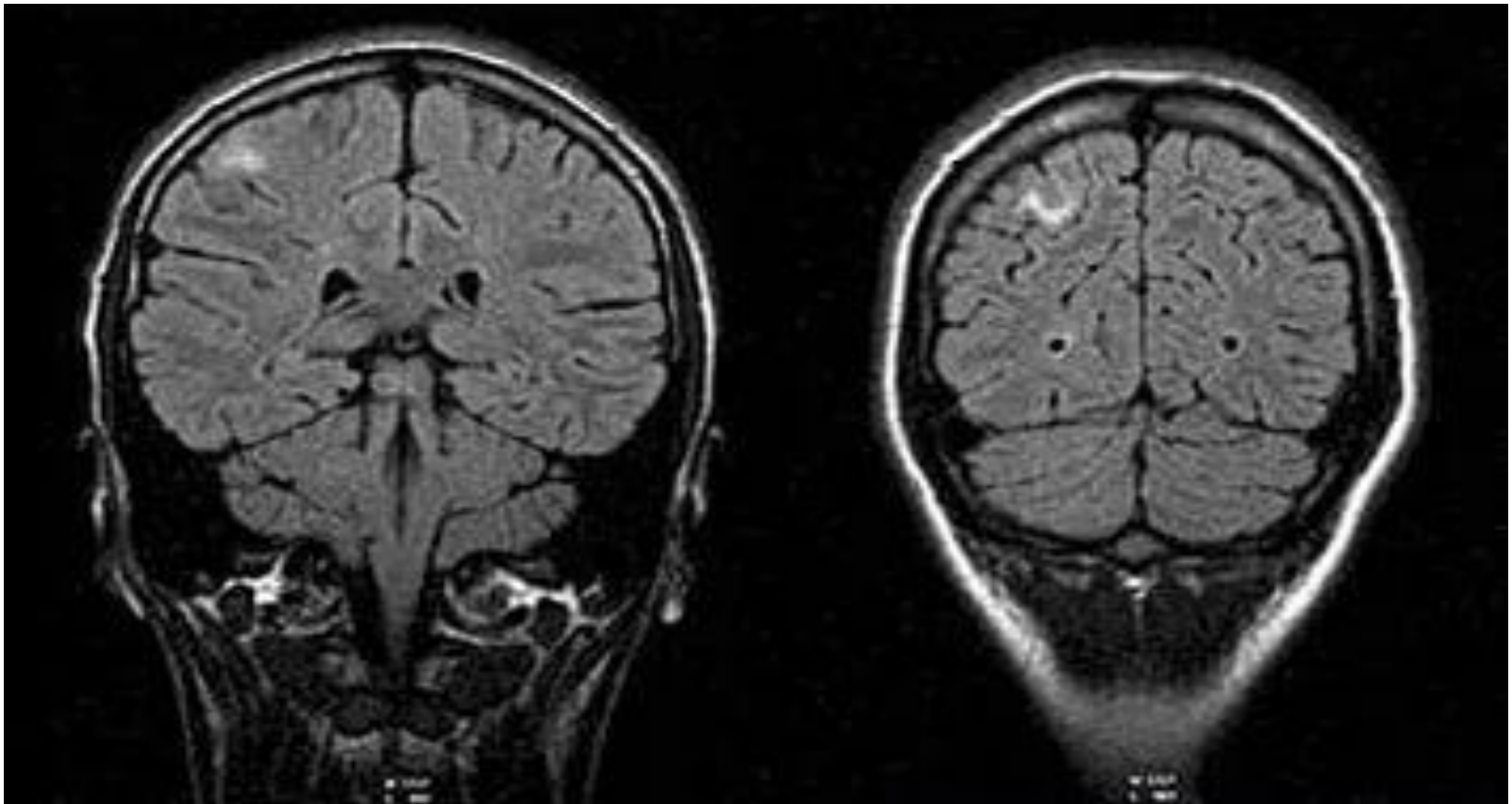
Оценка биологического возраста.

Определение костного возраста:
проводится рентгенография кистей с
лучезапястными суставами.



- У здоровых детей КВ должен соответствовать ХВ, однако иногда разница между ними может составлять до 2 лет, именно поэтому необходимо динамическое наблюдение за показателем КВ.

- С целью визуализации дефектов и новообразований гипоталамо- гипофизарной области в настоящее время основным методом является МРТ головного мозга .



Лечение гормоном роста



Гр роста используется для лечения детей с гипофизарным нанизмом.



ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА

До 1984–1986 гг. использовался СТГ человека, полученный из гипофизов человека путем сложной химической экстракционной процедуры. В 1984 г. в Стенфордском университете (США) скончался больной 20 лет, который с 3 до 17 лет лечился гормоном роста человека, полученным из гипофиза. Смерть наступила через 6 месяцев после появления первых неврологических признаков и атаксии. На аутопсии была диагностирована **болезнь Крейцфельда–Якоба**. В 1985 г. было опубликовано еще о 3 летальных исходах (2 – в США и 1 – в Великобритании), что послужило сигналом к детальному рассмотрению всех вопросов, связанных с применением СТГ человека, полученного из гипофизов человека. Результатом явилось запрещение клинического применения гормона роста, полученного из гипофизов человека, и с этого времени для лечения задержки роста используется только **СТГ человека генно-инженерной технологии**.

В настоящее время в России разрешены к использованию следующие препараты соматотропина:

- Генотропин (Швеция)
- Нордитропин (Дания)
- Сайзен (Швейцария)
- Хуматрол (США)
- Растан (Россия)

Детям и подросткам с впервые установленным диагнозом доза ГР составляяв 0,08–0,1–0,12 Ед/кг/день, что эквивалентно 0,025–0,03 мг/кг/неделю (1мг=3Ед).

Подкожный способ введения препарата(плечо, бедро, передняя брюшная стенка). Кратность введения- ежедневно, в 21-22 часа (перед сном). Допустимо делать 1 раз в неделю перерыв, при сохранении недельной дозы. При появлении побочных действует (отечность, головная боль) доза должна быть уменьшена, но через 2–4 недели увеличена до оптимальной.



Варианты продолжительности лечения:

- 1) до закрытия зон роста (когда скорость роста < 2 см/год);
- 2) до достижения социально приемлемого роста (девочки — 155 см, мальчики — 165 см);
- 3) до достижения генетически прогнозируемого роста (по росту отца, матери).

После отмены лечения через 3–6 месяцев стоит провести повторный провокационный тест . Тест не проводится в случаях:

- доказанной генетической поломки;
- наследственной форме;
- удалена краниофарингиома;
- когда есть септо-оптическая дисплазия.

Если тест выявляет ДГР лечение следует проводить уже в дозе 0,003 мг/кг/неделю, т.е. в дозе в 10 раз меньше, чем у детей. Для лечения после закрытия зон роста он необходим как анаболический гормон, препятствующий процессам старения, также необходим для поддержания нормального обмена липидов, костеобразования, мышечной массы.

Критерием эффективности терапии является увеличение скорости роста от исходной в несколько раз. Она достигает в первый год лечения, по данным разных авторов, от 8 до 13 см в год. Максимальная скорость роста отмечается в первый год лечения, особенно в первые 3-6 мес, затем имеет место замедление скорости роста от первого ко второму году лечения (при сохранении скорости роста более 5-6 см в год).



При рано начатом и регулярном лечении возможно достижение нормальных, генетически запрограммированных границ роста.

- На рисунке представлен ребенок с пангипопитуитаризмом, достигший роста 180 см, в сравнении с ростом не леченного взрослого с той же патологией и конечным ростом 124 см.





- У детей с пангипопитуитаризмом, помимо лечения гормоном роста, необходима сопутствующая **заместительная терапия** другими препаратами по показаниям — **L-тироксином, глюкокортикостероидами, адиуретином-SD**. При дефиците гонадотропинов назначается терапия половыми гормонами: у девочек по достижении костного возраста 11 лет (этинилэстрадиол, 0,1 мкг/кг, per os, ежедневно), у мальчиков — при костном возрасте 12 лет (препараты тестостерона, 50 мг/м² поверхности тела в месяц, в/м — в первый год лечения, 100 мг/м²/мес — во второй год лечения, 155 мг/м² в месяц — в третий год лечения).

Какие еще изменения наблюдаются в процессе гормональной терапии?

- увеличение мышечной силы
- улучшение почечного кровотока, повышение сердечного выброса
- увеличение всасываемости кальция в кишечнике и минерализация костей.
- В крови снижаются уровни β -липопротеинов, увеличиваются в пределах нормы уровни щелочной фосфатазы, фосфора, мочевины, свободных жирных кислот.



**Благодарю
за внимание !**