

Невідкладні стани при патології ендокринної системи у дітей різних вікових груп

Лектор – доц. Чернявська Ю.І.

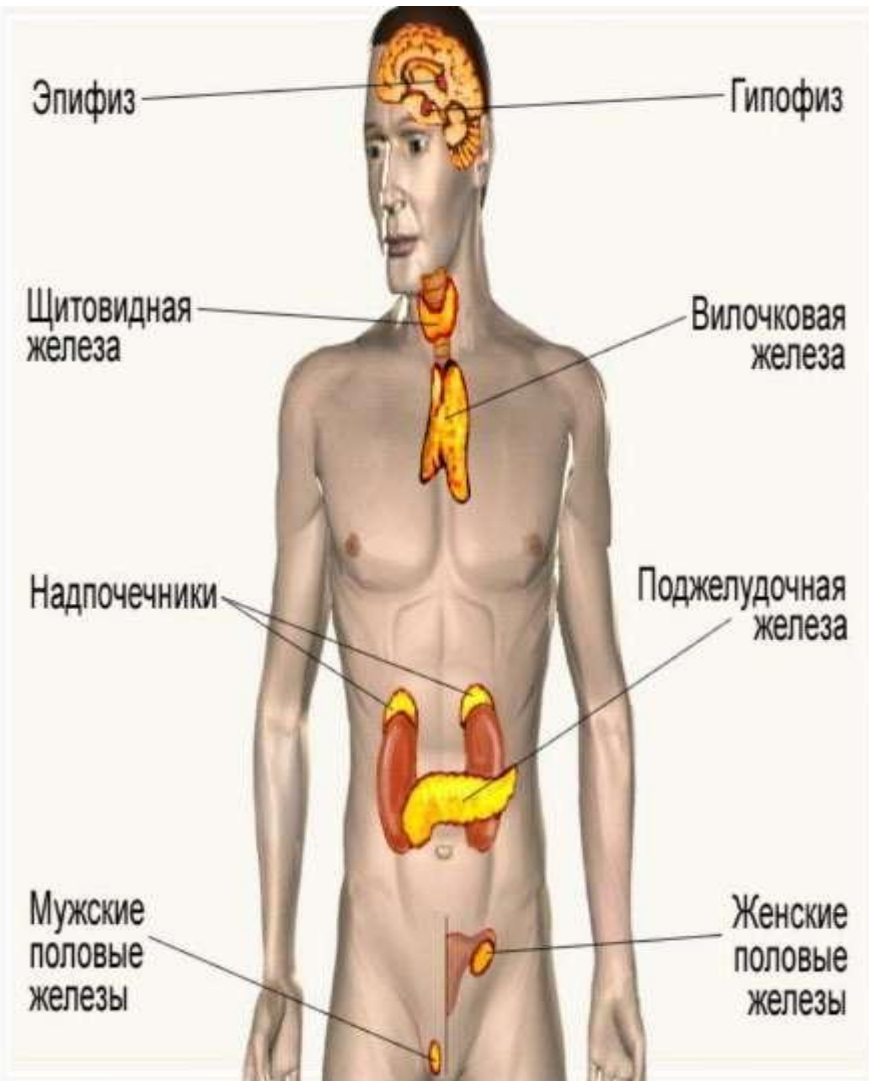
План лекції

- Актуальність теми.
- Гіпо-та гіперглікемія. Коматозні стани при цукровому діабеті у дітей
- Вроджена дисплазія кори наднирників, сіль-втратна форма: особливості діагностики та надання невідкладної допомоги у дітей раннього віку.
- Гіпокальціємія у дітей: принципи діагностики та невідкладна допомога.

Актуальність теми

- Цукровий діабет займає особливе місце в структурі дитячої ендокринології і є важливою медико-соціальною проблемою. Захворюваність на діабет серед дітей і підлітків має постійну тенденцію до зростання. На Україні щорічно діагностується майже 800 випадків ЦД 1 типу у дітей та 300 – у підлітків.
- Захворювання щитоподібної залози займають провідне місце в структурі ендокринної патології у дітей. Серед факторів, що впливають на поширеність зобу, основним є дефіцит йоду. Дефіцит йоду різного ступеню важкості властивий майже всій території України (особливо Волинська, Чернігівська, Рівненська і Житомирська області). Більшість інших зобогенних факторів справляють свій ефект на фоні йодного дефіциту. До таких факторів належать дефіцит цинку і селену, надлишок сполук фтору і хлору, сірки. Не останнє місце серед етіологічних чинників захворювань щитоподібної залози мають наслідки Чорнобильської катастрофи

Ендокринна система



До эндокринных залоз належать:

- гіпоталамус
- гіпофіз
- епіфіз
- щитоподібна залоза
- паращитоподібні залози
- тимус
- підшлункова залоза
- наднирники
- статеві залози (сім'яники, яєчники)

Ендокринна система

Ендокринні залози виділяють в кров біологічно активні речовини – **гормони**.

Біологічна роль гормонів:

- Регулюють ріст і розвиток дитячого організму;
- Підтримують гомеостаз та адаптацію організму;
- Беруть участь у всіх видах обміну речовин.

Гіпоталамус

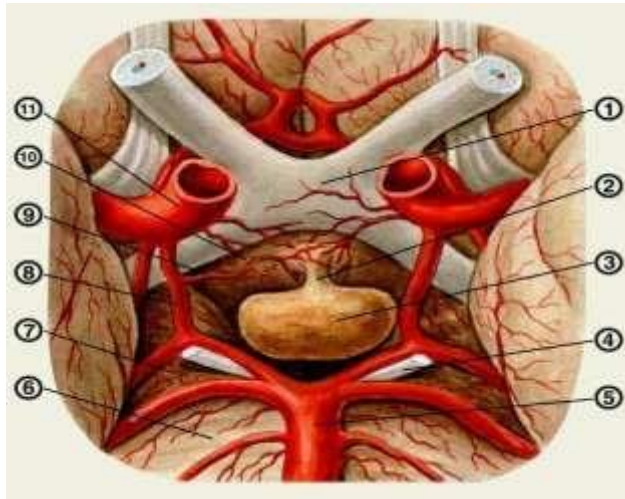


- Є частиною проміжного мозку;
- Складається з великої кількості клітин (ядер) нервової тканини: відбувається трансформація еферентної імпульсації в гуморальну;
- 7 тижнів в/у розвитку - закладка ядра гіпоталамуса;
- 13 тижнів - становлення нейросекреції;
- До 32 тижнів завершується формування гіпоталамо-гіпофізарної нейросекреторної системи;
- Вага біля 4 г, за формою нагадує закриту знизу лійку;
- В гіпоталамусі утворюються гіпофізотропні гормони (рилізинг-фактори), які мають специфічний вплив: ліберини – посилюють, статини – пригнічують вивільнення тропних гормонів гіпофіза.

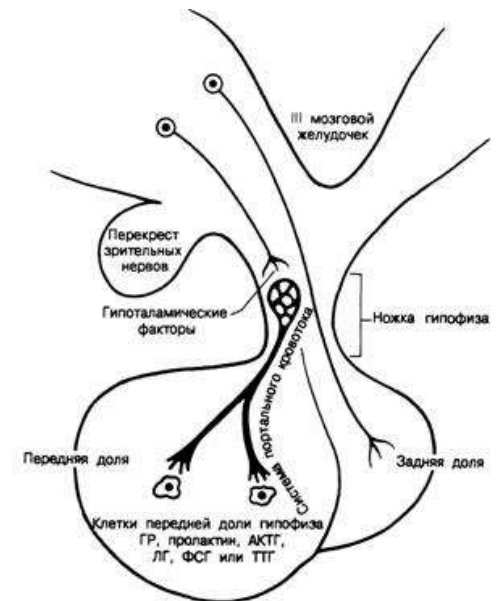
Гіпофіз

(лат. *glandula pituitaria*)

- ◆ Знаходиться в турецькому сидлі.



- ◆ Поєднаний з гіпоталамусом, що виділяє ряд пептидних гормонів, які регулюють функцію залоз внутрішньої секреції.



Вікові особливості гіпофіза

- Розвивається з 2 окремих зародків:
 - паросток ектодермального епітелію (кишеня Ратке) з 4 тижня в/у розвитку (аденогіпофіз);
 - паросток проміжного мозку (нейрогіпофіз).
- Гіпофіз є головною залозою;
- Закладається в кінці 1-го міс, починає функціонувати на 9-10-му тижні;
- Має овальну форму;
- Розмір при народженні 3 мм, в 17 р. 10-15 мм;
- Маса 100-150 мг, у дорослих – 700-900 мг.

Гіпофіз складається з передньої (аденогіпофіз), проміжної та задньої (нейрогіпофіз) часток. Передня частка складає $\frac{2}{3}$ маси гіпофіза.

Гормони гіпофіза

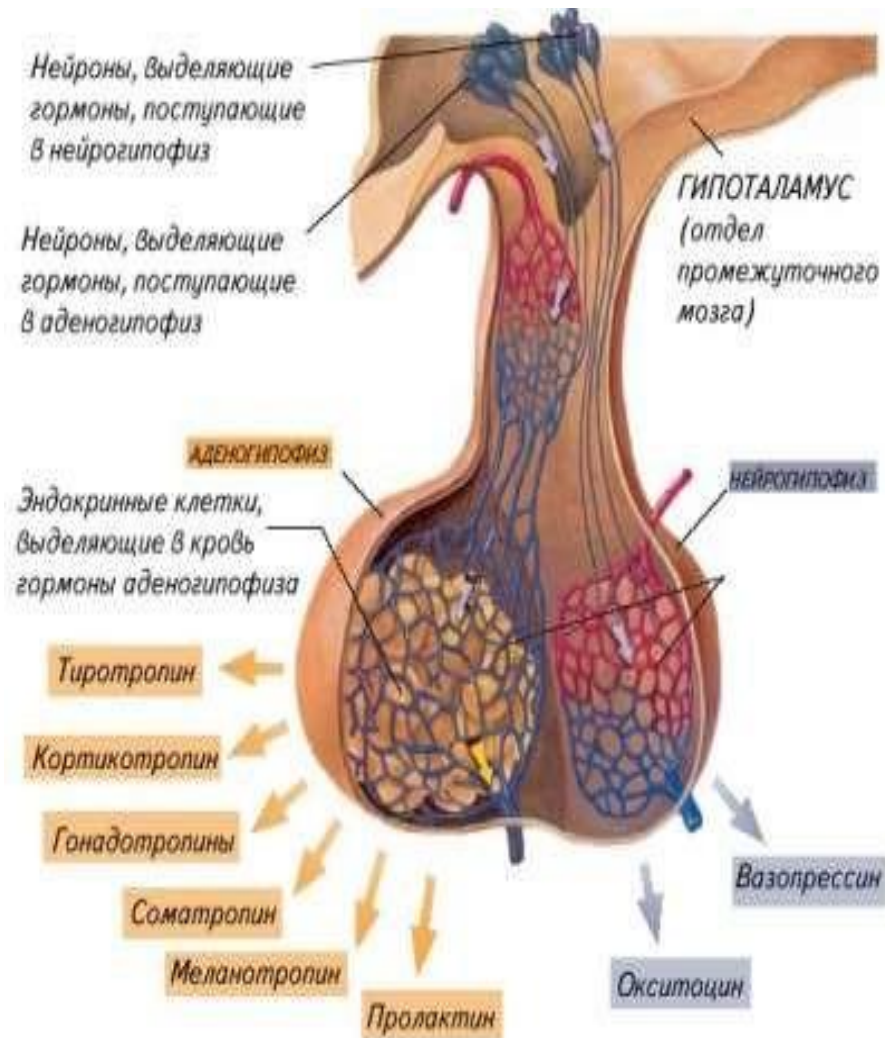
ПЕРЕДНЯ частка **гіпофіза**:

- Соматотропний гормон (СТГ) (гормон росту, соматотропін);
- Адrenокортикотропний гормон (АКТГ) (кортикотропін);
- Тиреотропний гормон (ТТГ);
- Лютеїнізуючий (ЛГ) і фолікулостимулюючий гормони (ФСГ) – гонадотропіни;
- Ліпотропний гормон (ліпотропін);
- Лактогенний гормон (пролактин);
- β-ендорфін (антибольовий).

ЗАДНЯ частка (**нейрогіпофіз**):

- Антидіуретичний гормон (АДГ) (вазопресин);
- Окситоцин.

ПРОМІЖНА частка виділяє меланоцитстимулюючий гормон (меланотропін), який регулює відкладання пігменту в шкірі.



Дисфункція гіпофіза

➤ **Гіперфункція аденогіпофіза:**

- гігантизм, акромегалія;
- хвороба Іценка-Кушинга;
- передчасний статевий розвиток (справжній).

➤ **Гіпофункція аденогіпофіза:**

- гіпофізарний нанізм (карликовість);
- примордіальний нанізм (вроджений інфантилізм, гіпопластичний нанізм);
- діенцефальне (гіпоталамічне) ожиріння, гіпоталамічний синдром пубертатного віку.

➤ **Гіпофункція нейрогіпофіза:**

- нецукровий діабет.

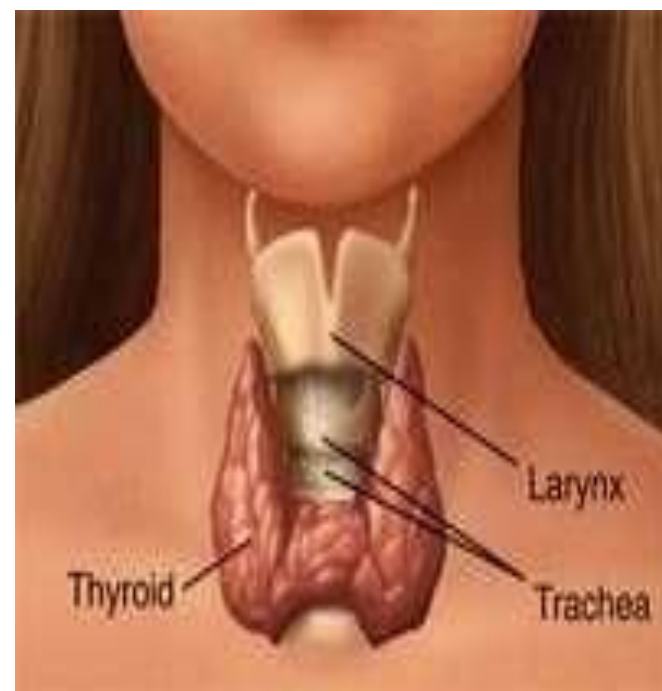
➤ **Гіперфункція нейрогіпофіза:**

- синдром Пархона (нецукровий антидіабет).



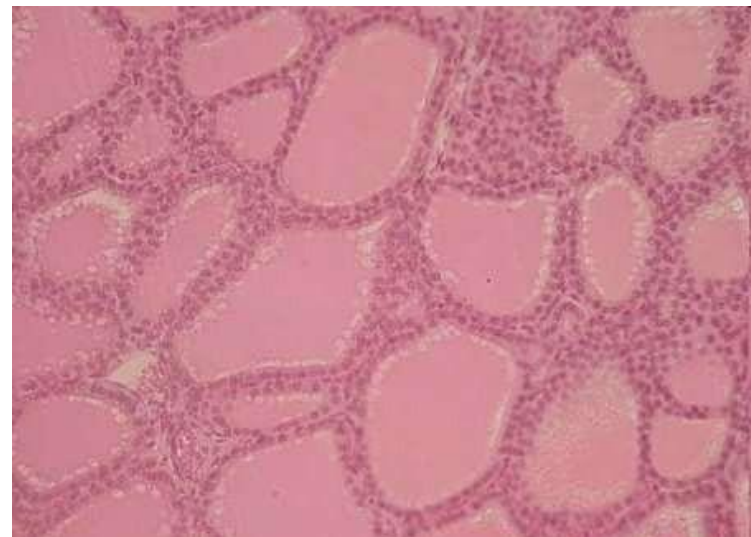
Щитоподібна залоза

- Розташована в передній ділянці шиї, 2-х дольна; долі + перешийок;
- Має вигляд щита чи підкови.



Щитоподібна залоза

- Зародок ЩЗ виявляють з 1 міс в/у розвитку;
- Формується з потовщених ектодермальних клітин глотки та 2-х латеральних тиреоїдних зачатків з каудальної частини ембріональної глотки.
- Перші фолікули з 6-7 тиж в/у розвитку;
- З 9-11 по 14 тиж накопичення колоїду (з'являється здатність до поглинання йоду);
- Гістологічна структура відповідає дорослій людині.



Гормони щитоподібної залози:

- тироксин (T_3)
- трийодтиронін (T_4)
- тиреокальцитонін

Гормони ЩЗ – універсальні стимулятори метаболізму, росту та розвитку, багатогранно діють на процеси обміну речовин:

- Підвищують основний обмін, посилюють газообмін;
- Впливають на білковий, жировий та вуглеводний обміни;
- Регулюють обмін кальцію і калію в організмі;
- Визначають нормальний інтелектуальний і фізичний розвиток дитини;
- Регулюють роботу серця, центральної та вегетативної нервової системи;
- Сприяють нормальному розвитку шкіри та її похідних.

Дисфункція щитоподібної залози

➤ **Гіпофункція:**

- гіпотиреоз (вроджений, набутий).

➤ **Гіперфункція:**

- тиреотоксикоз;
- дифузний токсичний зоб;
- тиреоїдит (гострий, підгострий)

Методи обстеження дитини з патологією щитовидної залози

- огляд та пальпація щитовидної залози
- оцінка фізичного, статевого та психомоторного розвитку
- оцінка функціонального стану усіх систем організму
- оцінка кісткового віку
- визначення концентрації гормонів щитовидної залози в крові (збільшення концентрації називають **гіпертиреозом**, зменшення – **гіпотиреозом**, нормальний рівень – **еутиреозом**).
- визначення концентрації ТТГ
- визначення анатомічної і гістологічної структури щитовидної залози (ультразвукове дослідження щитовидної залози, тонкоголкава біопсія щитовидної залози, радіоактивне сканування щитовидної залози).

Методика пальпації ЩЗ



Критерії оцінки залози при пальпації і їх показники в нормі:

болючість – відсутня

поверхня – гладка

консистенція – м'яка

рухливість при ковтанні-рухлива

наявність пульсації – пульсація відсутня

а



б



Гіперфункція щитоподібної залози

Гіпертиреоз – клінічний синдром, який розвивається внаслідок надмірної продукції гормонів щитоподібної залози

Тиреотоксикоз – це синдром, обумовлений тривалим підвищенням вмісту Т4 і Т3 у крові і тканинах із характерними клінічними проявами:

- Підвищена дратівливість
- Поганий сон
- Гіперкінези
- Гіпергідроз
- Посилення сухожильних рефлексів
- Схуднення
- Тахікардія, серцебиття
- Тремор
- **Збільшення щитоподібної залози (зоб)**



Класифікація збільшення щитоподібної залози (ВООЗ, 2001)

Відповідно до класифікації виділяють
наступні ступені зоба:

0 – зоба немає

1а – зоб лише пальпується

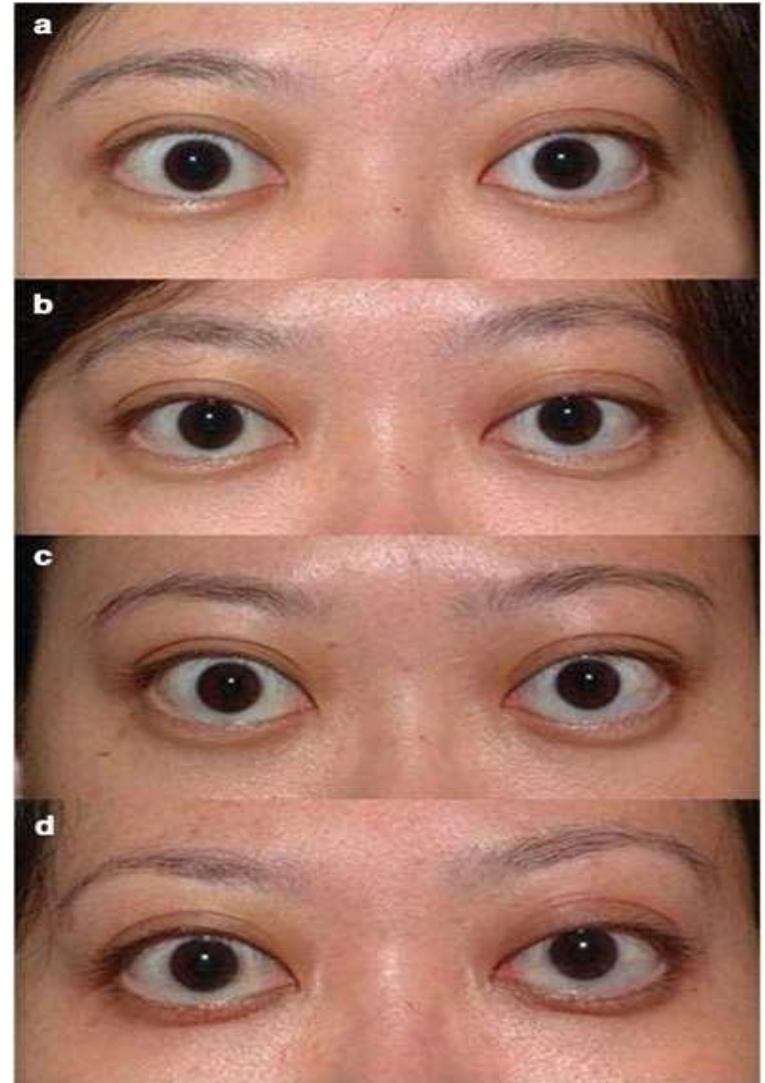
1б – зоб пальпується та візуалізується під
час закидання голови

2 – зоб візуалізується під час звичайного
положення голови.

Очні симптоми



- Симптом Грефе - відставання верхньої повіки від радужки при погляді нагору
- Симптом Кохера - відставання верхньої повіки від радужки при погляді вниз
- Симптом Мебіуса - утрата здатності фіксувати погляд на близькій відстані
- Симптом Штельвага - рідке моргання
- Симптом Дельримпля - широко розкриті очні щілини
- Симптом Крауса - блищання очей



Тиреотоксична криза

- **Причини:**
 - стрес;
 - інтеркурентне захворювання;
 - фізичне навантаження,
 - після видалення щитовидної залози.
- **Клініка:**
 - загострення всіх симптомів тиреотоксикозу;
 - Гіпертермія;
 - блювання;
 - рясне потовиділення,
 - Гостра серцева недостатність;
 - рухове занепокоєння або адинамія, різке порушення поведінки (до психоз),
 - галюцинації, що змінюються загальмованістю, утратою свідомості, а потім - комою. Хворі гинуть від гострої серцевої недостатності.

Лікування тиреотоксичної кризи

1. **Тіонаміди** (мерказоліл тощо) - 40 - 80 мг/добу (перорально, через назо-гастральний зонд або ректально)
2. У зв'язку з гіпофункцією надниркових залоз і для зниження периферичних ефектів тиреоїдних гормонів- **глюкокортикоїди** (2 - 6 мг/кг по преднізолону) внутрішньовенно крапельно на ізотонічному розчині натрію хлориду, 5% глюкози - до 2 - 3 л на добу.
3. При зниженні артеріального тиску - **мінералокортикоїди** - флудрокортизон: дітям до 1 р. -180 - 300 мкг/кв.м, 1 - 3 роки -70 - 100 мкг/кв.м, 3 - 14 років - 25 - 50 мкг/кв.м
4. **Бета-адреноблокатори** 2 мг/кг на добу перорально 3 - 6 разів на добу або внутрішньовенно повільно 1 мг на хв., знижувати дозу необхідно поступово.
5. **Седативні препарати** (діазепам 0,5 - 1,0 мг/кг), при вираженому психомоторному збудженні застосовують в/м аміназін (1 - 2 мг/кг)
6. **Десенсибілізуючі препарати** - супрастин (2% 0,5 - 1 мл), піпольфен (2,5% 0,5 - 1 мл), димедрол (1% 1 - 2 мл).
7. Для **усунення гіпертермії** – охолодження вентиляторами, прикладанням міхурів з льодом до рефлексогенних зон (до голови, до ніг, до епігастрію, пахових ямок), обгортанням вологими простирадлами, внутрішньовенно крапельно в 250 - 500 мл ізотонічного розчину натрію хлориду.
8. З метою **регідратації і дезинтоксикації** - внутрішньовенно або ректально вводяться глюкозо-сольові розчини (1:1).
9. Постійна оксигенотерапія.

Гіпофункція щитоподібної залози

Гіпотиреоз - клінічний синдром, спричинений тривалим, стійким дефіцитом гормонів щитоподібної залози в організмі або зниженням їхнього біологічного ефекту на тканинному рівні.

Класифікація:

- Первинний (тиреогенний)
- Вторинний (гіпофізарний), третинний (гіпоталамічний)
- Вроджений
- Набутий

Вроджений гіпотиреоз



- Велика маса при народженні
- Набряк обличчя, губ, повік, напіввідкритий рот з великим язиком
- Пупкова кила
- Тривала жовтяниця
- Загальна загальмованість, в'ялість, адинамія
- Зниження апетиту, здуття живота, закрепи
- Дихальні розлади – апное, ціаноз, шумне, стридорозне дихання
- Брадикардія

Мікседематозна кома

- Мікседематозна (гіпотіреοїдна) кома розвивається в дітей з важкою формою гіпотіреозу, нерегулярному одержанні тиреоїдних препаратів, важких супутніх захворюваннях, травмах, операціях, переохолодженні.
- Розвивається поступово: з'являється адінамія, апатія, сонливість, втрата свідомості.
- Різко знижена температура тіла, шкіра бліда з жовтяничним відтінком, суха, холодна; обличчє одутле, набряклі губи, віка, вуха.
- Щільний мікседематозний набряк в області підключичних западин, тильних поверхонь кистей і стіп; волосся сухе, ламке, рідке, тонкі і ламкі нігті.
- Язик сплюснений, утруднений подих (набряк слизової оболонки носа і верхніх дихальних шляхів), поверхневий, рідкий.
- Виражена брадикардія (до 40 уд. у 1 хв), артеріальна гіпотензія, тони серця ослаблені, оліго- або анурія.

Невідкладна допомога при мікседематозній комі

- За показниками - реанімаційні заходи.
- Інгаляція 100% кисню.
- Катетеризація вени - інфузія 0,9% натрію хлориду 20 мл/кг/год.
- Термінова госпіталізація до ВІТ.

Особливості підшлункової залози

Підшлункова залоза – орган з подвійною секрецією:

- зовнішня (екзокринна) – трипсин, ліпаза, амілаза;
- ендокринна – інсулін, глюкагон, соматостатин.

Належить до системи травних залоз, виробляє панкреатичний сік, який містить понад 20 ферментів.

- Закладається на 4-му тижні, остаточного розвитку досягає до 25 років.
- Знаходиться позаду шлунка на рівні I-II поперекових хребців і займає простір від 12-палої кишки до воріт селезінки.
- Морфологічним субстратом ендокринної функції є острівці Лангерганса.

Гормони підшлункової залози

- ◆ Інсулін стимулює синтез глікогену, білків, жирних кислот з амінокислот, посилює фосфорний обмін, підвищує внутрішньоклітинний транспорт калію, амінокислот, затримує воду в організмі, регулює утилізацію глюкози;
- ◆ Глюкагон – антагоніст інсуліну, посилює розпад глікогену в печінці, гальмує його синтез, посилює ліполіз, стимулює біосинтез глюкози;
- ◆ У дітей синтез інсуліну переважає над утворенням глюкагону, хвилеподібна зміна рівня інсуліну;
- ◆ Ендокринна функція підшлункової залози тісно пов'язана з дією гіпофіза, щитовидної залози, наднирників.

Захворювання підшлункової залози

- Гіпофункція
 - цукровий діабет
- Гіперфункція
 - гіперінсулінізм



Цукровий діабет

- спрага, полідипсія
- поліфагія, булімія
- головний біль
- поліурія
- схуднення
- сухість шкіри та слизових оболонок
- погіршення зору
- м'язові судоми
- свербіж шкіри
- часто відмічаються інфекції сечових шляхів, фурункульоз, порушення фізичного і статевого розвитку

Цукровий діабет

- Лабораторно:
 - гіперглікемія,
 - кетонемія,
 - кетонурія,
 - глюкозурія,
 - ацетонурія,
 - ацидоз
- При УЗД
 - збільшення печінки,
 - дегенеративні зміни підшлункової залози.

Гіперглікемія

Оцінка стану

1. **Моніторинг.** Перевірка рівня глюкози.
2. **Вторинне обстеження щодо зміни рівня глюкози в крові:**
 - а) загальний: оцініть наявність тахікардії, гіпотензії, тахіпное;
 - б) очі - оцініть наявність «западання» очей внаслідок дегідратації;
 - в) ніс/рот/вуха - оцініть наявність висихання слизової оболонки або прикус язика внаслідок судом; г) неврологічний: - оцініть стан свідомості за ШКГ - оцініть наявність фокального неврологічного дефіциту - моторного та сенсорного.
3. Оцініть на можливий супутній сепсис та септичний шок
4. Зніміть ЕКГ у 12-відведеннях для оцінки наявності підвищених Тзубців або інших аномалій, що пов'язані з гіперкаліємією.

Гіперглікемія та гіперкаліємія

При **гіперкаліємії** розпочніть в/в введення рідин та застосуйте:

- а) кальцію хлорид – 1 г в/в протягом 5 хвилин, впевніться в прохідності системи і не перевищуйте дозу вище 1 мл на хвилину АБО
- б) кальцію глюконат – 2 г в/в протягом 5 хвилин з постійним моніторингом серцевих ритмів.
- в) бікарбонат натрію 1 ммоль/кг (максимальна доза - 50 ммоль) в/в болюсно протягом 5 хвилин та застосуйте сальбутамол 5 мг невеликим порціями через небулайзер.

Значна гіперглікемія

Якщо глюкоза вище 14 ммоль/л (250mg/dL) з ознаками дегідратації, блюванням, болем у животі або зміненому стану свідомості:

- фізіологічний розчин 10 мл/кг болюсу в/в;
- повторний огляд і повторне введення за необхідності з максимальною дозою до 40 мл/кг.
- Повторно оцінити стан пацієнта: а) повторно оцініть стан свідомості, життєві показники та ознаки дегідратації;
- Госпіталізація. Транспортуйте до найближчого приймального відділення.

Гіперглікемія у дітей: особливості

- Настання діабетичного кетоацидозу у дітей, як правило, проявляється нудотою, блюванням, болем в животі та/або частим діурезом.
- Для виявлення причин гіперглікемії скористайтесь правилом трьох І:
 - а) інсулін - це стосується будь-яких змін в прийомі інсуліну або пероральних ліків, в тому числі недотримання прийому або несправність інсулінової помпи;
 - б) ішемія - пов'язана з тим, що іноді гіперглікемія виступає показником фізіологічного стресу у пацієнта і може вказувати на ішемію міокарда;
 - в) інфекція - інфекція може спричиняти порушення в контролі рівня цукру в крові.

Гіпоглікемія.

Критерії включення:

- Глюкоза нижче 3,5 ммоль/л (60 мг/дл) та симптомами гіпоглікемії.
- пацієнти зі зміненим рівнем свідомості
- неповнолітні пацієнти з симптомами інсульту (наприклад - геміпарез, дизартрія)
- пацієнти з судомками
- пацієнти з діабетом в анамнезі та симптомами інших захворювань.
- Діти з підозрою на вживання алкоголю.

Оцінка стану пацієнта з гіпоглікемією

1. Моніторинг. Перевірка рівня глюкози
2. Вторинне обстеження стосовно змінених рівнів глюкози:
 - а) оцініть наявність автоматичних зовнішніх пристроїв доставки інсуліну (інсулінова помпа);
 - б) серцево-судинна система - оцініть наявність тахікардії та гіпотензії;
 - в) очі - оцініть наявність «запавших» очей внаслідок дегідратації;
 - г) ніс/рот/вуха - оцініть наявність висихання слизової оболонки або прикус язика внаслідок судом;
 - ґ) неврологічний огляд: - оцініть стан свідомості за ШКГ - оцініть наявність фокального неврологічного дефіциту - моторного та сенсорного.

Невідкладні заходи при гіпоглікемії

Притомний пацієнт з прохідними дихальними шляхами:

а) глюкоза, перорально (у формі таблеток глюкози, гелю глюкози, трубочок з льодяною кіркою тощо) - дорослі: доза - 25 г - діти: доза – 0,5-1 г/кг 2.2.

Непритомний пацієнт або, який самотійно не здатний контролювати дихальні шляхи:

а) декстроза в/в - вводьте з поступовим збільшенням дози до поліпшення стану свідомості або досягнення максимальної кумулятивної дози.

Максимальна доза для дітей: **0,5-1 г/кг 10-25% декстрози в/в**

- 2-4 мл/кг ,25% декстрози
- 4-8 мл/кг 12.5% декстрози
- 5-10 мл/кг 10% декстрози;

б) **глюкагон в/м/назально:**

- **1 мг в/м/назально**, якщо вага ≥ 20 кг або ≥ 5 років
- **0,5 мг в/м/назально**, якщо вага менше 20 кг або молодше 5 років;

в) видаліть або відключіть інсулінову помпу, якщо вона заважає завершенню вищенаведених процедур.

Особливості застосування глюкози у дітей

- 10% декстрозу можна безпечно застосовувати у пацієнтів усіх вікових груп.
- 50% декстроза може викликати локальне ушкодження тканин, якщо вона вийде в тканини через ушкоджену вену і може спричинити гіперглікемію.
- Для дітей молодше 8 років необхідно застосовувати концентрацію декстрози не більше 25%.
- Для немовлят молодше 1 місяця максимальна концентрація декстрози для використання становить 10-12,5%.
- Сульфонілсечовина (наприклад, глібурид, гліпизид тощо) мають довгий період напіврозпаду - 12-60 годин. Пацієнти з лікованою гіпоглікемією та, які застосовують ці препарати, мають високий ризик рецидиву симптомів, тому часто потребують госпіталізації.

Гіпоглікемія у пацієнтів з інсуліновою помпою

- При зміненому стані свідомості (ШКГ < 15 балів):

- а) зупинити помпу або від'єднати, якщо пацієнт не може самостійно ковтати пероральну глюкозу або, якщо спеціалізована допомога недоступна;

- б) залиште помпу у робочому положенні, якщо пацієнт здатний самостійно ковтати і отримує спеціалізовану допомогу.

- Повторно оцініть стан пацієнта:

- а) повторно оцініть життєві показники та стан свідомості;

- б) повторно перевірте рівень глюкози, якщо відсутні зміни свідомості та прояву гіпоглікемії; немає необхідності повторного визначення глюкози, якщо свідомість повернулася до норми;

- в) якщо максимальна доза глюкози не призвела до еуглікемії та нормалізації свідомості:

- транспортуйте до найближчого приймального відділення для подальшого лікування стійкої гіпоглікемії

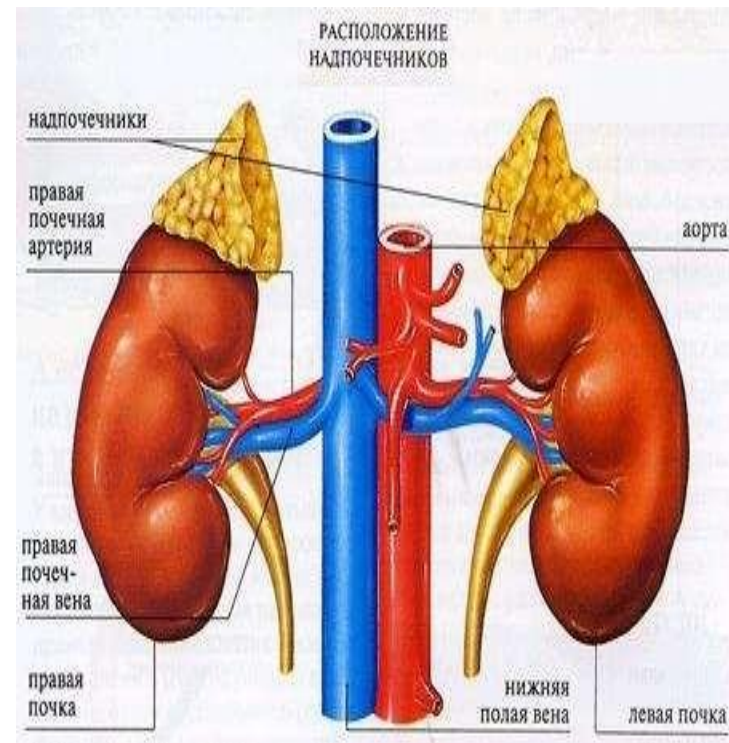
- оцініть наявність альтернативних причин зміни свідомості - продовжуйте лікування з використанням розчинів декстрози як зазначено вище;

Гіпоглікемія без госпіталізації

- повторне визначення глюкози більше 4,4 ммоль/л (80 мг/дл)
- Пацієнт має інсулін або метформін для контролю діабету
- відновлення свідомості без фокальних неврологічних симптомів/ознак після введення глюкози/декстрози
- пацієнт може самостійно вживати їжу, збагачену вуглеводами
- пацієнт або опікун відмовляються від транспортування і працівники ЕМД з цим погоджуються
- хтось відповідальний буде поруч з пацієнтом
- відсутність серйозних супутніх симптомів, таких як, наприклад: біль в грудях, задишка, судоми, інтоксикація
- однозначна причина гіпоглікемії була виявлена (наприклад, нерегулярний прийом їжі).

Особливості наднирників

- ◆ Наднирники – парний орган
- ◆ Закладаються на 3-му тижні ембріогенезу
- ◆ Розташовані в зачеревній клітковині над верхніми полюсами нирок на рівні XI-XII грудних хребців
- ◆ У новонароджених величина наднирників становить $\frac{1}{3}$ розміру нирок
- ◆ На 4-му місяці життя маса зменшується наполовину, після року знову збільшується
- ◆ У наднирниках розрізняють два шари клітин:
 - корковий (становить 70-80% загальної маси);
 - мозковий.



Наднирники

У **корковій** речовині утворюються кортикостероїди:

- глюкокортикоїди (кортизол)
- мінералокортикоїди (альдостерон)
- андрогени.

Гістологічно в корі наднирників розрізняють **три шари**:

- клубочковий (виробляє альдостерон);
- пучковий (синтезує глюкокортикоїди);
- сітчастий (продукує андрогени).

У **мозковій** речовині утворюються:

- адреналін
- норадреналін

Дисфункція наднирників

➤ **Гіперфункція:**

- синдром Іценка-Кушинга (гіперкортицизм)
- гіперальдостеронізм

➤ **Гіпофункція:**

- хвороба Аддісона
- адреногенітальний синдром (вроджена гіперплазія кори наднирників)

Гіпофункція кори наднирників

- Аденогенітальний синдром (вроджена гіперплазія наднирників) – група спадкових захворювань, що виникають внаслідок дефекту ферментів, які приймають участь в утворенні гормонів надниркових залоз:
 - Сільютратна форма
 - Гіпертонічна форма
 - Проста вірильна форма:
 - а) вроджена, класична
 - б) періоду пубертату (некласична форма)

Діагностика АГС

- Загальний огляд:
 - Оцінка фізичного розвитку (зріст, маса тіла);
 - Огляд зовнішніх статевих органів, визначення ступеня вірилізації;
 - Оцінка стадії статевого розвитку;
 - Розвиток вторинних статевих ознак;
 - Дослідження артеріального тиску.
- Електроліти крові (калій, натрій, хлор).
- Рівень глюкози крові.
- Рентгенографія кистей рук („кістковий” вік).
- Генетичне дослідження для визначення статі дитини (статевий хроматин, каріотип).
- УЗД органів малого тазу (пошук матки і яєчників і оцінка їхнього стану в осіб з чоловічим фенотипом і каріотипом 46XX).
- УЗД надниркових залоз (оцінка їх розмірів, виключення їх пухлини).
- Гормональні дослідження:
 - У крові рівень кортизолу, або екскреція із сечею вільного кортизолу;
 - 17-гідроксипрогестерон;
 - Тестостерон;
 - 17-КС у добовій сечі;

Гіпофункція наднирників

Хронічна наднирникова недостатність

(бронзова хвороба) - ендокринне захворювання, обумовлене недостатньою секрецією гормонів кори надниркових залоз внаслідок порушення функціонування одного або декількох ланок гіпоталамо-гіпофізарно-надниркової системи.

Синонім - хвороба Аддісона

- порушення водного, мінерального й вуглеводного обміну;
- розлад функції серцево-судинної системи;
- розвиток адинамії (м'язова слабкість);
- пігментація шкірних покривів і слизових оболонок.

Хвороба Аддісона



Fig-3: Hyper-pigmentation over the gums and lips

Гостра наднирникова недостатність (Адреналова криза)

Клініка:

- зниження АТ (колапс або шок),
- пульс слабкий,
- тони серця глухі,
- акроціаноз;
- нудота, блювання,
- понос,
- болі у животі (“гострий живіт”) і у попереку, зневоднення;
- загальмування, судоми, менінгіальні симптоми, галюцинації, кома.

При менінгококовій інфекції - клініка сепсису (гіпертермія, озноб, ціаноз, геморагічний висип).

Невідкладна допомога при гострій наднирниковій недостатності у дітей

1. Глюкокортикоїди – преднізолон, гідрокортизон або дексазон 5 -10 мг/кг за преднізолоном
2. Оксигенотерапія 100% киснем
3. Інфузійна терапія 0,9% натрію хлориду 20 -30 мл/кг
4. Симпатоміметики при різкій гіпотензії – адреналін, норадреналін.

Список використаної літератури

1. Діагностика і лікування невідкладних станів в ендокринології / Л. С. Бобирьова, І. Л. Дворник, О. В. Муравльова та ін. ; МОЗ України, ЦМК, УМСА. - Полтава : Олексіснко В. В., 2017. — 99 с.
2. Ендокринологія. Підручник за ред. Проф.П.М.Боднара.- Вінниця.Нова Книга.2010.-464.
3. Ендокринологія: підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів: 3-тє видання переробл. і доповн./Під ред.П.М.Боднара.-Вінниця: Нова Книга, 2013.-480 с./в.В.Мороз.
4. Педіатрія. Майданник В.Г. Харьков, Фолио, 2002.-1125 с.