

6. Представленный клинический случай демонстрирует необходимость проведения дифференциальной диагностики у детей с острым обструктивным ларингитом при отсутствии положительного эффекта от ингаляции Будесонида суспензии

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Баранов А.А. Современные подходы к ведению детей с острым обструктивным ларингитом и эпиглоттитом / А.А. Баранов, Н.А. Дайхес, Р.С. Козлов // Педиатрическая фармакология. - 2022. - №1.- С.45-55.
2. Клинические рекомендации "Острый обструктивный ларингит [круп] и эпиглоттит" (утв. Минздравом России), ID: 352, электронный ресурс: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/352_2.
3. Mazurek H., Acute subglottic laryngitis. Etiology, epidemiology, pathogenesis and clinical picture / Mazurek H., Bręborowicz A., Doniec Z., // Adv Respir Med. - 2019.
4. Brewster R. C. COVID-19–Associated Croup in Children / Ryan CL Brewster., Chase Parsons., Jess Laird-Gion., et al. // PEDIATRICS Volume. - 2022. - №6.
5. Lim C.C. Croup and COVID-19 in a child: a case report and literature review /Lim C.C., Saniasiaya J., Kulasegarah J // BMJ Case Reports. – 2021.

Сведения об авторах

Т.С. Полищук – студент

Д.К. Аймагамбетова* – студент

А.А. Чистополова – студент

С.А. Царькова - доктор медицинских наук, профессор кафедры

Information about the authors

T.S. Polishchuk – student

D.K. Purposeagambetova* – student

A.A. Chistopolova – student

S.A. Tsarkova - Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

dayana.purpose@mail.ru

УДК 616-071.2

РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ СЕМЕЙНОГО СЛУЧАЯ СИНДРОМА РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ТИРЕОТРОПНОМУ ГОРМОНУ

Анастасия Алексеевна Удачина¹, Мария Александровна Словак², Алексей Васильевич Кияев^{1,2}

¹ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ

²ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. После внедрения неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз частота детей с данным заболеванием в мире увеличилась в 2-3 раза. Это может быть связано с увеличением доли случаев с аномально повышенным уровнем ТТГ, которые ранее не выявлялись, либо выявлялись

случайно в более старшем возрасте. **Цель исследования** – оценить развитие детей, имеющих врожденный субклинический гипотиреоз и не получающих заместительную гормональную терапию, для выбора терапевтической тактики. **Материал и методы.** Была проведена оценка развития двух сестер-близнецов с умеренной резистентностью к ТТГ на протяжении 12 лет, не получавших заместительную гормональную терапию. **Результаты.** Все показатели физического, полового и интеллектуального развития исследуемых близнецов являются возрастной нормой, отклонений не выявлено. **Выводы.** Результаты наблюдения свидетельствуют об отсутствии каких-либо отклонений в развитии детей, не получавших заместительную гормональную терапию, что дает клиницисту дополнительные аргументы при обсуждении выбора терапевтической тактики.

Ключевые слова: врожденный субклинический гипотиреоз, резистентность к ТТГ, ген TSHR.

RESULTS OF OBSERVATION OF A FAMILY CASE OF THYROTROPIC HORMONE RESISTANCE SYNDROME

Anastasiya A. Udachina¹, Maria A. Slovak², Alexei V. Kiyayev^{1,2}

¹Ural state medical university

²Regional Children's Clinical Hospital

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. After the introduction of neonatal screening for congenital hypothyroidism, the frequency of children with this disease in the world increased by 2-3 times. This may be due to an increase in the proportion of cases with abnormally elevated TSH levels that were not previously detected or were detected incidentally at an older age. **The purpose of the study** was to evaluate the development of children with congenital subclinical hypothyroidism and not receiving hormone replacement therapy in order to select therapeutic tactics. **Material and methods.** The development of two twin sisters with moderate resistance to TSH for 12 years, who did not receive hormone replacement therapy, was evaluated. **Results.** All indicators of the physical, sexual and intellectual development of the studied twins are the age norm, no deviations were found. **Conclusions.** The results of the observation indicate the absence of any abnormalities in the development of children who did not receive hormone replacement therapy, which gives the clinician additional arguments when discussing the choice of therapeutic tactics.

Keywords: congenital subclinical hypothyroidism, TSH resistance, TSHR gene.

ВВЕДЕНИЕ

После внедрения неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз (ВГ) частота детей с данным заболеванием в мире увеличилась в 2-3 раза: 1:2000 – 4000 (частота в доскрининговую эру составляла: 1:6700 - 7500 новорожденных детей). С позиции здравого смысла это может быть объяснено только увеличением доли случаев с аномально повышенным уровнем ТТГ, или т. н. субклиническим гипотиреозом, которые ранее не выявлялись, так как

могли не иметь клинических проявлений, либо выявлялись случайно в более старшем возрасте и классифицировались как поздняя форма ВГ.

Цель исследования – оценить развитие детей, имеющих врожденный субклинический гипотиреоз и не получающих заместительную гормональную терапию левотироксином, для выбора терапевтической тактики.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

На протяжении 12 лет была проведена оценка развития двух сестер-близнецов с умеренной резистентностью к ТТГ.

В 2010 году по результатам неонатального скрининга был выявлен случай ВГ у девочки **№1** (ре-тест: ТТГ – 37.6 МЕ/л, сТ4 – 12.48 пмоль/л), расцененный нами как субклинический гипотиреоз (ВСГ). Учитывая нормальный уровень сТ4 и наличие нормальных размеров и структуры тиреоидной ткани, расположенной в типичном месте при УЗИ ЩЖ, после беседы с родителями и их согласия, было принято совместное решение о динамическом наблюдении на фоне приема профилактической дозы препаратов калия йодида. В возрасте 11 месяцев, случайным образом, была обследована ее сестра – dizygotic близнец **№2**: так же выявлен ВСГ (ТТГ – 15.73 МЕ/л, сТ4 – 14.13 пмоль/л). В 2014 году проведено молекулярно-генетическое исследование в лаборатории наследственных эндокринопатий ФГБУ «ЭНЦ» Минздрава РФ методом параллельного секвенирования (платформа Ion Torrent). У обеих сестер выявлена гомозиготная мутация p.R450H в гене TSHR, а у их матери – аналогичная гетерозиготная мутация.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Через 12 лет регулярного наблюдения на фоне профилактических доз препаратов калия йодида нами проведена комплексная оценка физического и интеллектуального развития:

Случай №1: ТТГ – 28.13 МЕ/л, сТ4 – 14.60 пмоль/л; SDS роста +0,14; дельта SDS+0,81; SDS ИМТ+0,27; Таннер – 3 (Me -); общий IQ (тест Векслера) – 112.

Случай №2: ТТГ – 22.30 МЕ/л, сТ4 – 13.25 пмоль/л; SDS роста –0,52; дельта SDS+0,15; SDS ИМТ –0,16; Таннер – 3 (Me +); общий IQ (тест Векслера) – 114.

ОБСУЖДЕНИЕ

Все показатели физического, полового и интеллектуального развития являются возрастной нормой, отклонений не выявлено.

ВЫВОДЫ

1. Результаты 12-летнего наблюдения за двумя сестрами-близнецами с умеренной резистентностью к ТТГ свидетельствуют об отсутствии каких-либо отклонений в физическом, половом и интеллектуальном развитии детей, не получавших заместительную гормональную терапию левотироксином.

2. Это, в свою очередь, дает клиницисту дополнительные аргументы при обсуждении выбора терапевтической тактики при врожденном субклиническом гипотиреозе у детей.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Influence of timing and dose of thyroid hormone replacement on development in infants with congenital hypothyroidism/Bongers-Schokking JJ, Koot HM, Wiersma D [et al.]//J Pediatr 2000;136: 292–7. doi: 10.1067/mpd.2000.103351.
2. Effect of different starting doses of levothyroxine on growth and intellectual outcome at four years of age in congenital hypothyroidism/Salerno M, Militerni R, Bravaccio C [et al.]//Thyroid 2002;12: 45–52. Doi: 10.1089/105072502753451968.
3. Children with congenital hypothyroidism: long-term intellectual outcome after early high-dose treatment/Dimitropoulos A, Molinari L, Etter K [et al.]// Pediatr Res 2009;65: 242–8. doi: 10.1203/PDR.0b013e31818d2030.

Сведения об авторах

А.А.Удачина – ординатор 1 года по специальности «Детская эндокринология»
М.А. Словак – врач-эндокринолог Областного центра детской эндокринологии
ГАУЗ СО ОДКБ№1

А.В. Кияев - д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО
«Уральский государственный медицинский университет» Министерства
здравоохранения РФ, Екатеринбург

Information about the authors

A.A. Udachina - resident of the 1st year in the specialty "Pediatric endocrinology"

M.A. Slovak - endocrinologist of the Regional Center for Pediatric Endocrinology

A.V. Kiyayev - Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Hospital
Pediatrics, Ural State Medical University, Ministry of Health of Russia,
Yekaterinburg

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
anastasiya_udachina@mail.ru

УДК 616

СИСТЕМНАЯ ГИПОТЕРМИЯ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ АСФИКСИИ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Диана Аслямовна Султанова¹, Мария Денисовна Храмова¹, Олеся Андреевна
Филиппова^{1,2}

¹Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения РФ

²ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия, развивающаяся вследствие перенесённой интранатальной асфиксии, является одной из актуальных проблем неонатологии и педиатрии. **Цель исследования** - описание и анализ клинического случая применения системной гипотермии при тяжелой асфиксии у доношенного новорожденного. **Материал и методы.** Проанализированы клинический случай, медицинская документация и литература на тему представленного случая. **Результаты.** Учитывая