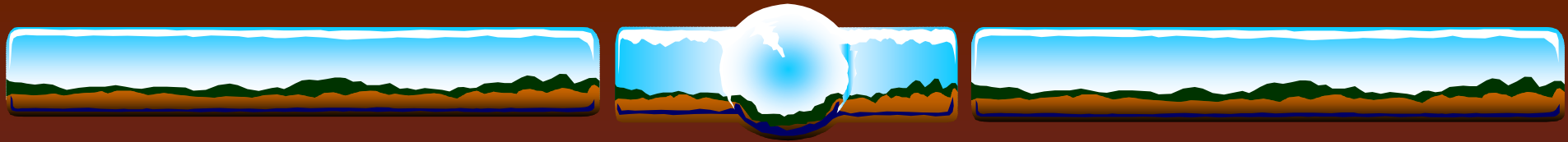


Диагностика задержек роста

Кафедра пропедевтики детских
болезней, детской эндокринологии и
диабетологии

ГОУ ВПО Саратовский медицинский
университет



Классификация задержек роста у детей и подростков

1. Эндокринно-зависимые варианты

- Дефицит ГР
- Гипотиреоз
- Гипогонадизм, ЗПР, ППР в анамнезе
- Гиперкортицизм (с-м, болезнь Кушинга)

2. Эндокринно-независимые варианты

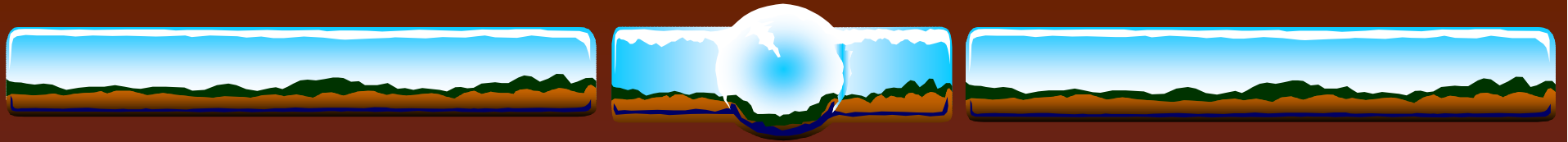
- Соматогенно обусловленные
- Патология костной системы
- Генетические и хромосомные заболевания

3. Конституциональные особенности физического развития

- Синдром позднего пубертата (КЗРП)
- Семейная низкорослость

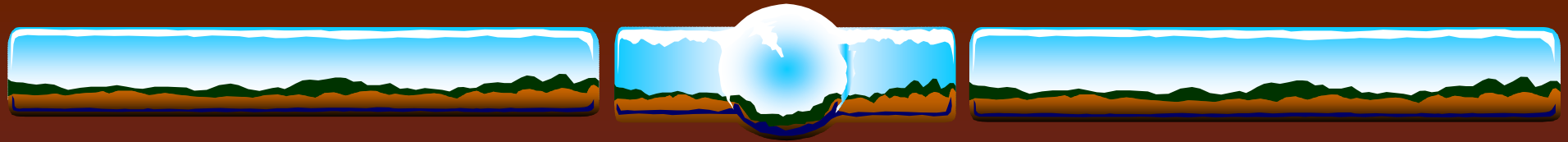
Дифференциальная диагностика

	КЗРП	Семейная низкорослость
Семейный анамнез	ЗПР	Рост родственников ниже среднего
Жалобы	Низкие темпы роста, особенно в пубертате, но не менее 5 см/год	Низкие темпы роста – 4-5 см/год
Антропометрия	Телосложение пропорциональное	
Пубертат	Задержка пубертата на срок отставания костного возраста	Стадия пубертата соответствует возрасту
Костный возраст	Соответствует возрасту роста	Соответствует паспортному
СТГ-стимулирующие тесты	СТГ >10 нг/ мл	СТГ > 10 нг/мл (7 -10 нг/мл)
Прогноз роста	Улучшается при назначении анаболических стероидов, тестостерона (у мальчиков). Конечный – нормальный	Лечение не показано ?? Конечный рост ниже среднего



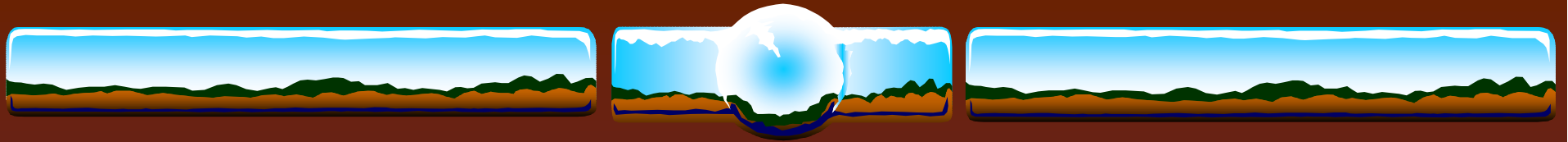
Анамнез

- ❖ Сроки появления задержки роста !!!
- ❖ Перинатальная патология
- ❖ Гипогликемии
- ❖ Семейный анамнез
- ❖ Наличие хронических заболеваний, влияющих на процессы роста



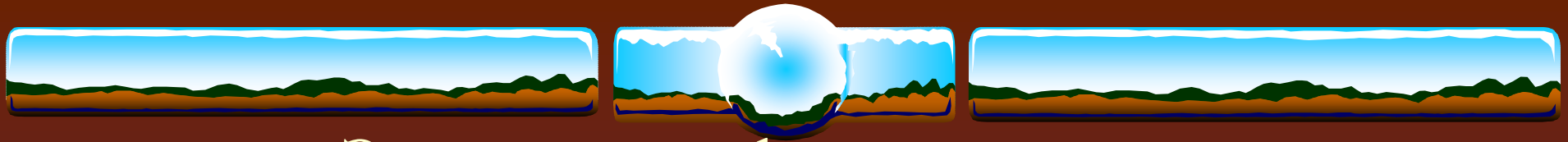
Какие данные анамнеза соответствуют заболеваниям?

- ❖ Низкие масса и рост при рождении
- ❖ Боли в животе, понос
- ❖ Головные боли, тошнота, рвота
- ❖ Запоры, задержка развития
- ❖ Облучение головы
- ❖ Рецидивирующая легочная инфекция
- ❖ Рост родителей $< -2\text{SDS}$
- ❖ Семейная низкорослость
- ❖ ЗВУР
- ❖ Гипотиреоз
- ❖ Опухоль мозга
- ❖ Дефицит гормона роста
- ❖ Болезнь Крона
- ❖ Муковисцидоз



Основные данные для диагностики нарушений роста:

1. Точное измерение роста
2. Оценка роста – SDS
3. Масса тела, соответствие массы росту
4. Ростовые кривые (перцентили)
5. Оценка скорости роста (SDS, кривые)
6. Пропорции (рост сидя)
7. Целевой рост и границы целевого роста
8. Размах рук
9. Костный возраст
10. Стадия пубертата
11. Окружность головы



Этиология дефицита гормона роста

I Врождённый дефицит ГР

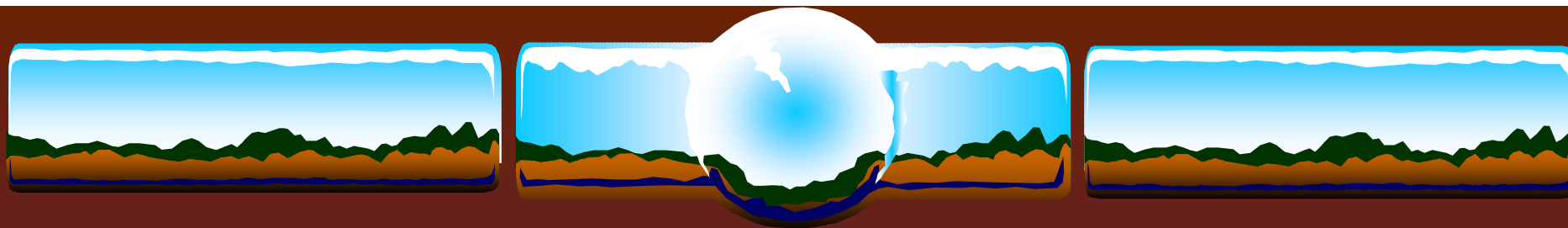
- ❖ Наследственный, патология генов
- ❖ Идиопатический дефицит ГР
- ❖ Дефекты развития гипоталамо – гипофизарной системы: анэнцефалия, аплазия, гипоплазия, эктопия гипофиза и др.

II Приобретённый дефицит ГР

- ❖ Опухоли различных отделов головного мозга
- ❖ Травмы
- ❖ Инфекции
- ❖ Гидроцефалия, арахноидальные кисты, синдром «пустого» турецкого седла
- ❖ Сосудистая патология
- ❖ Облучение головы и шеи
- ❖ Токсические последствия химиотерапии
- ❖ Инфильтративные болезни: гистиоцитоз, саркоидоз
- ❖ Транзиторный
 - конституциональная задержка роста и пубертата
 - психосоциальный (депривационный) нанизм

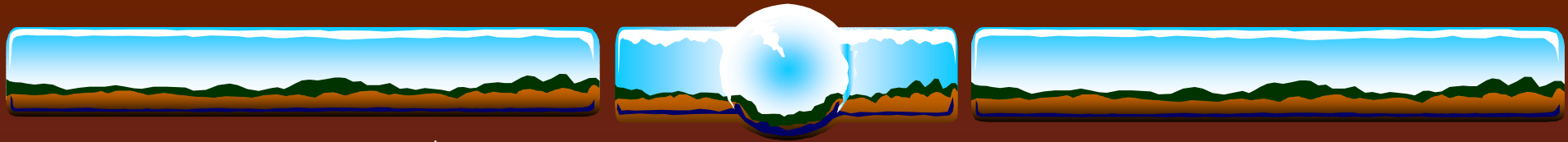
III Периферическая резистентность к действию ГР

- Дефицит рецепторов ГР:
 - синдром Ларона
 - карликовость пигмеев
- Биологически неактивный ГР
- Резистентность к ИФР



АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ

ДЕФИЦИТА ГОРМОНА РОСТА

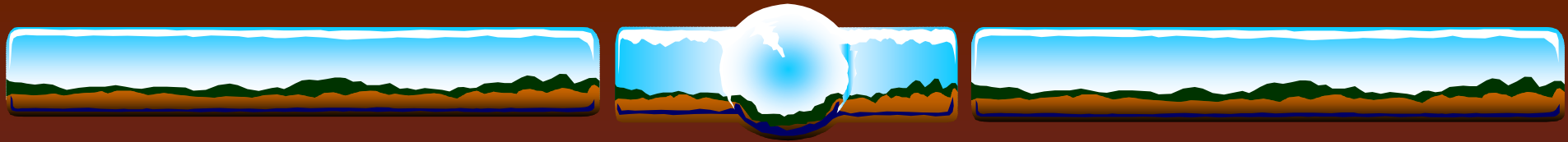


Алгоритм диагностики:

Отставание в росте, низкие темпы роста с пропорциональным телосложением

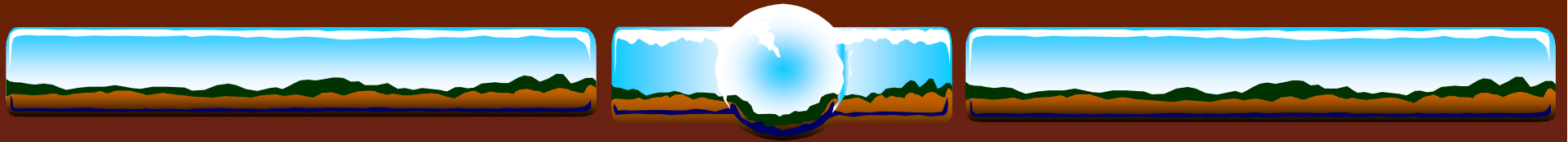
Антропометрия:

- ❖ **Коэффициент стандартного отклонения (SDS) роста $< -2,0$ для хронологического возраста и пола**
- ❖ **SDS скорости роста ниже $-1,0$ от средней популяционной**
- ❖ **Задержка костного возраста на 2 и более года от хронологического**
- ❖ **ГР-стимулирующие пробы (клофелин, инсулин, L-ДОПА): пик ГР менее 10 нг/мл**
- ❖ **МРТ головного мозга - после гормональной верификации (кроме случаев подозрения на объемный процесс головного мозга)**



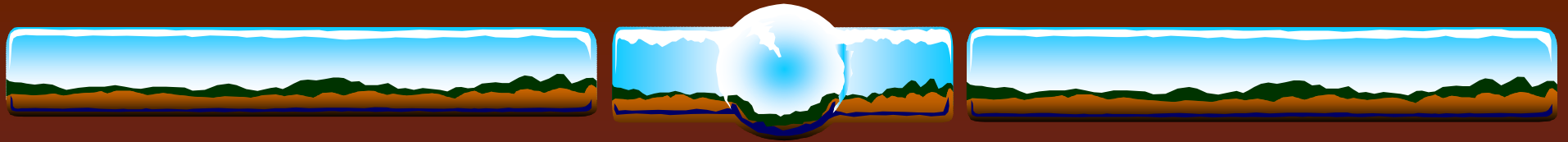
I этап – выделение пациентов с задержкой роста
и выраженными признаками основного
заболевания

- ❖ 1. Эндокринно-зависимые: классический гипотиреоз, ППР в анамнезе, синдром Кушинга
- ❖ 2. Эндокринно-независимые: патология костной системы, тяжелые хронические заболевания, классический вариант с-ма Тернера, примордиальный нанизм (ЗВУР)



Какие данные объективного обследования соответствуют заболеваниям?

- ❖ Аномальные пропорции тела
- ❖ Болезненная пальпация живота
- ❖ Брадикардия, снижение рефлексов
- ❖ Крыловидные складки шеи, cubitus valgus
- ❖ Лунообразное лицо, стрии
- ❖ Гепатоспленомегалия
- ❖ Синдром Тернера
- ❖ Скелетная дисплазия
- ❖ Гипотиреоз
- ❖ Болезнь Крона
- ❖ Гликогеноз
- ❖ Болезнь Кушинга



II этап – выделение больных с клиническими признаками, подозрительными на дефицит ГР

Отставание в росте, низкие темпы роста с пропорциональным телосложением

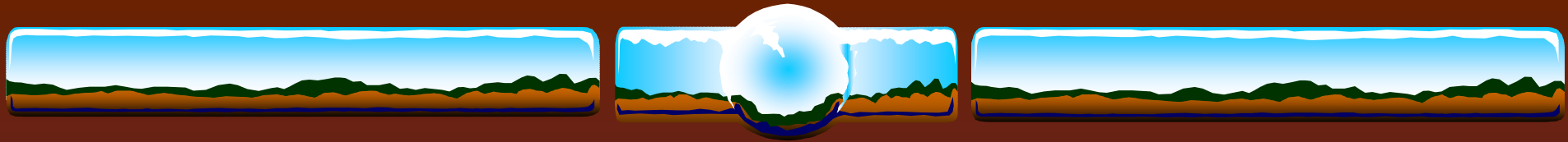
Антропометрия:

- ❖ Коэффициент стандартного отклонения (SDS) роста $< -2,0$ для хронологического возраста и пола**
- ❖ SDS скорости роста ниже $-1,0$ от средней популяционной**
- ❖ Задержка костного возраста на 2 и более года от хронологического**

Клинический статус ребенка с дефицитом ГР

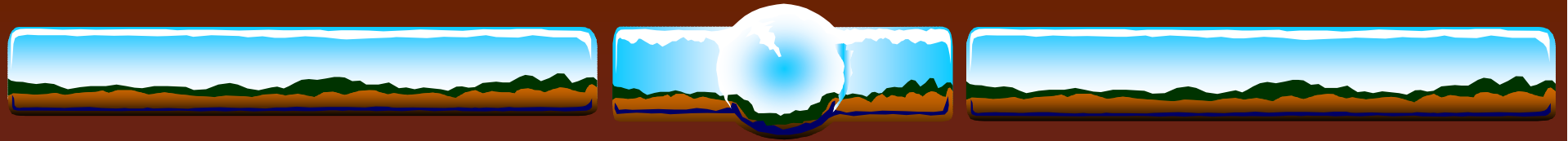
- ❖ Пропорциональная задержка роста
- ❖ Мелкие черты лица
- ❖ Избыточная масса тела
- ❖ Высокий тембр голоса
- ❖ Микропенис
- ❖ Задержка пубертата
- ❖ Гипогликемия





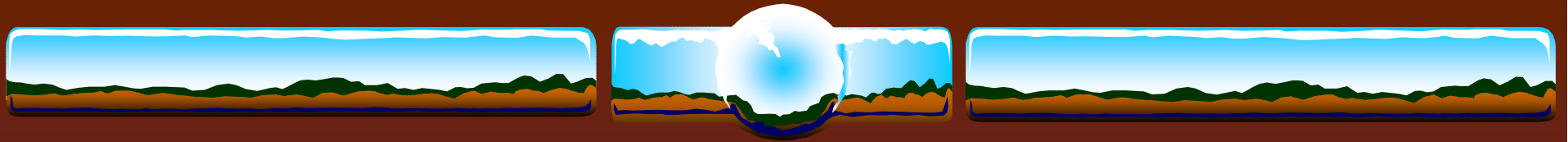
II этап

- ❖ Варианты низкорослости, сходные по клинике с дефицитом ГР:
 1. Легкая форма гипотиреоза
 2. Мозаичный вариант синдрома Тернера
 3. Гипогонадизм
 4. Конституциональная задержка роста и пубертата (с-м позднего пубертата)
 5. Семейная низкорослость



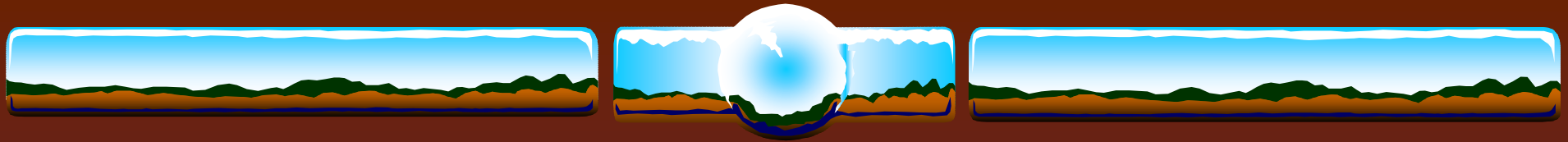
III этап – оценка уровня гормонов

- ❖ ТТГ, Т4, Т3
- ❖ ЛГ, ФСГ
- ❖ Половые гормоны
- ❖ При подозрении на гипогонадизм – проба с аналогом ЛГ-РГ (диферелин)



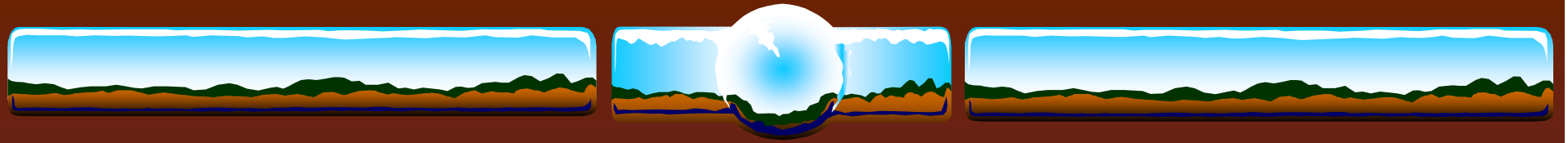
III этап

- ❖ Исключаются:
- ❖ Первичный гипотиреоз
- ❖ Первичный гипогонадизм



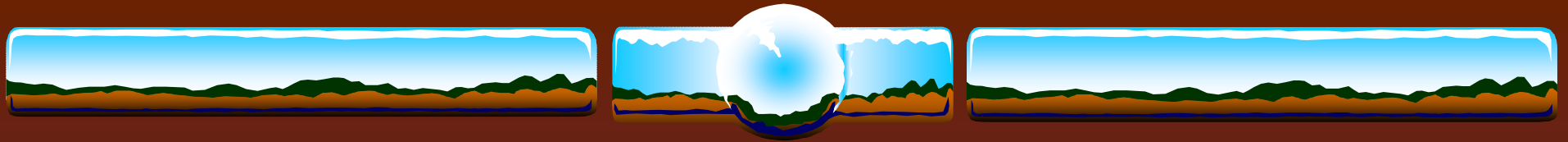
IV этап

- ❖ Исследование стимулированной секреции ГР *NB!* – при гипотиреозе и гипогонадизме – после насыщения тиреоидными и половыми гормонами
- ❖ ГР-стимулирующие пробы (клофелин, инсулин, L-ДОПА): пик ГР менее 10 нг/мл = дефицит ГР



При подтверждении дефицита ГР

❖ МРТ головного мозга



Показания к терапии гормоном роста

1. Доказанный дефицит ГР
2. Синдром Шерешевского-Тернера
3. Хроническая почечная недостаточность
4. Синдром Прадера-Вилли

Исследования:

1. *Задержки внутриутробного развития (в т.ч. синдром Сильвера-Рассела)*
2. *Идиопатическая низкорослость ?*

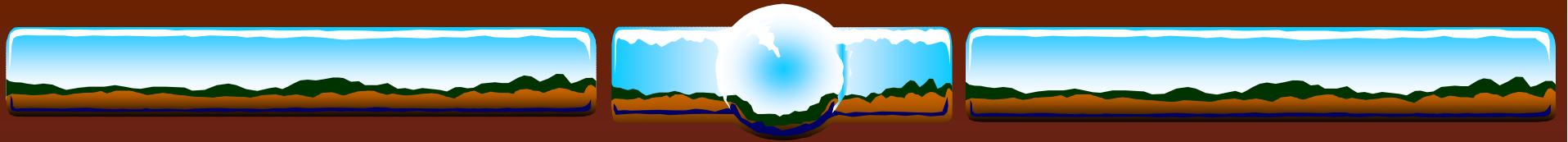
Лечение недостаточности гормона роста

- ❖ **Препарат ГР** вводится ежедневно, перед сном (20-22ч), в дозе 0,033 мг/кг/сутки
- ❖ **Адекватность дозы контролируется** по клиническим признакам не реже 1 раза в 6 месяцев.
- ❖ **Показания к прекращению стимуляции гормоном роста:**
 - ❖ - достижение костного возраста 16-17 лет у мальчиков и 14-15 лет у девочек;
 - ❖ - снижение скорости роста менее 2см/год
 - ❖ - достижение социально-приемлемого роста: девочки – 155-160 см, мальчики – 165-170 см



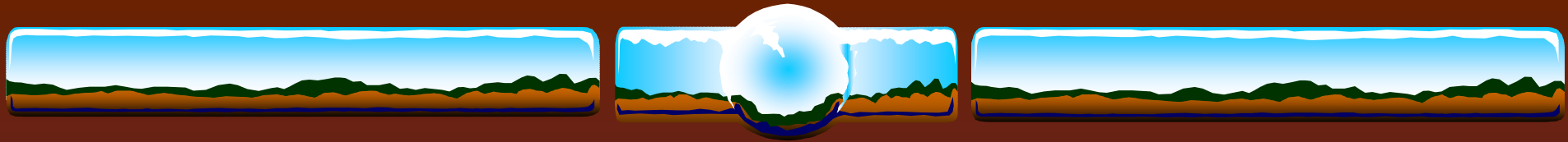
Шприц-ручка для подкожного введения гормона роста





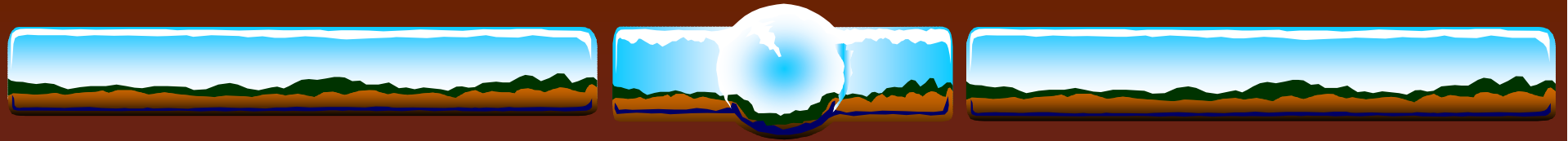
Мониторинг детей, получающих лечение рГР

- ❖ Осмотр педиатра-эндокринолога по месту жительства – 1 раз в 3 мес. (в начале терапии), затем – 1 раз в 6 мес.
- ❖ ЦЕЛИ:
- ❖ Определение ростового ответа на лечение ГР
- ❖ Коррекция дозы ГР
- ❖ Оценка побочных эффектов



Мониторинг детей, получающих лечение рГР

1. АНТРОПОМЕТРИЯ: увеличение абсолютных показателей роста, динамика скорости роста
2. ГОРМОНАЛЬНЫЙ СТАТУС: Т4св., кортизол (до начала терапии ГК), ЛГ, ФСГ, половые гормоны (по достижении пубертатных значений КВ), ИФР-1
3. ОКУЛИСТ: осмотр глазного дна (признаки ВЧГ)
4. КОСТНЫЙ ВОЗРАСТ: 1 раз в год. Цель: определение остающегося ростового потенциала до достижения конечного роста, и сроков начала заместительной терапии половыми стероидами при вторичном гипогонадизме



Осложнения терапии рГР:

- ❖ Отеки
- ❖ Артралгии
- ❖ Доброкачественная внутричерепная гипертензия
- ❖ Препубертатная гинекомастия