

Выявленные изменения толщины стенки сосудов легких могут являться предпосылкой для нарушений ламинарности кровотока, обусловленных гипертрофией мышечного слоя.

Заключение

В тканях легких опытной группы животных, перенесших хронический стресс, по сравнению с животными контрольной группы, отмечаются выраженные морфологические проявления, указывающие на возможное развитие проявлений дисфункции эндотелия: утолщение сосудистой стенки, признаки нарушения ее проницаемости, изменения микроокружения сосудов, локальные проявления нарушения свертываемости и лимфоидная инфильтрация.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Voelkel, N. F.* Angiogenesis in chronic lung disease / N. F. Voelkel, I. S. Douglas, M. Nicolls. // *Chest*. — 2007. — Vol. 131. — P. 874–879.
2. *Jane-Wit, D.* Mechanisms of Dysfunction in Senescent Pulmonary Endothelium / D. Jane-Wit, H. J. Chun // *J. Gerontol A Biol Sci Med Sci*. — 2012. — Vol. 67A. — № 3. — P. 236–241.
3. Pulmonary vascular dysfunction in endstage cystic fibrosis: role of NF- κ B and endothelin-1 // P. Henno [et al.] / *Eur Respir J*. — 2009. — Vol. 34. — P. 1329–1337.
4. Effect of stress in the mesolimbic dopamine system / J. Ortiz [et al.] // *Neuropsychopharmacology*. — 1996. — Vol. 14, № 6. — P. 443–452.
5. *Реброва, О. Ю.* Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA / О. Ю. Реброва. — М.: МедиаСфера, 2003. — 312 с.

УДК 616.45-007.61-053.1

АДРЕНОГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

Лозовик С. К., Решецкая К. Ю.

**Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь**

Врожденная дисфункция коры надпочечников («врожденная вирилизирующая гиперплазия коры надпочечников», «врожденный адреногенитальный синдром») — это группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежит дефект одного из ферментов, принимающих участие в биосинтезе стероидных гормонов в коре надпочечников. Наиболее правильно называть заболевание врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), так как этот термин отражает его патогенетическую сущность.

Наследственный дефект в ферментативных системах (в большинстве случаев дефицит 21-гидроксилазы) приводит к снижению содержания в крови кортизола и альдостерона. Синтез половых гормонов при этом в коре надпочечников не нарушается. Низкий уровень кортизола в крови по принципу обратной связи стимулирует гипоталамо-гипофизарную систему и повышение секреции АКТГ. В свою очередь высокий уровень АКТГ способствует гиперплазии коры надпочечников именно той зоны, где не нарушен синтез гормонов — преимущественно андрогенов. Одновременно с андрогенами образуются промежуточные продукты синтеза кортизола.

В клинической практике выделяют 3 формы ВДКН:

- 1) простая вирильная (протекает у мальчиков в виде преждевременного полового созревания, а у девочек в виде ложного женского гермафродитизма);
- 2) сольтеряющая (на первый план выступают нарушения электролитного обмена);
- 3) гипертоническая (встречается редко, тяжесть состояния обусловлена длительной артериальной гипертензией).

Сольтеряющая форма ВДКН у новорожденных обусловлена нарушением синтеза не только глюкокортикоидов, но и минералокортикоидов. На первый план выступают

клинические проявления нарушений обмена электролитов — усиленное выведение натрия и хлора, гиперкалиемия. Часто с первых дней жизни, реже на 4–5-й неделе, у ребенка возникает повторная рвота, иногда фонтаном, не всегда связанная с приемом пищи. У некоторых детей заболевание проявляется только остановкой в приросте массы тела или повторными срыгиваниями. К рвоте может присоединиться жидкий стул, что приводит к обезвоживанию и быстрому похудению ребенка. Эксигоз стремительно нарастает. Кожа приобретает землистый оттенок, становится сухой. Западает большой родничок, тускнеет взгляд. Цианоз кожи вокруг рта, глаз, сухость губ и слизистых оболочек. Мышечная гипотония иногда сменяется судорогами. Без лечения наступает коллапс и при явлениях расстройств сердечного ритма больные обычно умирают. Основной причиной смерти служит нарушение водно-солевого баланса, чаще — гиперкалиемия. В 75 % случаев сольтеряющая форма ВДКН сочетается с вирилизацией.

Приводим собственное наблюдение. Проведен анализ медицинской документации (история развития ребенка, медицинская карта стационарного пациента).

Девочка в возрасте 1 месяц 3 недели госпитализирована в отделение патологии новорожденных Гомельской областной детской клинической больницы по поводу острой респираторной инфекции, бронхита. Жалобы, со слов матери, на снижение аппетита, беспокойство. При поступлении состояние расценено как тяжелое за счет симптомов интоксикации. Температура тела 37,1 С. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Видимые слизистые розовые, чистые. Тургор мягких тканей снижен. Большой родничок 2,5×2,0 см, не напряжен. В легких дыхание жесткое, разнокалиберные влажные хрипы по всем полям. ЧД 60 в минуту. Тоны сердца звучные, ритм правильный, ЧСС 180 в минуту (тенденция к тахикардии). Живот мягкий, не вздут, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится достаточно. Стул 2 раза за сутки — кашицеобразный, желтого цвета.

Ребенок от второй беременности, протекавшей с гистационным пиелонефритом, первых срочных родов. Масса при рождении 2800 г. Приложен к груди на 1 сутки. Выписан из роддома на 8 сутки. Естественное вскармливание до 4 недель, затем смешанное (докорм адаптированной молочной смесью «Гонус-1»).

При первичном осмотре обратили внимание на замедление темпов прироста массы тела — выявлена постнатальная гипотрофия I степени (ДМТ 20 %). Учитывая гипертрофию клитора, осмотрена гинекологом — заключение: отмечается пенисообразный клитор, половые губы развиты нормально. При УЗИ органов малого таза видимых изменений матки и яичников не выявлено.

При наблюдении в отделении отмечались срыгивания после каждого кормления, затем появилась рвота. Анализ крови биохимический: калий — 7,5 ммоль/л; натрий — 119 ммоль/л; хлор — 96,4 ммоль/л; мочевины — 8,6 ммоль/л. Консультирована эндокринологом: диагноз: врожденная гиперплазия коры надпочечников. УЗИ надпочечников без видимых изменений. Взяты сухие пробы. Полученные результаты: экскреция 17-КС с мочой 33,5 мкмоль/сут. (норма 0,34–1,75 мкмоль/сут.); уровень кортизола в крови 324,5 нмоль/л (норма — 450 нмоль/л), уровень тестостерона 0,84 нг/мл (норма — 0,7 нг/мл).

Консультирована педиатром-генетиком — диагноз: адреногенитальный синдром? Нарушение половой дифференцировки? Для определения генетического пола взят анализ крови на карิโอтип (карิโอтип 46XX).

По тяжести состояния, обусловленного электролитными нарушениями, находилась в отделении интенсивной терапии и реанимации. При стабилизации состояния (анализ крови биохимический: калий — 5,3 ммоль/л, натрий — 139 ммоль/л, хлор — 110 ммоль/л) переведена в 3-ю городскую детскую клиническую больницу г. Минска, эндокринологическое отделение для дальнейшего обследования и лечения — диагноз: врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма. Получала лечение: кортизола аце-

тат, кортинефф. Выписана в стабильном состоянии, масса тела 3620 г, сосет охотно, за сутки съедает 900 мл, срыгивания и рвоты нет. Рекомендовано наблюдение участкового педиатра, эндокринолога, невролога по месту жительства, продолжить заместительную терапию, контроль веса и роста, лабораторный скрининг.

В последующем неоднократно находилась на обследовании и лечении в стационарах г. Гомеля и г. Минска. На фоне острых респираторных инфекций отмечалось ухудшение состояния по основному заболеванию, что требовало коррекции лечения. Отмечались трудности в подборе заместительной терапии. Первые 4 года жизни физическое развитие ребенка было низким гармоничным, сохранялась умеренная гипертрофия клитора (осмотрена урологом), по данным УЗИ органов малого таза отмечалось незначительное уменьшение размеров обоих яичников.

В возрасте 4,5 лет проведена хирургическая коррекция — клиторовагинопластика. На фоне подобранной заместительной терапии с возрастом ребенка отмечается положительная динамика. При обследовании в 7,5 лет выявлено, что костный возраст соответствует 7 годам 1 месяцу, зоны роста открыты; физическое развитие среднее гармоничное (рост 122 см, масса тела 23 кг).

В настоящее время девочке 10 лет, физическое развитие среднее гармоничное (рост 136 см, масса 30 кг), половая формула $Ax1P1Ma1Me0$. Состояние стабильное, самочувствие удовлетворительное. Лабораторные показатели: уровень общего кортизола в крови — 30,2 нмоль/л (норма до 100 нмоль/л), 17ОН-прогестерон в крови — 0,033 нг/мл (норма меньше 2 нг/мл). Получает постоянно заместительную терапию глюкокортикоидными препаратами по схеме.

Таким образом, своевременная диагностика, адекватно подобранная пожизненная заместительная терапия глюкокортикоидными препаратами, хирургическая пластическая коррекция половых органов позволяют достигнуть компенсации патологического состояния при врожденной дисфункции коры надпочечников, способствуют психосоциальной адаптации, улучшению качества жизни пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Аверин, В. И.* Срыгивания и рвота у детей первого года жизни: учеб.-метод. пособие / В. И. Аверин. — Минск: БГМУ, 2004. — 26 с.
2. *Беникова, Е. А.* Генетика эндокринных заболеваний / Е. А. Беникова, Т. И. Бужиевская, Е. М. Сильванская. — Киев: «Наукова думка», 1993. — С. 42–57.
3. *Жуковский, М. А.* Детская эндокринология: руководство для врачей / М. А. Жуковский. — М.: Медицина, 1995. — 656 с.
4. Справочник по клинической эндокринологии / Е. А. Холодова [и др.]; под общ. ред. Е. А. Холодовой. — Минск : Беларусь, 1998. — 510 с.
5. Эндокринология / Н. Лавина; под общ. Ред. Н. Лавина / пер. с англ. — М.,: Практика, 1999. — 1128 с.

УДК 616.34-002.2-36.1-53.2(476.2)

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ ХРОНИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

Лозовик С. К., Щекатихина А. А., Мелешко И. И.

Учреждения образования

«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Болезнь Крона (БК) и язвенный колит (ЯК) относятся к группе хронических воспалительных заболеваний кишечника (ХВЗК), характеризующихся прогрессирующим течением. ХВЗК не лидируют среди гастроэнтерологической патологии, однако по тяже-