

Т.Е. Таранушенко¹, Н.Г. Киселева¹, А.И. Котова², Т.В. Овчинникова², Л.Н. Карпова²

ВРОЖДЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ТЕРАПИИ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

¹ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, ²КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства», г. Красноярск, РФ

Цель исследования – на основе регламентирующих документов по диагностике и лечению врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) представлен региональный опыт проведения неонатального скрининга на дефицит 21-гидроксилазы с анализом особенностей течения и терапии адреногенитального синдрома (АГС) в периоде новорожденности. Материалы и методы исследования: по единому протоколу выполнен ретроспективный анализ медицинской документации 27 пациентов периода новорожденности с ВДКН (классический вариант дефицита 21-гидроксилазы), госпитализированных в КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства» за период 2011–2015 гг. В соответствии с задачами исследования уточняли особенности ante- и интранатального анамнеза, оценивали информативность результатов неонатального скрининга на АГС, анализировали основные клинико-лабораторные проявления ВДКН в неонатальном периоде и особенности стартовой заместительной гормональной терапии у новорожденных с данной патологией. Результаты: клинико-лабораторными особенностями ВДКН следует считать удовлетворительное состояние в первые сутки после рождения, постепенное ухудшение состояния с минимальными клиническими проявлениями в раннем неонатальном периоде (до 7-го дня жизни) и прогрессирующее отрицательной динамики по достижению возраста 8–12 суток жизни при несвоевременной терапии. Гормональные исследования с определением кортизола, АКГГ и ДЭАС у новорожденных малоинформативны в подтверждающей диагностике дефицита 21-гидроксилазы. Стандартная стартовая терапия глюкокортикостероидами при сольтерьющем кризе в неонатальном периоде характеризуется значительной продолжительностью периода парентерального введения гидрокортизона (включая этап подбора адекватной дозы пероральных препаратов (18–20 дней), что обусловлено как тяжестью патологии, так и терапевтическими трудностями в достижении компенсации у новорожденных. Заключение: в статье приведены современные данные об этиологии, патогенезе, клинике, лечении ВДКН у детей; представлены основные сведения по ранней диагностике ВДКН у новорожденных, обобщен региональный опыт ведения детей периода новорожденности с основными клиническими формами АГС.

Ключевые слова: врожденная дисфункция коры надпочечников, стероидные гормоны, дети, новорожденные, диагностика, лечение, эндокринология.

Цит.: Т.Е. Таранушенко, Н.Г. Киселева, А.И. Котова, Т.В. Овчинникова, Л.Н. Карпова. Врожденная дисфункция коры надпочечников: особенности течения и терапии адреногенитального синдрома в неонатальном периоде. Педиатрия. 2017; 96 (5): 74–81.

T.E. Taranushenko¹, N.G. Kiseleva¹, A.I. Kotova², T.V. Ovchinnikova², L.N. Karpova²

ADRENAL CORTEX CONGENITAL DYSFUNCTION: COURSE CHARACTERISTICS AND THERAPY OF ADRENOGENITAL SYNDROME IN THE NEONATAL PERIOD

¹Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky;

²Krasnoyarsk Regional Clinical Center of Maternity and Childhood Protection, Krasnoyarsk, Russia

Контактная информация:

Таранушенко Татьяна Евгеньевна – д.м.н., проф., зав. каф. педиатрии ИПО ФГБОУ ВО «КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ
Адрес: Россия, 660022, г. Красноярск, ул. П. Железняка, 1
Тел.: (8950) 400-00-19, E-mail: tetar@rambler.ru
Статья поступила 19.01.17, принята к печати 19.04.17.

Contact Information:

Taranushenko Tatyana Evgenievna – MD., prof., head of Pediatrics Department, Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky
Address: Russia, 660022, Krasnoyarsk, P. Zheleznyaka str., 1
Tel.: (8950) 400-00-19, E-mail: tetar@rambler.ru
Received on Jan. 19, 2017, submitted for publication on Apr. 19, 2017