

Эндокринопатии и беременность. Особенности ведения пациенток

Занозина О. В., Н. Новгород

Неделя женского здоровья 12-13 ноября 2019

План доклада

- Сахарный диабет и беременность
- Гестационный сахарный диабет
- Заболевания щитовидной железы и беременность
- Патология паращитовидной железы (гипопаратиреоз и гиперпаратиреоз) и беременность
- Гиперпролактинемия и беременность
- Патология надпочечников (гиперкортицизм, ХНН, ВДКН) и беременность

Источники:

1. *Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом / Под редакцией И.И. Дедова, М.В. Шестаковой, А.Ю. Майорова. – 9-й выпуск. – Москва. 2019*
2. *Федеральные клинические рекомендации по гиперпролактинемии: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика и методы лечения (Дедов И. И, Мельниченко Г. А., Дзеранова Л. К., Рожинская Л. Я., Пигарова Е. А, Воротникова С. Ю.. Проблемы эндокринологии № 6, 2013, с.19-26. , 2017 год.*
3. *Эндокринные заболевания и беременность в вопросах и ответах. Руководство для врачей/ Под ред акад. РАН И.И. Дедова, д.м.н. Ф. Ф. Бурумкуловой. М. 2015 год*
4. *Клинические рекомендации Болезнь Иценко- Кушинга 2016 (пересмотр каждые 3 года) Российская ассоциация эндокринологов/Ассоциация нейрохирургов России*

БЕРЕМЕННОСТЬ И САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Сахарный диабет.2019;22(S1). DOI: 10.14341/DM221S1 131

Риск для матери

- Прогрессирование сосудистых осложнений
- Более частое развитие гипогликемии, кетоацидоза
- Более частые осложнения беременности (преэклампсия, эклампсия, инфекция, многоводие)
- Материнская смертность

• Риск для плода

- Перинатальная смертность
- Врожденные пороки развития
- Неонатальные осложнения
- Родовой травматизм
- Риск развития СД 1 типа в течение жизни:
 - около 2 % – при СД 1 типа у матери
 - около 6 % – при СД 1 типа у отца
 - 30–35 % – при СД 1 типа у обоих родителей
-

Зачатие нежелательно, при

- уровне HbA1c $> 7,0 \%$;
- • уровне креатинина плазмы > 120 мкмоль/л, СКФ < 60 мл/мин/1,73 м², суточной протеинурией $\geq 3,0$ г, неконтролируемой артериальной гипертензией;
- • пролиферативной ретинопатии и макулопатии до проведения ЛКС;
- • ИБС;
- • неконтролируемая АГ (АД $\geq 130/80$ мм рт ст на фоне разрешенной во время беременности гипотензивной терапии);
- • тяжелой гастро-энтеропатии: гастропарез, диарея – беременность возможно только при условии использования помповой инсулинотерапии;
- • наличии острых и обострении хронических инфекционно-воспалительных заболеваний.
-

Ведение беременности

- Рациональное сбалансированное питание для адекватного обеспечения потребностей матери и плода: питание с достаточным количеством углеводов (**в среднем 175 г углеводов в сутки**) для предупреждения «голодного» кетоза, исключение легко усваиваемых углеводов, дополнительный прием углеводов ($\approx 12-15$ г) перед сном или в ночное время при появлении кетонурии или повышении кетонемии. Равномерное распределение суточного объема пищи на 4–6 приемов.
- Любые ПССП противопоказаны

Контроль гликемии

Ежедневный самоконтроль гликемии: не менее 7 раз в сутки (перед и через 1 или 2 часа после приемов пищи, на ночь), при плохом самочувствии, при необходимости (риск гипогликемии, титрация дозы пролонгированного инсулина) – в 3 и 6 ч

Самоконтроль кетонурии или кетонемии утром натощак 1 раз в 2 недели, а также при интеркуррентных заболеваниях; при явлениях раннего токсикоза; при гипергликемии $>11,0$ ммоль/л

Цели гликемического контроля

- глюкоза плазмы натощак/перед едой/на ночь/ночью **< 5,3 ммоль/л**
- глюкоза плазмы через 1 час после еды **< 7,8 ммоль/л** или через 2 часа после еды **< 6,7 ммоль/л**
- **HbA1c < 6,0 %**
- Индивидуально могут быть определены другие целевые показатели гликемического контроля (при наличии сосудистых осложнений СД).
- Контроль HbA1c – 1 раз в 6-8 недель

Осмотр специалистов

- Осмотр офтальмолога (глазное дно с расширением зрачка, препараты, используемые для миопии не противопоказаны при беременности) – 1 раз в триместр, при развитии пролиферативной ДР или выраженном ухудшении препролиферативной ДР – безотлагательная лазеркоагуляция .
- **Наблюдение акушера-гинеколога, эндокринолога или терапевта** (измерение массы тела, АД, оценка уровня гликемии, коррекция инсулинотерапии), мультидисциплинарный подход к ведению беременности
- Общий анализ мочи, анализ мочи на соотношение альбумин/креатинин, СКФ (проба Реберга) – не менее 1 раза в триместр
- При развитии и прогрессировании осложнений СД и присоединении сопутствующих заболеваний вопрос о частоте наблюдения и обследований решается индивидуально (не менее 1 раза в 2-3 недели), при необходимости госпитализация в стационар.
- Антибиотикотерапия при выявлении инфекции мочевыводящих путей (пенициллины в I триместре, пенициллины или цефалоспорины – во II или III триместрах).
- Антенатальная оценка состояния плода (УЗИ, кардиотокография по назначению акушера-гинеколога).

Ведение родов при СД 1 типа

- Плановая госпитализация для подготовки к родам не позднее 37 недели беременности (индивидуальное решение при отягощенном течении беременности)
- Срок и метод родоразрешения – определяются акушерскими показаниями.
- **Инсулинотерапия во время родов через естественные родовые пути**
- • Контроль гликемии в родах проводится каждые 1-2 часа с целью профилактики гипогликемических и гипергликемических эпизодов.
- • В родах через естественные родовые пути потребность в инсулине снижается, необходима своевременная коррекция инсулинотерапии.
- • **Целевые показатели глюкозы плазмы в родах 4,5 – 7,0 ммоль/л** (профилактика неонатальной гипогликемии, гипоксии плода).
- • При гипергликемии более 7,9 ммоль/л необходимо введение коррекционного болюса под контролем гликемии.
- При уровне глюкозы плазмы $< 4,5$ ммоль/л: в I периоде родов прием 12 г углеводов, во II и III периоде родов в/в введение 5% или 10% раствора глюкозы.
- При уровне глюкозы плазмы $> 11,0$ ммоль/л и признаках кетоацидоза начать в/в инфузию инсулина (инфузомат) из расчета 0,1-0,13 ЕД/кг/ч.

При родоразрешении путём кесарева сечения

- При плановом оперативном родоразрешении и использовании режима многократных инъекций инсулина дозу инсулина продленного действия накануне операции уменьшить на 50%. При целевом уровне гликемии перед операцией инсулин не вводить.
- После извлечения новорожденного начать в/в введение 5% раствора глюкозы в течение 6-12 часов для предотвращения развития метаболического ацидоза.
- При использовании инсулинотерапии в режиме постоянной подкожной инфузии накануне операции с 21.00 скорость введения инсулина уменьшить на 50%, за 1-2 часа перед операцией на 70% от ранее водимой базальной скорости (под контролем гликемии).

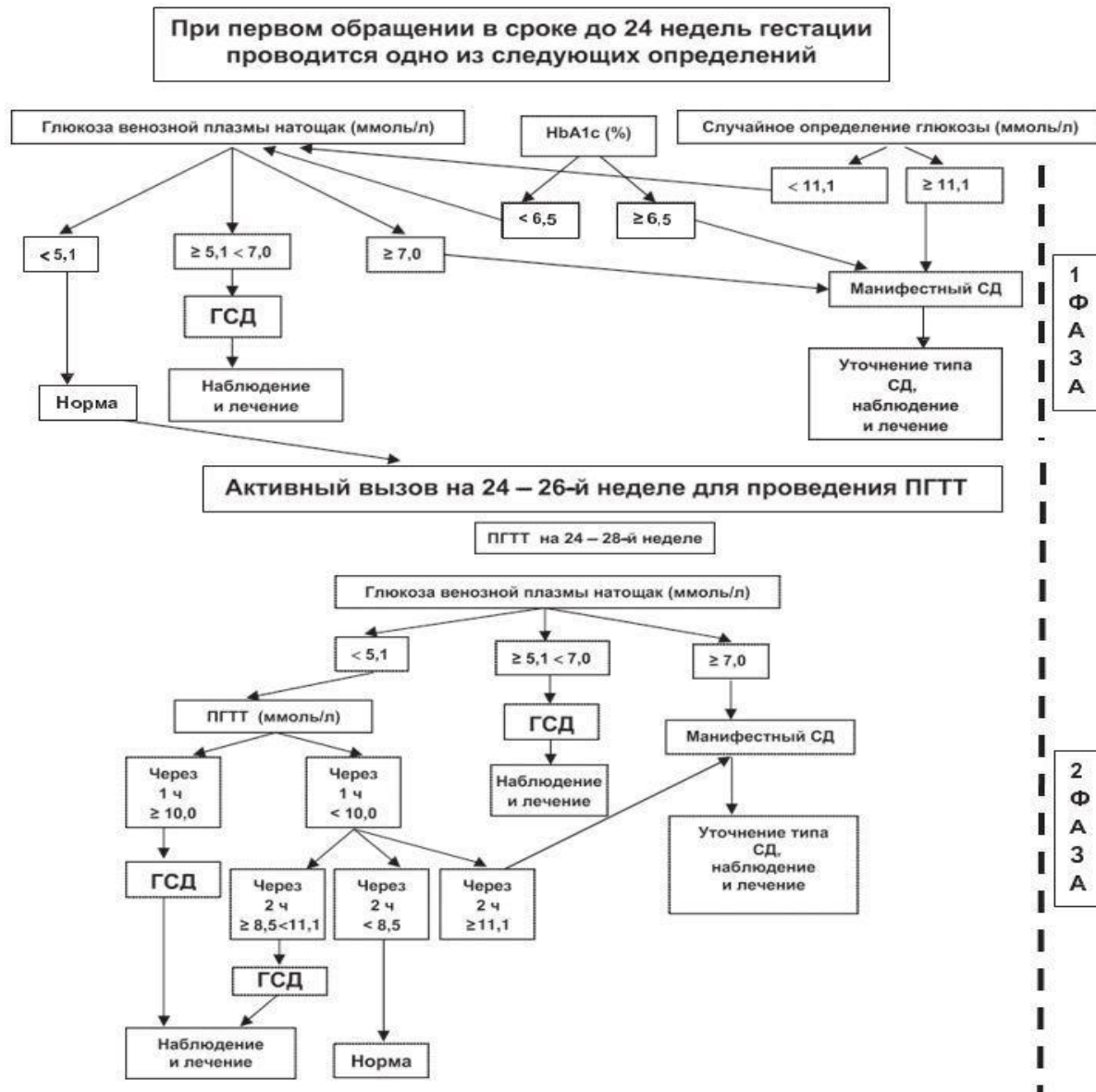
Послеродовый период

- Контроль гликемии каждые 2-4 часа. Целевой уровень глюкозы плазмы в пределах 6,0 – 8,5 ммоль/л.
- Углеводный коэффициент на еду, как правило, не превышает 1 ед инсулина на 10-12 г углеводов (1 ХЕ).
- У больных СД 2 типа инсулин отменить при достижении целевых значений гликемии на фоне диеты.

Ведение беременности

- **Разрешено** использование препаратов инсулина человека короткого и средней продолжительности действия, аналогов инсулина ультракороткого (лизпро, аспарт) и длительного (детемир, гларгин 100 ЕД/мл) действия
- Запрещается во время беременности использование биоподобных инсулиновых препаратов, не прошедших полной процедуры регистрации лекарственных средств и дорегистрационных клинических испытаний у беременных. Все инсулиновые препараты должны быть назначены беременным с обязательным указанием торгового наименования.

Гестационный сахарный диабет



Цели терапии при гестационном СД

- глюкоза плазмы натощак/перед едой/на ночь/ночь < **5,1 ммоль/л**
- глюкоза плазмы через 1 час после еды < **7,0 ммоль/л**
- Самоконтроль кетонурии 1 раз в 2 недели.
- Показания к инсулинотерапии: невозможность достижения целевых показателей гликемии (два и более нецелевых значений гликемии при соблюдении рекомендаций по диетотерапии) в течение 1–2 недель самоконтроля. Схема инсулинотерапии подбирается индивидуально.

Стартовые дозы инсулинотерапии при гестационном СД

Сахарный диабет.2019;22(S1). DOI: 10.14341/DM221S1 139

- **При повышении гликемии выше целевого уровня через 1 час после начала приема пищи – инициация терапии ИУКД/ИКД).** Стартовая доза ИУКД (ИКД): 1 ЕД на 10-12 г углеводов (1 ХЕ), вводится за 15-20/20-30 минут до приема пищи, сопровождавшегося постпрандиальной гипергликемией. Титрация дозы проводится каждые 3-4 дня с увеличением на 1-2 ЕД до достижения целевого значения постпрандиальной гликемии. С учетом инсулинорезистентности во второй половине беременности возможно введение ИУКД за 20-30 минут до еды, ИКД - за 40-60 минут до еды.
- **При повышении гликемии натощак выше целевого уровня - инициация терапии инсулином длительного/средней продолжительности действия.** Стартовая доза базального инсулина 0,1 ЕД/кг массы тела (0,16 - 0,2 ЕД/кг при избыточной массе тела/ожирении до беременности), вводится 1 раз в сутки в 22.00-24.00. Титрация дозы проводится каждые 3 дня с увеличением на 1-2 ЕД до достижения целевого значения гликемии натощак. При дозе базального инсулина > 40 ЕД/сутки целесообразно рассмотреть двукратный режим введения (30% дозы утром и 70% на ночь, если продолжительность действия препарата менее 20 часов).

Ведение родов при гестационном СД

- Плановая госпитализация в стационар.
- Срок и метод родоразрешения – определяется акушерскими показаниями.
- ГСД не является показанием для операции кесарева сечения. Рекомендуется руководствоваться общепринятыми в акушерстве показаниями к абдоминальному родоразрешению

Ведение больных после родов

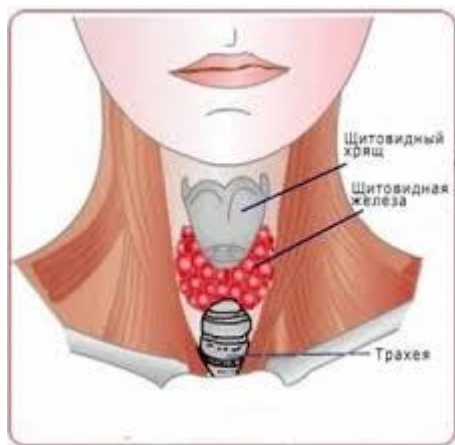
- После родов у всех пациенток с ГСД отменяются инсулинотерапия и диета.
- В течение первых 2 суток после родов обязательное измерение уровня глюкозы венозной плазмы натощак с целью выявления возможного нарушения углеводного обмена.
- Через 4–12 недель после родов всем женщинам с уровнем глюкозы венозной плазмы натощак $< 7,0$ ммоль/л проводится ПГТТ с 75 г глюкозы (исследование глюкозы плазмы натощак и через 2 ч после нагрузки) для реклассификации степени нарушения углеводного обмена.
- Диета, направленная на снижение массы при ее избытке
- Расширение физической активности
- Планирование последующих беременностей.
- Необходимо информирование педиатров о необходимости контроля за состоянием углеводного

патология щитовидной железы и беременность



- Токсикозы - 54,5 %
- угроза прерывания беременности - 18,2%
- преждевременные роды 13-15,1%
- внутриутробная гибель плода - 6-9%
- хроническая внутриутробная гипоксия плода - 22,7%
- аномалии развития плода - 18-25%

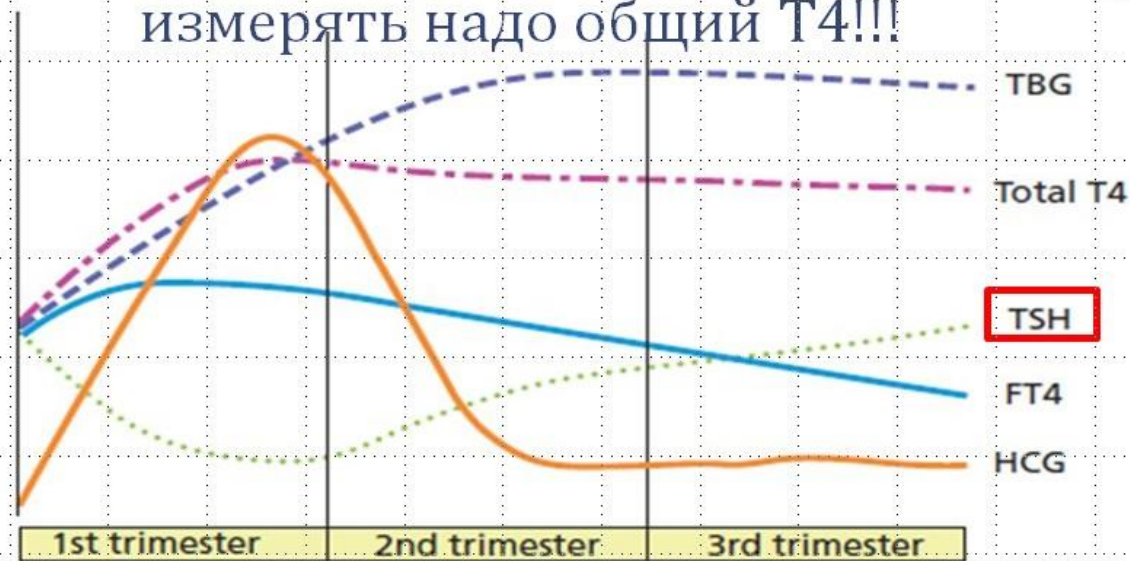
Мельниченко Г.А. и др. 1999г.



ФУНКЦИЯ ЩЖ И БЕРЕМЕННОСТЬ

снижается FT4

Связывается с ТСГ, поэтому
измерять надо общий T4!!!

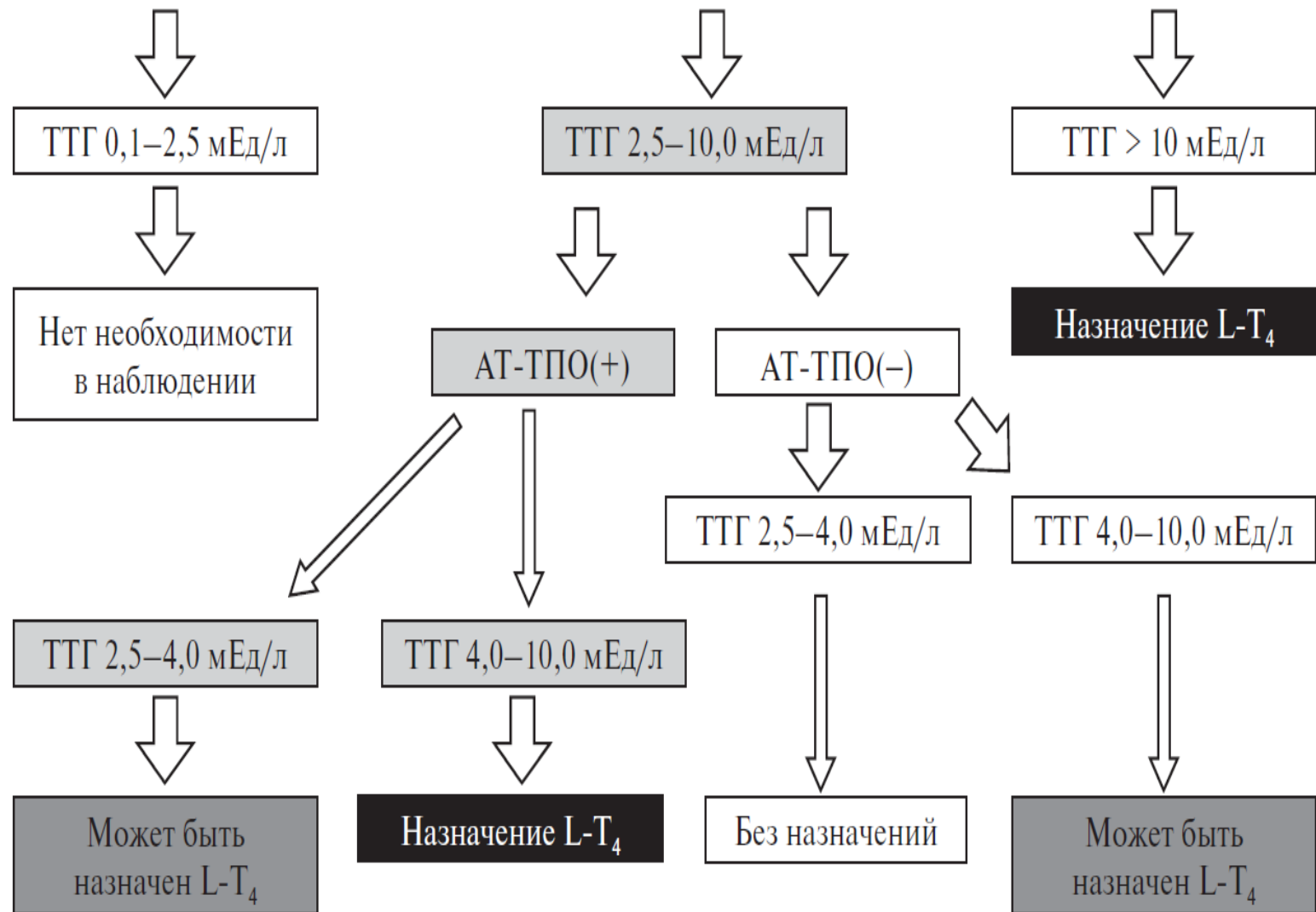


ЭМБРИОЛОГИЯ И ФИЗИОЛОГИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПЛОДА

- Закладка ЩЖ происходит лишь на 3-4 недели эмбрионального развития
- Примерно в это же время из нервной пластинки происходит закладка центральной нервной системы (ЦНС) **которая не может адекватно развиваться без достаточного количества тиреоидных гормонов.**
- ЩЖ плода приобретает способность захватывать йод только с 10-12-й недели беременности, а синтезировать и секретировать тиреоидные гормоны начинает только с 15-й недели.



Определение ТТГ в группах риска при наступлении беременности,
определение АТ-ТПО при уровне ТТГ 2,5–10 мЕд/л



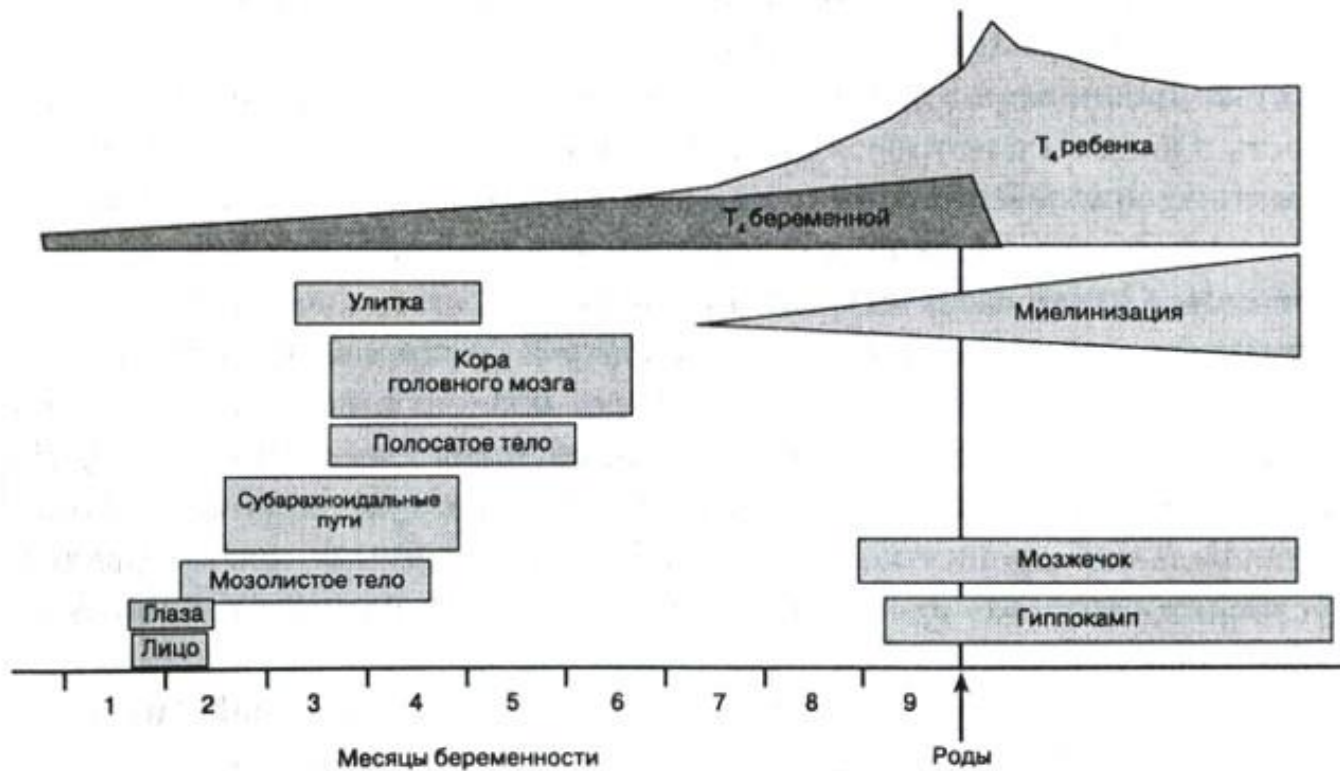


Рис. 3. Схематическое соотношение функционирования ЩЖ беременной и плода, а также основных этапов развития нервной системы (по G. M. De Escobar).

Как следует из схемы, в первой половине беременности развитие ключевых структур нервной системы обеспечивается тиреоидными гормонами матери, тогда как ЩЖ плода начинает продуцировать более или менее достаточное количество тиреоидных гормонов только со второй половины беременности

Заболевания щитовидной железы во время беременности: Диагностика, лечение, профилактика: Пособие для врачей / Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев, И. И. Дедов. - М.: МедЭкспертПресс, 2003. - 48 с.

Таблица 2. Осложнения некомпенсированного гипотиреоза при беременности (%)

Осложнение	Манифестный гипотиреоз	Субклинический гипотиреоз
Гипертензия, преэклампсия	22	15
Отслойка плаценты	5	0
Низкая масса тела плода	16,6	8,7
Внутриутробная гибель	6,6	1,7
Пороки развития	3,3	0
Послеродовое кровотечение	6,6	3,5

Таблица 3. Триместр-специфические референтные значения ТТГ

Триместр	Уровень ТТГ, мМЕ/л
I	< 2,5
II	< 3,0
III	< 3,5

Brent G.A. Maternal hypothyroidism: recognition and management // Thyroid. — 1999. — Vol. 99. — P. 661–665.

Таблица 4. Нормальные (безопасные) значения ТТГ для беременных

Период беременности	Уровень ТТГ в крови		Единицы измерения
	Американская тиреоидная ассоциация, 2011 и 2016	Европейская тиреоидная ассоциация, 2015	
I триместр	0,1-2,5	0,1-2,5	мМЕд/л, или МЕд/л, или мкМЕд/мл
II триместр	0,2-3	0,2-3	
III триместр	0,3-3	0,3-3,5	

Гиперпролактинемия и беременность

- В структуре женского бесплодия гиперпролактинемия является одной из наиболее частых причин¹.
- Бесплодие при гиперпролактинемии встречается в 85% случаев.
- Исследование особенностей течения беременности у пациенток с гиперпролактинемией, влияние беременности на размеры пролактином важно для определения лечебной тактики².

¹ И.И Дедов, Г..А. Мельниченко, Т.И. Романцова Синдром гиперпролактинемии. 2004г.

² Charles F. Abboud, md and Michael J. Ebersold, md Prolactinomas From: *Diagnosis and Management of Pituitary Tumors* (K. Thapar, K. Kovacs, B. W. Scheithauer, and R. V. Lloyd, eds.), ©Humana Press Inc., Totowa, NJ.

Гиперпролактинемия и беременность

- Наиболее благоприятным фоном является нормализация уровня пролактина и уменьшение размера опухоли менее 10 мм
- При непереносимости агонистов дофамина – хирургическое лечение
- При наступлении беременности терапию агонистами следует отменить (Уровень доказательности 1, класс рекомендаций А)
- У пациенток с макропролактиномами возможно дальнейшее применение медикаментозной терапии, особенно при близком расположении опухоли к хиазме или кавернозным синусам (уровень док-ти 3, класс рекомендаций С)

Федеральные клинические рекомендации по гиперпролактинемии: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика и методы лечения

(Дедов И. И, Мельниченко Г. А., Дзеранова Л. К., Рожинская Л. Я., Пигарова Е. А, Воротникова С. Ю..

Проблемы эндокринологии № 6, 2013, с.19-26.

Гиперпролактинемия и беременность

- 6000 случаев на бромокриптине
- около 1000 на каберголине

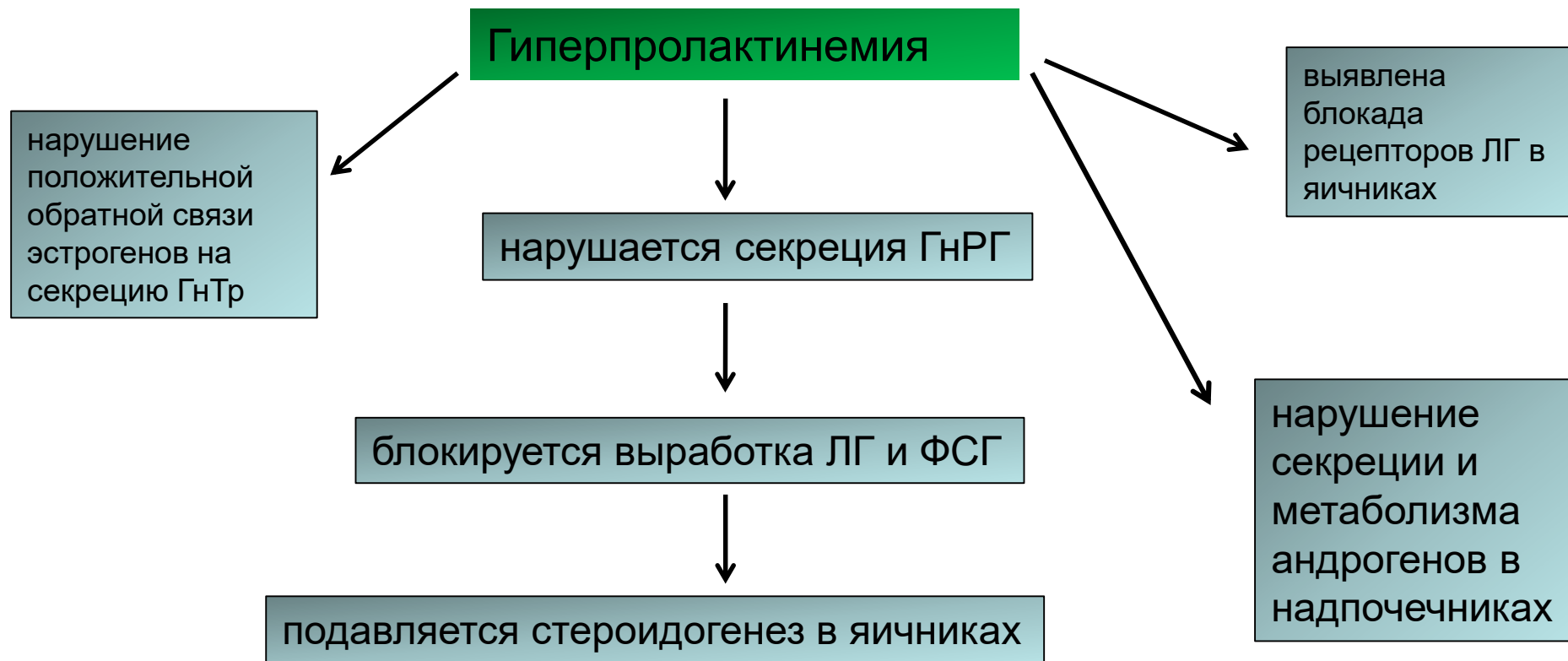
*Федеральные клинические рекомендации по гиперпролактинемии:
клиника, диагностика, дифференциальная диагностика
и методы лечения*

(Дедов И. И, Мельниченко Г. А., Дзеранова Л. К., Рожинская Л. Я., Пигарова Е. А,

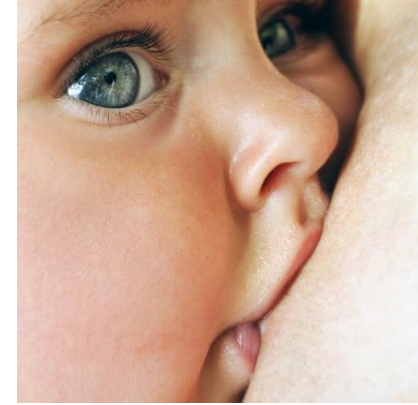
Воротникова С. Ю.. Проблемы эндокринологии № 6, 2013, с.19-26.

Механизмы формирования нарушений функции репродуктивной системы при гиперпролактинемии

При гиперпролактинемии нарушается секреция ГнРГ, блокируется выработка ЛГ и ФСГ, подавляется стероидогенез в яичниках, выявлена блокада рецепторов ЛГ в яичниках, нарушение положительной обратной связи эстрогенов на секрецию ГнТр, нарушение секреции и метаболизма андрогенов в надпочечниках



Исходы беременностей, индуцированных Достинексом®

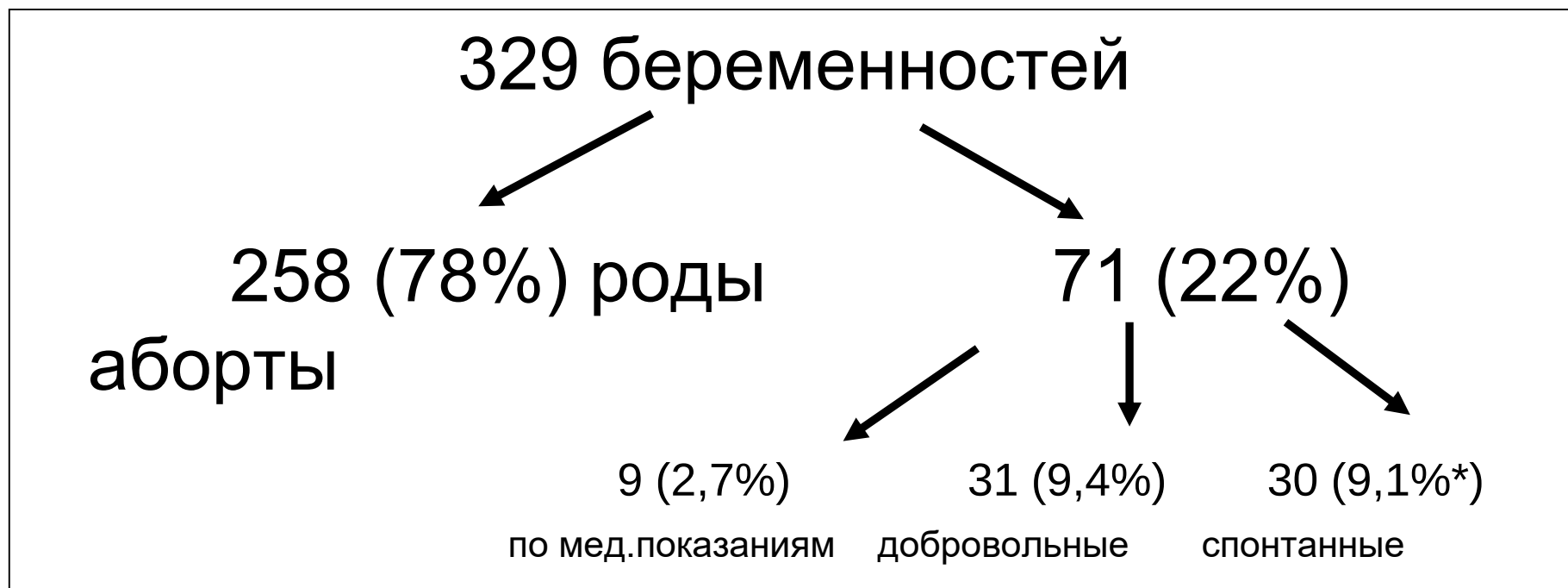


Основные выводы:

- ❖ Клинические центры:
37 гинекологических и
эндокринологических
стационаров
- ❖ 226 беременных,
получавших каберголин при
зачатии и на протяжении
беременности
- ❖ Дозы каберголина: 0,125 - 4
мг в неделю
- ❖ Период воздействия на плод
от 1 до 144 дней
- ❖ Каберголин (оригинальный
препарат Достинекс®) не
увеличивает риск
самопроизвольных абортов и
преждевременных родов.
- ❖ Каберголин (оригинальный
препарат Достинекс®) не
оказывает негативное влияние
на здоровье матери и ребенка.
- ❖ Беременность, индуцированная
каберголином, не является
показанием к ее прерыванию.

Исходы беременностей, наступивших на фоне лечения каберголином (оригинальный препарат - Достинекс®)

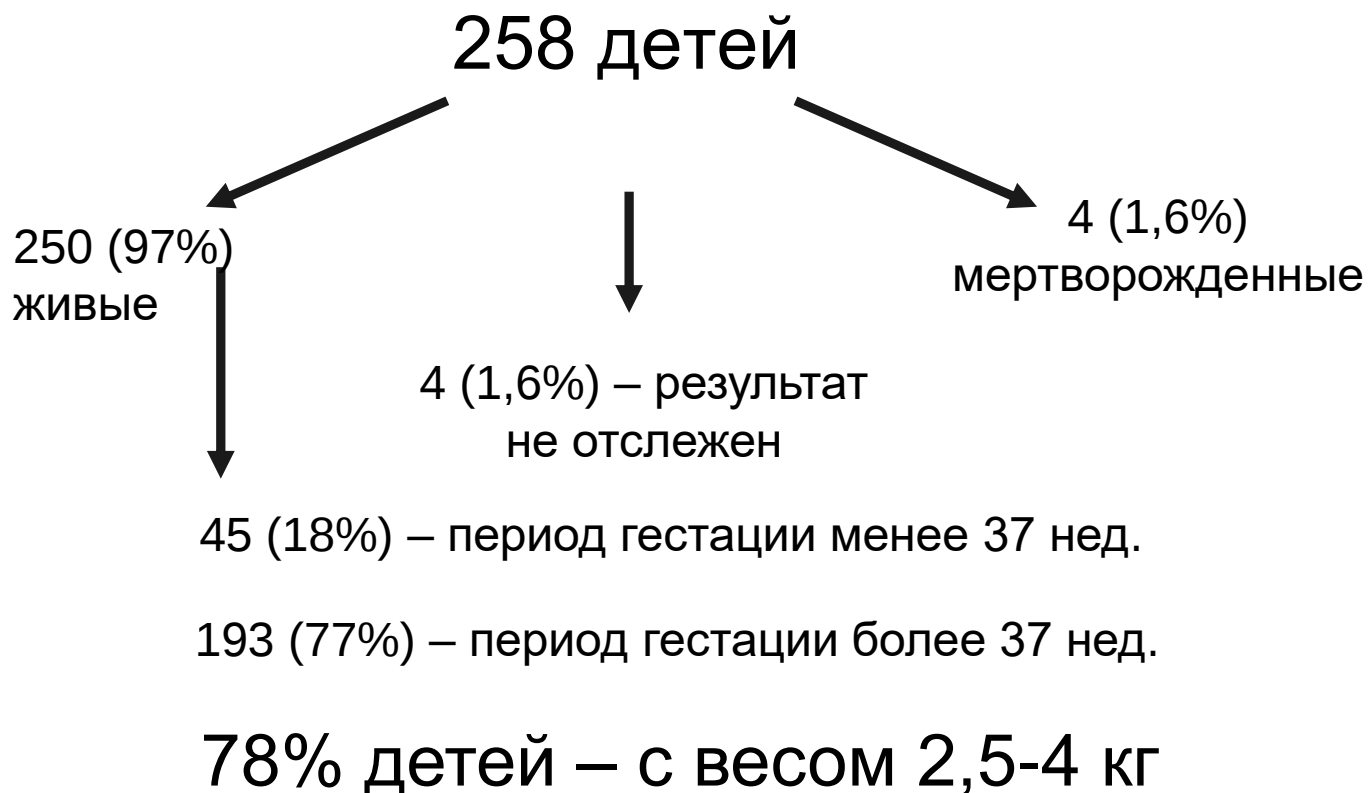
Результаты 12-летних наблюдений



* Соответствует средним популяционным показателям (10-15%).

Дети, рожденные после лечения каберголином (оригинальный препарат - Достинекс®)

Результаты 12-летних наблюдений



Лактация и послеродовое наблюдение пациенток с пролактиномами

- Женщинам, желающим кормить грудью своих младенцев, не следует назначать лечение агонистами дофамина, поскольку подавление уровня пролактина сыворотки будет угнетать лактацию
- В литературе отсутствуют данные, указывающие на прогрессирование аденом гипофиза под влиянием естественного вскармливания
- Максимальная стимуляция лактотрофов гипофиза происходит во время беременности, поэтому, если за это время клинически значимого роста аденомы гипофиза не зафиксировано, то его выявление в послеродовом периоде также маловероятно
- НЕ рекомендуется превышать социально приемлемую продолжительность грудного вскармливания, т.е. 6-12 месяцев
(ур-нь док-ти 3, класс рекомендаций B)

Применение Каберголина в протоколе ЭКО при синдроме гиперстимуляции яичников



- Каберголин в дозе 0,5 мг/день в течение 9 дней после назначения ХГЧ достоверно снижает вероятность развития СГЯ

Alvarez C. et al. Dopamine agonist cabergoline reduces hemoconcentration and ascites in hyperstimulated women undergoing assisted reproduction. J Clin Endocrinol Metab 2007

- Каберголин в дозе 1 мг/день при назначении со второго дня после пункции до 14 дня после переноса снижает выраженность симптомов развившегося СГЯ

Ata B. et al. High dose cabergoline in management of ovarian hyperstimulation syndrome. Fertil Steril 2009

Гиперпаратиреоз и беременность

- Осложнения, связанные с первичным гиперпаратиреозом во время беременности, наблюдаются в 67% случаев у матерей и в 80% у плодов
(Мокрышева Н.Г., автореф дис. д-ра мед наук.- М.2011)
- Исследование ППГ необходимо проводить при:
 - повышения уровня ионизированного кальция
 - метаболических нарушений костной системы
 - при наличии переломов
 - стойком панкреатите
 - нарушении ритма сердца
 - болях в костях
 - признаках инсипидарного синдрома

Снижении массы тела на фоне беременности

Клинические признаки и осложнения развития первичного гиперпаратиреоза при беременности

- Общая и мышечная слабость, жажда, полиурия, никтурия, диспепсия, повышение АД, боли в костях, отёки
- Нефролитиаз, острый панкреатит
- ОПН
- Психозы, изменения сознания от сумеречного до комы
- Гипокальциемия и тетания новорождённых,
- Неразвивающаяся беременность,
- Самопроизвольное прерывание беременности
- Лечение: хирургическое (по II триместре)

Гипопаратиреоз и беременность

- Основная причина – оперативное лечение ДТЗ (транзиторный – 20%, постоянный – 0,8 – 3 %)
- Недостаток в питании Кальция и вит Д

Клинические признаки и осложнения развития гипопаратиреоза при беременности

- Судорожный синдром,
- Гипертонус матки с повышением риска выкидышей
- постнатальный реактивный гиперпаратиреоз
(внутричерепное кровоотечение, неонатальный рахит и
возникновение переломов)

Лечение: карбонат кальция и активные метаболиты вит D/

Гиперкортицизм и беременность

- Болезнь Иценко-Кушинга является наиболее частой причиной (80-85%) органической гиперпродукции кортизола – эндогенного гиперкортицизма (ЭГ).
- **В 10-20% случаев ЭГ** развивается из-за первичной патологии надпочечников,
- **а в 5-10% случаев – АКТГ** продуцирует карциноидная опухоль любой внегипофизарной локализации (медуллярный рак щитовидной железы, рак клеток островков Лангерганса, хромоффинома, рак яичников, яичек, предстательной железы; карциноид легких, бронхов, тимуса, аппендикса, опухоли желудочно-кишечного тракта, мочевого пузыря, околоушных и слюнных желез и т.д.).
- **Распространённость БИК** соответствует 39,1 случаев на 1 млн, заболеваемость 1,2-2,4 случая на 1 млн [4].

Как часто гиперкортицизм ассоциирован с беременностью

Крайне редко, так как ассоциирован с бесплодием у 75% женщин.
Первый случай описан в 1953 г Хантом и МакКонахи. На 2013 г –
150 случаев



Клинические проявления и осложнения органического гиперкортицизма во время беременности.

- Клиника как в общей популяции
- Неоднократные прерывания беременности
- Трудноуправляемая АГ в 65% случаев,
- Сердечная недостаточность,
- Стероидный СД в 32%
- Преэклампсия – 10%,
- Послеродовый сепсис
- Преждевременные роды – 65%,
- ВЗР – 26%,
- Кровотечения – 43%

80% беременностей заканчиваются рождением живых детей

Единственный алгоритм диагностики (Lindsay J. R., Nieman L.K. 2006)
Лечение.

1 ступень - Уровень ночного кортизола в слюне.

2 ступень - БЛП и КРГ (при соответствующем уровне АКТГ)

3 ступень – селективный забор крови из нижних каменистых синусов.

Хирургическое лечение по II триместре.

Медикаментозная терапия- категория С

Российские клинические рекомендации

- *Клинические рекомендации Российской ассоциации эндокринологов по диагностике и лечению надпочечниковой недостаточности. Consilium Medicum №04 2017*
- http://con-med.ru/magazines/consilium_medicum/consilium_medicum-4-2017/klinicheskie_rekomendatsii_rossiyskoy_assotsiatsii_endokrinologov_po_dagnostike_i_lecheniyu_pervich/

Схема биосинтеза кортикостероидов.



Патогенез 1- НН



Заместительная терапия хронической надпочечниковой недостаточности

препарат	Доза, режим приёма
глюкокортикоид	Гидрокортизон: 10-20 мг утром, 5-10 мг днём или Преднизолон: 5 мг утром, 2,5 мг днём
минералокортикоид	Флудрокортизон: 0,05-0,1 мг утром

Заместительная терапия хронической надпочечниковой недостаточности при беременности

препарат	Доза, режим приёма
глюкокортикоид	Гидрокортизон: 10-20 мг утром, 5-10 мг днём или Преднизолон: 5 мг утром, 2,5 мг днём
минералокортикоид	Флудрокортизон: 0,05-0,1 мг утром

Врождённая дисфункция коры надпочечников (ВДКН, адреногенитальный синдром)

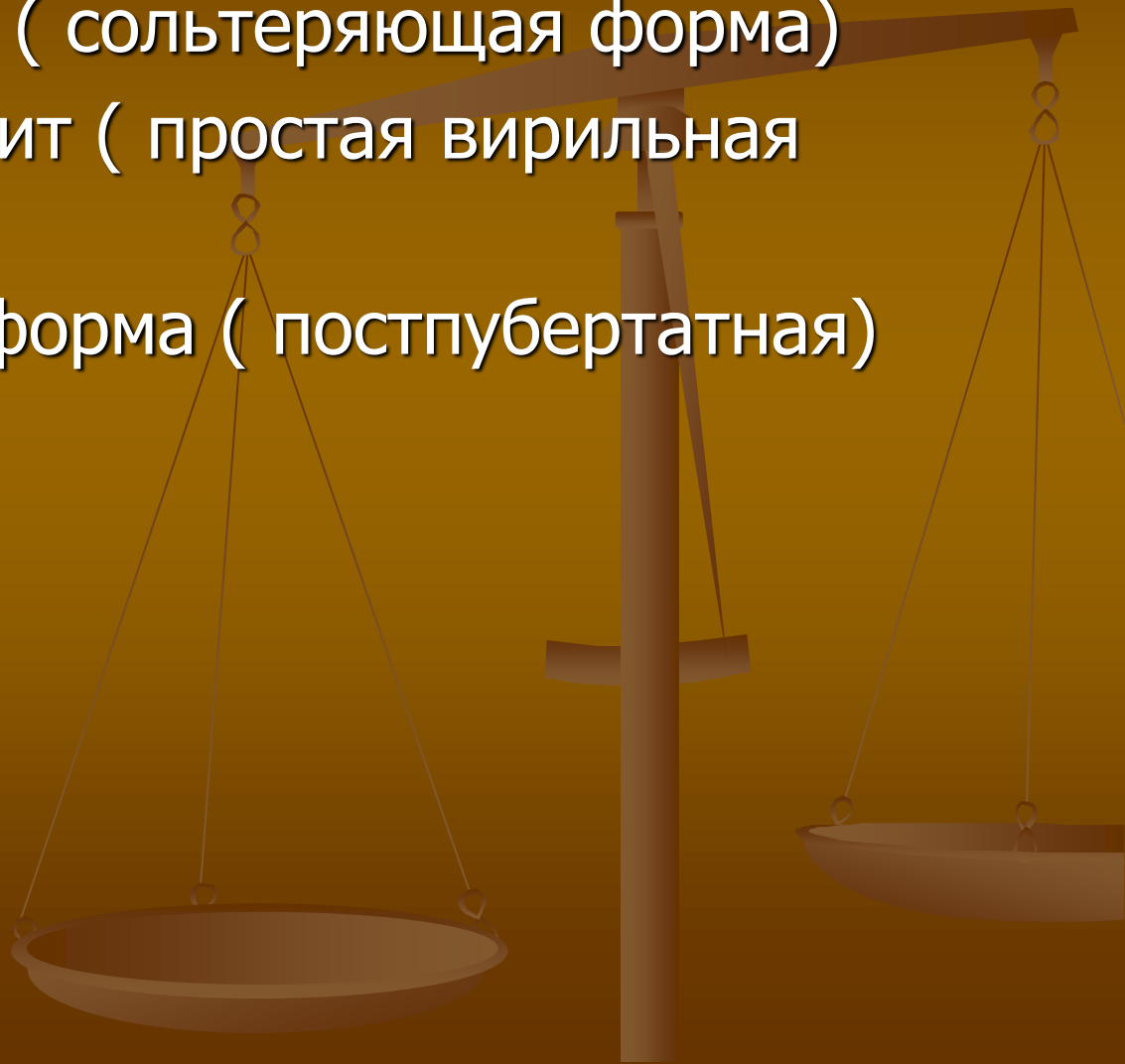
- Группа аутосомно-рецессивно наследуемых нарушений синтеза кортикостероидов.
- Более 90% случаев: дефицит 21-гидроксилазы.

Патогенез ВДКН



Варианты дефицита Р450с21

- Полный дефицит (сольтеряющая форма)
- Неполный дефицит (простая вирильная форма)
- Неклассическая форма (постпубертатная)



Сольтеряющая форма ВДКН

- Женский псевдогермафродитизм
- Преждевременное половое развитие у мальчиков (2-3 неделя после рождения) в сочетании с явлениями НН (обезвоживание, гипотония, электролитные нарушения), прогрессирующая гиперпигментация.

Простая вирильная форма

- Аналогично, но надпочечниковая недостаточность (дефицит альдостерона) отсутствует



Рис. 4.14. Наружные половые органы у девочки с врожденной дисфункцией коры надпочечников (выраженная гипертрофия клитора)

Постпубертатная (неклассическая) форма

- Гирсутизм (82%)
- Акне (25%)
- Олигоменорея (50%)
- Бесплодие

Диагностика

- 17-ОН- прогестерон (↑ в норме не выше 5 нмоль/л)
- Дегидроэпиандростерон (ДЭА) ↑
- Андростендион ↑
- АКТГ ↑
- Ренин ↑
- ↓ Натрий, ↑ калий
- Тест с АКТГ
- Неонатальный скрининг (в т.ч. И РФ)

Лечение ВДКН

- Классическая форма: ГКС (табл. Гидрокортизон в сут.дозе 15-20мг/м² или преднизолон 5 мг/м²) в 2 приёма: 1/3 дозы- утром, 2/3 на ночь.
- Сольтерьяющая форма: ГКС + флудрокортизон (кортинефф, флоринеф – 50-200 мкг/ сут)
- Постпубертатная форма (при косметических дефектах и снижении фертильности – 0,25 -0,5 мг дексаметазона на ночь и/или антиандрогены (ципротерон)

При принимать при подготовке и во время планирования беременности
при ВДКН (неклассическая форма)

- Замена дексаметазона на:
- Преднизолон 5-7,5 мг или
- Гидрокортизон 20-30 мг
- Пренатальное лечение ВДКН?
- Дексаметазон не применять.

Благодарю за внимание!

Сегодня 10 лет, как в России отмечают

13 Ноября

Всемирный день доброты



КакойСегодняПраздник.РФ