

Из данных таблицы 1 видно, что он варьирует от 8 до 61 %, в то время как на территории Гомельской области он достигал даже 82 %. Данные расчеты являются приблизительными, для наиболее достоверной оценки дозы внутреннего облучения, связанной с употреблением лесной пищевой продукции, необходима точная информация об объеме «даров леса», используемых в пищу представителями каждой возрастной категории жителей различных населенных пунктов.

В то же время дифференцированное использование лесной пищевой продукции на загрязненных территориях с учетом влияния лесоводственных и радиационных факторов позволит сориентировать субъекты хозяйствования и население на сбор и потребление лесных грибов и ягод с вероятной допустимым уровнем содержания ^{137}Cs , что в итоге снизит величину дозы внутреннего облучения.

Заключение

Исследования, проведенные на территории Гомельской и Могилевской области, показали, что, соответственно, 45 и 46 % грибной; 32 и 47 % ягодной продукции, отобранной на разрешенных к сбору грибов и ягод территориях, не соответствует существующим нормативам по уровню содержания ^{137}Cs .

На всех обследованных территориях выявлено существенное влияние лесоводственных факторов (типа леса, ТЛУ, породного состава) на уровень накопления ^{137}Cs лесной пищевой продукцией, поэтому при расчете внутренней дозы облучения населения целесообразно принимать во внимание наряду с расстоянием до леса общую площадь лесных насаждений, характеризующихся наибольшей урожайностью и максимальным уровнем накопления ^{137}Cs в лесной пищевой продукции.

Расчет возможной внутренней дозы облучения населения Могилевской области за счет употребления грибов и ягод показал, что среднее значение данного показателя сопоставимо с полученным на территории Гомельской области, однако варьирование значений для раз-

личных лесхозов в Могилевском ГПЛХО не столь существенно, как в Гомельском. Максимальные значения были получены для Чериковского и Чаусского районов (0,09 мЗв/год), а минимальные — для Климовичского (0,01 мЗв/год). Возможный вклад «даров леса» в формирование дозы внутреннего облучения на территории Могилевской области может достигать 60 %, тогда как в Гомельской — 82 %.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Санитарные нормы и правила. Требования к радиационной безопасности. — Введ. 01.01.2013. — Минск: Мин. здравоохранения Респ. Беларусь. — 37 с. (Нац. реестр правовых актов Респ. Беларусь, 2013. — № 1. — 8/26850).
2. Гигиенический норматив. Критерии оценки радиационного воздействия. — Введ. 01.01.2013. — Минск: Мин. здравоохранения Респ. Беларусь. — 231 с. (Нац. реестр правовых актов Респ. Беларусь, 2013. — № 1. — 8/26850).
3. Шабалева, М. А. Оценка средней дозы внутреннего облучения организма за счет лесной пищевой продукции на территории Гомельской области / М. А. Шабалева, Н. И. Булко, А. К. Козлов // Проблемы здоровья и экологии. — Гомель, 2013. — № 2(36). — С. 115–120.
4. Панов, А. В. О роли грибов в формировании доз внутреннего облучения населения, проживающего на радиоактивно загрязненных вследствие аварии на ЧАЭС территориях / А. В. Панов, Е. В. Марочкина, В. В. Пономаренко // Радиационная гигиена. — СПб., 2014. — Т. 7, № 1. — С. 63–70.
5. Мирончик, А. Ф. Динамика накопления ^{137}Cs и ^{40}K съедобными грибами, произрастающими в лесах Могилевской области / А. Ф. Мирончик // Чернобыль 20 лет спустя. Стратегия восстановления и устойчивого развития пострадавших регионов: тезисы докладов междунар. конф. Минск, Гомель, 19–21 апреля 2006 г. — Гомель, 2006. — С. 203.
6. Правила ведения лесного хозяйства в зонах радиоактивного загрязнения (в редакции постановления Министерства лесного хозяйства Республики Беларусь от 10 апреля 2009 г., № 11). — Введ. 15.01.2001. — Минск: Комитет лесного хозяйства при Совете Министров Республики Беларусь, 2002. — 99 с.
7. The ^{137}Cs accumulation by forest-derived products in the Gomel region / N. I. Bulko [et al.] // Journal of Environmental Radioactivity. — 2014. — Vol. 127. — P. 150–154.
8. Conversion Coefficients for use in Radiological Protection against External Radiation // ICRP Publication 74. Ann. ICRP. — 1996. — № 26 (3–4). — 220 p.
9. FAOSTAT [Электронный ресурс] / Food and agriculture organization of the United Nations. — Электронный ресурс. — Режим доступа: <http://faostat.fao.org/de-fault.aspx?alias=faostatclassic>, свободный. — Загл. с экрана.
10. Чунихин, Л. А. Верификация реконструкции накопленных эффективных доз облучения населения Беларуси инструментальными методами оценки доз / Л. А. Чунихин, Д. Н. Дроздов, Н. Г. Власова // Проблемы здоровья и экологии. — Гомель, 2010. — № 3(25). — С. 89–94.

Поступила 31.05.2016

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

УДК 616. 441-002-007-053.1

ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ

Н. В. Николаенко

Гомельский государственный медицинский университет

Врожденный гипотиреоз — наиболее частая врожденная эндокринная патология, частота встречаемости у новорожденных составляет 1:2000-1:4000. Это заболевание является ведущей причиной умственной отсталости. Программа неонатального скрининга позволяет провести раннюю диагностику и начать адекватную терапию детей, благодаря которой можно избежать осложнений, связанных с недостатком гормонов.

Ключевые слова: врожденный гипотиреоз, новорожденный, умственная отсталость, скрининг.

CONGENITAL HYPOTHYROIDISM

N. V. Nikolayenko

Gomel State Medical University

Congenital hypothyroidism (CH) is the most common congenital endocrine disorder whose incidence in newborns is 1:2,000 to 1:4,000. It is the leading cause of mental retardation. Neonatal Screening Programs make it possible to identify the disease at an early stage and to start the adequate therapy of the children, thanks to which it is possible to avoid complications related to the hormone deficiency.

Key words: congenital hypothyroidism, newborn, mental retardation, screening.

Врожденный гипотиреоз (ВГ) — гетерогенная по этиологии группа заболеваний щитовидной железы, проявляющихся сразу после рождения и характеризующихся частичным или полным выпадением ее функции.

В регионах зобной эндемии существенно повышается риск рождения детей с врожденным гипотиреозом по сравнению с общими показателями в популяции. Дефицит тиреоидных гормонов приводит к замедлению развития мозга, уменьшению количества нейронов и глиальных клеток, снижению содержания миелина, снижению плотности аксонов и синапсов, что сказывается на психомоторном, речевом и интеллектуальном развитии ребенка [2, 3].

Частота врожденного гипотиреоза колеблется от 1 случая на 4000–5000 новорожденных в Европе и Северной Америке до 1 случая на 6000–7000 новорожденных в Японии. В Беларуси — 1 случай на 6000 новорожденных. Кроме того, у детей с синдромом Дауна риск развития ВГ в 35 раз выше по сравнению с общей популяцией. У девочек заболевание встречается в 2–2,5 раза чаще, чем у мальчиков [1].

По степени выраженности проявлений гипотиреоз у детей может быть транзиторным (проходящим), субклиническим, манифестным. В зависимости от уровня нарушения выработки тиреоидных гормонов выделяют первичный (тиреогенный), вторичный (гипофизарный) и третичный (гипоталамический) гипотиреоз у детей.

Наиболее частой причиной врожденного гипотиреоза (85–90 % случаев) является патология самой щитовидной железы вследствие дефектов в железистой формации во время эмбриогенеза. Сюда входят эктопия, агенезия и

гипоплазия, на долю которых приходится 30–45 %, 35–45 % и 5 % случаев соответственно. Спровоцировать поражение щитовидной железы плода могут неблагоприятные факторы окружающей среды (радиация, недостаток йода в пище), внутриутробные инфекции, прием беременной некоторых медикаментов (тиреостатиков, транквилизаторов, бромидов, солей лития), наличие в анамнезе аутоиммунного тиреоидита, эндемического зоба, однако точные причины этих изменений остаются неизвестными. В 10–15 % случаев гипотиреоз у детей связан с нарушением синтеза тиреоидных гормонов, их метаболизма или повреждением тканевых рецепторов, отвечающих за чувствительность тканей к их действию.

Вторичный и третичный гипотиреоз у детей может быть обусловлен врожденной аномалией гипофиза и (или) гипоталамуса либо генетическим дефектом синтеза тиреотропного гормона (ТТГ) и тиреолиберина, регулирующих секрецию гормонов щитовидной железы.

Клиническая картина

Гипотиреоз у новорожденных детей имеет скудную клиническую картину или его симптомы вовсе отсутствуют из-за пассажа трансплацентарного гормона матери — тироксина (Т4), период полураспада которого около 7 дней. Симптомы ВГ развиваются постепенно, особенно если ребенок находится на грудном вскармливании, поскольку в материнском молоке также содержатся гормоны щитовидной железы.

Шкала Апгар (таблица 1), опираясь на ряд клинических признаков, позволяет заподозрить ВГ у новорожденного ребенка, если сумма баллов составляет более 5.

Таблица 1 — Шкала Апгар

Признаки	Баллы
Отечность лица	2
Запоры	2
Наличие пупочной грыжи	2
Бледность, сухость кожных покровов	1
Длительность желтухи более 3 недель	1
Вес при рождении более 3500 гр.	1
Гипотония	1
Открытый малый родничок	1
Увеличение языка	1
Длительность срока гестации более 40 недель	1

Полная клиническая картина развивается к 3–6 месяцам жизни ребенка. Формируются проявления микседемы: грубые черты лица, широкая переносица, узкие глазные щели, большой отечный язык, короткая шея, дистрофические изменения придатков кожи, пропорции тела приближаются к хондродиспластическим [1]. При прогрессировании заболевания возникают нарушения интеллекта, которые носят необратимый характер, замедленное окостенение эпифизов костей, позднее развитие вторичных половых признаков. Изменения затрагивают основные механизмы обмена, что проявляется снижением температуры тела, низким вольтажом электрокардиограммы, брадикардией, гипотензией.

Диагностика

Учитывая, что врожденный гипотиреоз довольно часто встречается, не имеет характерных симптомов при рождении ребенка, а также приводит к прогрессирующей умственной отсталости, основным методом диагностики является скрининг всех новорожденных.

Таблица 2 — Диагностический алгоритм

Уровень ТТГ	План действий
До 20 мЕд/л	Вариант нормы
20–49 мЕд/л	Повторное исследование ТТГ и определение уровня Т4. При уровне Т4 ниже 120 нмоль/л следует начать заместительную терапию
50–99 мЕд/л	Позволяет заподозрить ВГ, повторное исследование ТТГ и определение уровня Т4 через 2 недели и через 1–1,5 месяца, что позволяет дифференцировать истинный врожденный гипотиреоз от транзиторного. Следует начать заместительную терапию
Свыше 100 мЕд/л	Наличие ВГ, повторное исследование ТТГ и определение уровня Т4 в динамике на фоне заместительной терапии

Лечение

Врожденный гипотиреоз является абсолютным показанием для назначения заместительной терапии левотироксином. Доза подбирается индивидуально с учетом клинических и лабораторных данных. Всю дозу необходимо давать утром за 30 минут до еды. Препарат можно смешивать с водой. Уменьшение абсорбции возможно при одновременном приеме продуктов сои, препаратов кальция и железа, абсорбентов. Лечение в большинстве стран начинают на 8–9-й день жизни, но все мнения сходны на том, что заместительная терапия должна быть начата незамедлительно после установки диагноза, так как даже неделя без терапии может привести к необратимым изменениям интеллектуального уровня ребенка [2, 4].

Случай из клинической практики

Пациент: мальчик, возраст 1 месяц 2 недели.

Диагноз: «Врожденный гипотиреоз. Задержка темпов психомоторного развития. Пупочная грыжа. Малые аномалии сердца: открытое овальное окно, аномальная диагональная трабекула левого желудочка».

Anamnesisvitaе. Ребенок от 1-й беременности, протекающей на фоне анемии беременных, 1-х родов в 41 неделю, через естественные родовые пути. Роды протекали без особенностей, безводный промежуток — менее 6 ч.

Массовое обследование (скрининг) по поводу врожденного гипотиреоза впервые было осуществлено в Канаде в 1973 г. [1]. На сегодняшний день это обычный метод обследования в большинстве развитых стран. В Беларуси аналогичный скрининг проводится с 1991 г. Внедрение скрининга позволило осуществить огромную экономию денежных средств, связанных с медико-социальной реабилитацией больных, за счет раннего начала лечения и повысить уровень интеллекта детей, родившихся после начала скрининга [1].

Скрининг новорожденных проводится на 4-е сутки жизни путем забора крови в объеме 6–8 капель (чаще из пятки), которые наносятся на специальную пористую, фильтровальную бумагу. Полученные и высушенные образцы отсылаются в лабораторию, где проводится исследование ТТГ, по результатам исследования решается вопрос о дальнейшем наблюдении ребенка. Диагностический алгоритм представлен в таблице 2.

Родился мальчик в удовлетворительном состоянии, с массой тела 3070 г, ростом 51 см. Группа крови матери 0 (I), Rh отрицательная, группа крови ребенка А (II), Rh положительная. Наследственность не отягощена. Находился на грудном вскармливании с 1-х суток. На 4-е сутки выписан домой. Исследование на врожденный гипотиреоз в роддоме не проводилось из-за временного отсутствия реактивов.

Anamnesismorbid. Родители отмечали субиктеричность кожных покровов с 4-х суток жизни, в связи с чем обратились за амбулаторной помощью к участковому педиатру. Были назначены адсорбенты, препараты урсодезоксихолевой кислоты. Учитывая неэффективность амбулаторного лечения (нарастание интенсивности желтушного синдрома, повышение уровня билирубина до 325 мкмоль/л), в возрасте 23-х суток направлен на госпитализацию в Гомельскую областную детскую клиническую больницу (ГОДКБ). В течение 10 дней ребенок получал инфузионную терапию глюкозо-солевыми растворами, фототерапию, антиоксидантные комплексы, адсорбенты, физиотерапевтические процедуры, препараты урсодезоксихолевой кислоты. С положительной динамикой (угасание иктеричности, снижение уровня билирубина до 190 мкмоль/л) ребенок выписан домой.

Спустя 2 недели родители самостоятельно обратились за помощью в ГОДКБ с жалобами на вялость ребенка, резкое нарастание желтушного окрашивания кожных покровов, грыжевидное выпячивание в области пупка, вздутие живота, запоры.

Состояние при поступлении: средней степени тяжести за счет желтушного синдрома, неврологической симптоматики. Масса тела 4010 г. Взгляд не фиксирует, за предметами не следит, голову не удерживает, мышечный тонус снижен, рефлексы вызываются с замедлением. Большой родничок — 3×3 см, не напряжен, малый — $0,3 \times 0,3$ см. Менингеальные симптомы отрицательные. Кожные покровы сухие, чистые, розово-иктеричные, склеры и видимые слизистые субиктеричные. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет, ЧД — 40 в мин. Сердечные тоны громкие, ритмичные, систолический шум на верхушке сердца, ЧСС — 137 в мин. Живот вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации, грыжевидное выпячивание в области пупка. Печень +2 см от края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул желтый, кашицеобразный, 1 раз в 3–4 дня.

Учитывая затяжное течение желтухи, задержку темпов психомоторного развития, проводилась дифференциальная диагностика между внутриутробными инфекциями, прегановой желтухой, гепатитом, гематологическими заболеваниями, врожденным гипотиреозом.

Результаты клинико-лабораторных обследований: общий анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмма — все в пределах возрастной нормы. Анализ мочи на уробелин, анализ крови на TORCH, гепатиты, ПЦР на цитомегаловирусную инфекцию — отрицательные. В биохимическом анализе: билирубин — 325 мкмоль/л, прямой — 110,8 мкмоль/л, остальные параметры (АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза, тимоловая проба, общий белок, креатинин, мочевины, триглицериды, С-реактивный белок) — в пределах возрастной нормы.

УЗИ органов брюшной полости: увеличение печени, диффузные изменения ее паренхимы. УЗИ сердца: малые аномалии сердца: открытое овальное окно, аномальная диагональная трабекула левого желудочка. УЗИ-НСГ: без эхопатологии.

Осмотр специалистов:

- невролог: задержка темпов психомоторного развития;
- офтальмолог: патологии не выявлено;
- генетик: конъюгационная желтуха неуточненной этиологии.

Параллельно с проведением диагностических мероприятий проводилась фототерапия, инфузионная терапия, курсами назначены гепатопротекторы, адсорбенты, антиоксидантные комплексы, препараты урсодезоксихолевой кислоты, однако значимого снижения уровня билирубина не отмечалось.

С целью уточнения диагноза проведено исследование гормонов щитовидной железы: ТТГ — 20,9 (N 0,3–4 мЕд), FT4 — 7,35 (N 10–25 мЕд). Консультирован эндокринологом. Назначена заместительная терапия L-тироксином по схеме, на фоне которой уровень билирубина в течение 1,5 недели снизился до 80 мкмоль/л. Ребенок стал активнее, кратковременно начал удерживать голову и фиксировать взгляд. Выписан на амбулаторный этап спустя 3 недели с момента госпитализации, после курса реабилитации, направленного на коррекцию неврологического статуса. К 8 месяцам жизни психическое и физическое развитие ребенка соответствует возрасту. Получает L-тироксин ежедневно.

Учитывая неуклонный рост заболеваний щитовидной железы в Республике Беларусь, эндемичную зону по дефициту йода, проведение скрининга на врожденный гипотиреоз является основным методом для предотвращения развития необратимых последствий в виде прогрессирующей умственной отсталости.

Несмотря на разработанный скрининг, каждый педиатр должен знать особенности клинического течения врожденного гипотиреоза, чтобы своевременно диагностировать его у новорожденного и начать заместительную терапию.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Безлер, Ж. А. Врожденный и транзиторный гипотиреоз: учеб.-метод. пособие / Ж. А. Безлер, И. А. Логинова. — Минск: БГМУ, 2011. — С. 11–28 с.
2. Пальчик, А. Б. Эволюционная неврология / А. Б. Пальчик. — СПб.: Питер, 2002. — 384 с.
3. Энциклопедия детского невролога / под ред. Г. Г. Шанько. — Минск: Беларуская энцыклапедыя, 1993. — С. 89–90.
4. Третьяк, С. И. Современные методы лечения гипотиреоза: монография / С. И. Третьяк, В. Я. Хрыщанович. — Минск: БГМУ, 2011. — 150 с.

Поступила 06.06.2016

УДК 616.24-003.24-006.36

ЛИМФАНГИОЛЕЙМИОМАТОЗ ЛЕГКИХ

*В. А. Штанзе¹, В. Н. Бондаренко¹, Д. Ю. Рузанов¹,
А. В. Ануфриев², С. А. Смолицкий², Т. Т. Шебушева²*

¹Гомельский государственный медицинский университет

²Гомельская областная туберкулезная клиническая больница

Лимфангиолейомиоматоз относится к редким интерстициальным заболеваниям легких неизвестной этиологии, характеризующимся прогрессирующим инфильтративным ростом гладкомышечноподобных клеток, кистозной перестройкой паренхимы легких, облитерацией кровеносных и лимфатических сосудов.

Ключевые слова: лимфангиолейомиоматоз, интерстициальные заболевания легких, редкие системные заболевания.