

УДК 616.71-007.21

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ГЕННОИНЖЕНЕРНОГО ГОРМОНА РОСТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СОМАТОТРОПНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ В ИВАНОВСКОЙ ОБЛАСТИ

А. В. Панфилова^{1*}, кандидат медицинских наук,
К. М. Прусова²,
О. И. Вотякова¹, доктор медицинских наук,
О. А. Смирнова²

¹ ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России, 153012, Россия, г. Иваново, Шереметевский просп., д. 8

² ОГУЗ «Ивановская областная клиническая больница», 153040, Россия, г. Иваново, ул. Любимова, д. 1

Ключевые слова: гормон роста, гипопитуитаризм, задержка роста, синдром Шерешевского – Тернера, синдром Клайнфельтера.

* Ответственный за переписку (corresponding author): тел.: (4932) 56-45-80.

Отставание в росте, обусловленное соматотропной недостаточностью, является одной из актуальных проблем эндокринологии. С 1985 г. и до настоящего времени за рубежом и в России в лечении соматотропной недостаточности используют рекомбинантный гормон роста (ГР) человека. Высокая эффективность и безопасность этой терапии позволяет ликвидировать гипофизарную карликовость, компенсируя недостаточность ГР.

Целью данной работы явилось изучение эффективности и безопасности применения рекомбинантного ГР у детей с соматотропной недостаточностью.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В детском эндокринологическом отделении областной клинической больницы г. Иваново обследовано 62 ребенка в возрасте от 3 до 15 лет с задержкой роста.

Обследование детей включало сбор и изучение анамнеза заболевания, антропометрию, определение костного возраста, общий и биохимический анализы крови, ЭКГ; по показаниям проведено нейрофизиологическое обследование, компьютерная или ядерная магнитно-резонансная томография головного мозга, УЗИ щитовидной желе-

зы и органов малого таза, консультация окулиста, гинеколога, генетика, определение кариотипа, уровень половых и тиреоидных гормонов.

С целью диагностики дефицита ГР проведены стимуляционные пробы с клофелином. У 14 детей выявлен полный дефицит ГР: выброс не превышал 4 нг/мл при диагностически значимом уровне пика ГР в крови до 7 нг/мл.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Среди 14 детей с соматотропной недостаточностью изолированный дефицит ГР выявлен у 6 (42%), пангипопитуитаризм – у 6 (42%), а у 2 (14%) диагностировано сочетание дефицита ГР с дисгенезией гонад (мозаичные варианты синдромов Шерешевского – Тернера и Клайнфельтера).

У всех 14 детей до начала лечения ГР отставание линейного роста составляло от 2 до 8 сигм, костный возраст отставал от паспортного на срок от 2 до 6 лет.

Анализ анамнестических данных у детей с дефицитом ГР показал, что 40% из них родились от неблагоприятно протекавших беременностей и родов; 30% имели низкорослых родственников; при рождении 3 ребенка имели низкий рост (41,

THE USAGE OF GENETICALLY ENGINEERED GROWTH HORMONE FOR THE TREATMENT OF CHILDREN WITH SOMATOTROPIC INSUFFICIENCY IN IVANOV REGION

Panfilova A. V., Prusova K. M., Votyakova O. I., Smirnova O. A.

Key words: growth hormone, hypopituitarism, growth retardation, Shereshevsky – Jurner syndrome, Klinefelter syndrome.

48, 49 см) и массу тела менее 3 кг. Значительное отставание в росте от сверстников у 50% детей отмечено после 4 лет, однако замедление темпов роста отмечалось уже со второго года жизни.

Патология ЦНС (гипоплазия гипофиза, синдром «пустого турецкого седла», гипертензивный синдром) у детей с изолированным дефицитом ГР выявлена в 70%, у детей с пангипопитуитаризмом – в 100% случаев (гипоплазия гипофиза, кистозно-спаечные изменения в головном мозге, состояние после удаления краниофарингиомы). Установлена прямая зависимость между тяжестью поражения ЦНС и выраженностью дефицита гипофизарных гормонов.

В качестве заместительной терапии 14 детей с соматотропной недостаточностью получали рекомбинантный гормон роста (сайзен, генотропин, нордитропин) в дозе 0,1 МЕ/кг/сут. Первые инъекции препарата осуществлялись в клинике, дальнейшее лечение проводилось в амбулаторных условиях. 4 детей получали лечение нерегулярно, 10 принимали препарат на протяжении 3 лет и более. Всем детям с дефицитом тиреоидных гормонов проводилась терапия L-тироксином. Девяти пациентам терапия ГР начата в препубертатном периоде, пяти – в пубертате.

Скорость роста у пациентов, получавших заместительную терапию ГР, в среднем составила

4,2 см в год. При этом максимальные темпы отмечены в первые 3–4 месяца лечения, а затем наблюдалось их снижение. Минимальная прибавка роста за 1 год составила 1,5 см, максимальная – 12 см. У 3 детей отмечены низкие темпы роста (в среднем 2–3 см в год). Двое из них имели генетические заболевания (мозаицизм синдромов Шерешевского – Тернера и Клайнфельтера), у 1 на фоне терапии ГР выявлен рак щитовидной железы (мать пациента и дед по линии матери также имели рак щитовидной железы). Темпы роста были выше при начале терапии в период до появления у детей вторичных половых признаков и при исходно более высоких показателях роста. Длительная терапия ГР позволила увеличить линейный рост у 8 детей на 20–36 см; в 18 лет 1 пациент имел рост 159 см, трое – от 143 до 148 см (зоны роста еще не закрыты).

ВЫВОДЫ

1. Наибольший эффект от лечения ГР отмечен при начале заместительной терапии у детей в возрасте от 3–4 до 11–12 лет.
2. При наличии гипопитуитаризма необходимо замещение соответствующих тропных функций гипофиза.
3. При сочетании дефицита ГР с хромосомной патологией лечение менее эффективно, чаще развиваются осложнения терапии.