

ID: 2015-05-376-T-4618

Тезис

Дронова А.В.

### Опыт применения гормона роста у ребенка с синдромом Прадера-Вилли

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра пропедевтики детских болезней, детской эндокринологии и диабетологии

Научный руководитель: к.м.н. Филина Н.Ю.

Синдром Прадера-Вилли - самая частая генетическая причина ожирения и представляет собой серьезную медицинскую и социальную проблему, требующую особого подхода и специальных знаний.

**Цель:** оценка антропометрических и лабораторных показателей у пациента с синдромом Прадера - Вилли на фоне применения гормона роста.

**Материал и методы:** динамическое наблюдение пациента с синдромом Прадера-Вилли, включающее изучение анамнеза, лабораторных исследований, гормональный профиль, рентгенографию зон роста и турецкого седла, МРТ головного мозга, генетическое исследование.

**Результаты.** Пациент П., дата рождения-15.12.2000г. С рождения у ребенка имелись: врожденная миопия, стробизм, двусторонний крипторхизм (орхиопексия в 2002г.), мышечная гипотония, мышечная гипорефлексия, задержка нервно-психического развития. Стигмы дизэмбриогенеза - мезобрахидактилия, аркавидное небо, маленькие конечности. Поставлен диагноз синдром Прадера – Вилли и подтвержден молекулярно-генетическим исследованием. Избыточная прибавка массы, связанная с булимией, отмечалась со второго года жизни.

С 5 лет наблюдается в КПДБ в связи с прогрессивной прибавкой массы тела. В 5 лет – рост 102см, SDS—1,56, масса тела - 28 кг, ИМТ-26,3, SDS-8,26.

К 11 годам отмечено снижение темпов роста (рост-132см, SDS-1,7), прогрессивное нарастание массы - 58кг, ИМТ- 33,3, SDS-7,2. При проведении стимуляционной пробы с клофелином выявлен СТГ дефицит (max СТГ - 1,1нг/мл, при норме более 10нг/мл). С 12ти лет начата заместительная терапия гормоном роста «Растан» в дозе 0,033мг/кг/сутки.

Пациент получает гормон роста в течение двух лет. Прибавка роста незначительная - 5см, что объясняется наличием генетического синдрома. Рост-145см,SDS-1,7 Скорость прибавки массы тела замедлилась: вес - 72кг (ИМТ=34,2, SDS-6,1, ИМТ=34,2).

**Выводы.** Применение гормона роста у пациента с синдромом Прадера - Вилли позволяет улучшить прогноз роста, способствует улучшению метаболических процессов, замедляет прогрессирующее ожирение.

**Ключевые слова:** синдром Прадер-Вилли