

Педиатрия

ID: 2015-05-376-T-4914

Тезис

Тэфнанц Ш.А.

Септооптическая дисплазия у ребенка 6 лет (клинический случай)

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

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

Септооптическая дисплазия - это порок развития переднего отдела головного мозга, который развивается ближе к концу первого месяца гестации и включает: гипоплазию оптического нерва, отсутствие перегородки между передними отделами двух боковых желудочков и гипопитуитаризм.

Обследована пациентка 6 лет. Методы исследования включали: антропометрию, расчет SDS роста, сбор анамнеза, гормональные показатели сыворотки крови, клофелиновая проба.

Из анамнеза известно, что ребенок родился на 42 неделе беременности. Роды на фоне высокой температуры у матери, пиелонефрита, стимуляции родовой деятельности. По экстренным показаниям было проведено кесарево сечение. Родилась с массой 3850 г и ростом 51 см, оценка по шкале Апгар 9 баллов. В неонатальном периоде – две кефалогематомы. После выписки из родильного дома находилась на грудном вскармливании, хорошо прибавляла в росте и массе.

Начиная с 3-х месяцев и в течение всего первого года жизни ребенка, мать отмечает плохую прибавку ребенка в росте и весе, появление косоглазия, по поводу чего девочка в 11 месяцев обследована в РДКБ, имела рост 71 см и массу 7200 г. При обследовании выявлена аплазия зрительного нерва, на МРТ – аплазия межжелудочковой перегородки. Выставлен диагноз: Септооптическая дисплазия. Церебрально-гипофизарный нанизм. С 2-х лет до настоящего времени девочка находится на заместительной терапии гормоном роста, на фоне которого отмечается положительная динамика, поскольку при обследовании в ноябре 2014 года в КПДБ выявлено, что рост девочки выше среднего (118 см), SDS роста + 1,1. Однако учитывая показатели нормального роста и отсутствие данных СТГ – дефицита, девочке проведена клофелиновая проба, где максимальный выброс гормона роста составил 0,12 нг/мл, что доказывает СТГ – дефицит. Данные гормонального профиля: Т4св – тироксин – 13,8 нмоль/л, ТТГ – 1,84 мкМЕ/л, кортизол – 290 нмоль/л, ФСГ – 1,4 мЕ/л, ЛГ – 0,02 мЕ/л.

Вывод. Одной из причин задержки роста является СТГ - дефицит на фоне септооптической дисплазии, где задержка роста сочетается с атрофией зрительного нерва. Раннее начало заместительной терапии гормоном роста приводит к социально нормальному росту ребенка.

Ключевые слова: септооптическая дисплазия