

Сахарный диабет (СД) — это большая группа сложных метаболических заболеваний, которая характеризуется хронической гипергликемией, обусловленной нарушением секреции или действия инсулина, или сочетанием этих нарушений.

СД 1 типа (СД1) — аутоиммунное заболевание у генетически предрасположенных лиц, при котором происходит деструкция β -клеток поджелудочной железы с последующим развитием абсолютной инсулиновой недостаточности, со склонностью к развитию диабетического кетоацидоза (ДКА).

I. Сахарный диабет 1 типа

- а) иммуноопосредованный (характеризуется наличием одного или более аутоиммунных маркеров);
б) идиопатический.

II. Сахарный диабет 2 типа

III. Другие специфические типы

IV. Гестационный СД

Клиника сахарного диабета варьирует от неургентных проявлений до тяжелой дегидратации, ДКА вплоть до развития коматозного состояния.

Клинические проявления сахарного диабета

Неургентные проявления:	Ургентные проявления:
– Полидипсия, полиурия – Энурез – Прогрессирующая потеря массы тела, у детей 1-го года жизни – необъяснимое отсутствие прибавки массы тела – Рецидивирующие кожные инфекции – Слабость, утомляемость – Вульвит, баланит	– Тяжелая дегидратация (сухость кожных покровов и слизистых, сниженный тургор кожи, «запавшие глаза») – Многократная рвота – Дыхание Куссмауля — равномерное редкое дыхание с глубоким шумным вдохом и усиленным выдохом – Запах ацетона в выдыхаемом воздухе – Расстройство сознания (дезориентация, прекоматозное или, реже, коматозное состояние)

Скорость прогрессирования от первых клинических проявлений до развития ДКА различается у разных пациентов, от нескольких дней у детей 1-2 лет до нескольких месяцев у подростков.

После установления диагноза и начала инсулинотерапии СД1 типа имеет хроническое течение с периодами компенсации углеводного обмена и фазами декомпенсации с явлениями кетоза/ДКА или без них.

Декомпенсация заболевания может быть обусловлена как нарушениями в контроле заболевания со стороны пациента (редкий контроль гликемии, несоблюдение рекомендаций по питанию и режиму инсулинотерапии), прекращению подачи инсулина при использовании инсулиновой помпы по различным причинам, так и в следствие возникновения интеркуррентных заболеваний.

При СД1 высок риск развития специфических микро- и макрососудистых осложнений.

Критерии установления диагноза/состояния:

- 1) анамнестические данные и жалобы: полиурия, полидипсия, потеря веса и др. (могут отсутствовать);
- 2) лабораторные исследования:
 - Уровень гликемии и/или HbA1c (гликированного гемоглобина) соответствующие критериям СД;
 - ДКА и/или повышенный уровень кетонов в крови/моче (может отсутствовать);

Критерии установления СД (ISPAD, 2018)

I. Классические симптомы СД или гипергликемического кетоацидотического состояния в сочетании с концентрацией глюкозы в плазме крови $\geq 11,1$ ммоль/л
II. Уровень глюкозы в плазме крови натощак $\geq 7,0$ ммоль/л . (Состояние натощак определяется как отсутствие потребления калорий в течение, по крайней мере, 8 ч.) а
III. Уровень глюкозы через 2 ч после нагрузки $\geq 11,1$ ммоль/л при проведении перорального глюкозотолерантного теста (ПГТТ)
IV. HbA1c $> 6,5\%$.

Жалобы и анамнез

Характерными для СД1 жалобами в дебюте заболевания являются жажда, учащенное мочеиспускание с явлениями ночного и дневного недержания мочи у детей раннего возраста, снижение массы тела или необъяснимое отсутствие прибавки массы тела (у детей грудного возраста), слабость, утомляемость, повторяющиеся кожные инфекции, воспалительные заболевания наружных половых органов.

При появлении данных жалоб развитие ДКА возможно в сроки от нескольких дней до нескольких месяцев.

Клиническими симптомами ДКА являются сухость кожных покровов и слизистых, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, рвота, расстройство сознания, вплоть до коматозного состояния, равномерное редкое дыхание с глубоким шумным вдохом и усиленным выдохом (дыхание Куссмауля).

Лабораторные диагностические исследования

1. **глюкозы в крови**

2. **ПГТТ** пероральный глюкозотолерантный тест.

3. **Исследование уровня гликированного гемоглобина HbA1c** в крови.

4. Исследование **кетоновых тел в моче или крови**.

5. У пациентов с СД определение содержания антител к антигенам островков клеток поджелудочной железы в крови.

Лечение СД1 у детей складывается из следующих основных компонентов:

- инсулинотерапия;
- обучение самоконтролю и проведение его в домашних условиях;
- питание;
- физические нагрузки;
- психологическая помощь.

Цели лечения

Целью лечения детей и подростков с СД1 является:

- достижение максимально близкого к нормальному состоянию уровня углеводного обмена;
- нормальное физическое и соматическое развитие ребенка;
- развитие самостоятельности и мотивации к самоконтролю;
- профилактика специфических осложнений сахарного диабета.

Рекомендуется достижение и поддержание HbA1c у пациентов с СД1 на уровне.

Целевой уровень HbA1c и гликемии у детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа (ISPAD 2018)

Глюкоза		4,0-7,0 ммоль/л
		5,0-10,0 ммоль/л
		4,4-7,8 ммоль/л
HbA1c		<7,0%

Острые и хронические осложнения СД1:

- Диабетическая ретинопатия;
- Диабетическая нефропатия;
- Диабетическая нейропатия;
- Макрососудистые осложнения;
- Диабетический кетоацидоз;
- Тяжелая гипогликемия (глюкагон должен быть доступен для всех пациентов, родителей и лиц, обеспечивающих уход за детьми с СД1).

Сопутствующая патология:

- Гипо- и гипертиреоз;

- Целиакия;
- Нарушения менструального цикла;
- Другие заболевания и состояния.

Осложнения СД1

Специфические осложнения СД в детском и подростковом возрасте - микрососудистые нарушения:

- диабетические ретинопатия (ДР),
 - нефропатия (ДН),
 - нейропатия.
-
- большая длительность заболевания, старший возраст и пубертатный период;
 - курение;
 - АГ; дислипидемия;
 - отягощенная наследственность в отношении развития осложнений;
 - ожирение; сидячий образ жизни.

Диабетическая ретинопатия

Диабетическая ретинопатия (ДР) - микрососудистое осложнение СД, характеризующееся поражением сетчатки в результате ишемии, повышения проницаемости и эндотелиальной дисфункции сосудов, приводящее к значительному снижению зрения вплоть до его полной потери.

Ежегодно у пациентов с СД1 в возрасте ≥ 11 лет при длительности заболевания более 2 лет проведение осмотра и консультации врача-офтальмолога с целью своевременного выявления ДР.

Диабетическая нефропатия

Диабетическая нефропатия (ДН) - специфическое поражение почек при СД, сопровождающееся формированием узелкового гломерулосклероза, приводящего к развитию терминальной почечной недостаточности, требующей проведения заместительной почечной терапии (диализ, трансплантация).

Хроническая болезнь почек (ХБП) – это понятие, обобщающее повреждение почек или снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) менее 60 мл/мин/1,73 м², персистирующее в течение более 3 месяцев, независимо от первичного диагноза.

: отмечают слабость, сонливость, быструю утомляемость, выраженные стойкие отеки, стабильно повышенное АД, тошноту, иногда рвоту без облегчения состояния.

Ежегодно у пациентов с СД1 в возрасте ≥ 11 лет при длительности заболевания более 2 лет исследование уровня альбумина в моче и креатинина в плазме крови для оценки соотношения альбумин/креатинин с целью своевременного выявления.

Консультация врача-нефролога у пациентов с СД1 при наличии стойкой альбуминурии (протеинурии) для диагностики и лечения хронической болезни почек.

Диабетическая нейропатия

Диабетическая нейропатия – комплекс клинических и субклинических синдромов, каждый из которых характеризуются диффузным или очаговым поражением периферических и/или автономных нервных волокон в результате СД1.

Диабетическая дистальная полинейропатия (ДПП) является наиболее распространенной генерализованной формой, при котором присутствует диффузное повреждение всех периферических моторных и сенсорных нервных волокон.

Такое повреждение появляется бессимптомно, но затем прогрессирует вначале до снижения сенсорных функций и позднее приводит к утрате моторной функции с распределением по типу чулок и перчаток.

ДИАБЕТИЧЕСКИЙ КЕТОАЦИДОЗ

ДКА — острая диабетическая декомпенсация обмена веществ, проявляющаяся резким повышением уровня глюкозы и концентрации кетоновых тел в крови, появлением их в моче и развитием метаболического ацидоза, сопровождающаяся различной степени нарушениями сознания или протекающая без них и требующая экстренной госпитализации больного.

Факторами риска развития ДКА у впервые диагностированных пациентов являются более молодой возраст, более поздняя диагностика СД, более низкий социально-экономический статус.

Биохимическими критериями диагностики ДКА являются:

- Гипергликемия (уровень глюкозы в крови > 11 ммоль /л)
- pH $< 7,3$ в венозной крови
- Кетонемия или умеренная или значительная кетонурия.

Клинические признаки ДКА включают в себя: обезвоживание, тахикардию, тахипноэ, глубокое вздыхание, запах ацетона в выдыхаемом воздухе, тошноту и/или рвоту, боль в животе, ухудшение зрения, спутанность сознания, сонливость, прогрессирующее снижение уровня сознания и, в конечном итоге, кому.

ТЯЖЕЛАЯ ГИПОГЛИКЕМИЯ

Тяжелая гипогликемия определяется как событие с тяжелыми когнитивными нарушениями (включая кому и судороги), требующее помощи другого человека для активного введения углеводов, глюкагона или других корректирующих действий.

Гипогликемическая кома является одним из видов тяжелой гипогликемии, которая приводит к потере сознания (коме) и судорогам. Тяжелая гипогликемия требует безотлагательного лечения.

БОЛЕЗНЬ ГРЕЙВСА (болезнь Базедова, диффузный токсический зоб) – системное аутоиммунное заболевание, развивающееся вследствие выработки антител к рецептору тиреотропного гормона (АТ-рТТГ), клинически проявляется поражением щитовидной железы с развитием синдрома тиреотоксикоза в сочетании с экстращитовидной патологией (офтальмопатия, поражение сердечно-сосудистой системы, сопровождающееся тахикардией и др.).

Этиология ДТЗ — заболевание генетически обусловленное. Тиреоидстимулирующие антитела конкурируют с ТТГ за рецепторы на тиреоцитах, вызывая гиперплазию щитовидной железы и повышение продукции тиреоидных гормонов.

Провоцирующими факторами у детей считают инфекции, чаще носоглотки (хронический тонзиллит), стресс, возможно, химические, токсические вещества.

Патогенез

Патогенез ДТЗ обусловлен аутоиммунным воспалением щитовидной железы с гиперплазией, гипертрофией и лимфоидной инфильтрацией ее, сопровождающимся избыточной продукцией тиреоидных гормонов.

-
- :
- расширенные глазные щели,
 - симптом Грефе (обнажение участка склеры над радужной оболочкой при взгляде вниз),
 - Кохера (обнажение участка склеры при взгляде вверх),
 - Штельвага (редкое мигание),
 - Розенбаха (дрожание закрытых век).

Аппетит и жажда повышены, но больной худеет.

Рост и дифференцировка скелета ускорены. Часто больные жалуются на мышечную слабость, иногда она настолько сильная, что ребенок перестает ходить, падает, спотыкается (псевдопаралитическая форма).

Кожа бархатистая, горячая, влажная. Повышена потливость, нередко отмечают пигментацию, особенно в области век.

Характерна тахикардия в покое, усиленный сердечный толчок, границы сердца расширены влево, на верхушке и в точке Боткина выслушивают систолический шум.

Типичным признаком тиреотоксикоза является повышение пульсового АД, даже в покое может быть одышка.

У девочек с ДТЗ появляются нарушения менструального цикла (аменорея).

Условно по совокупности клинических симптомов выделяют 3 степени тяжести ДТЗ.

-
- стойкая тахикардия в пределах 20% от средних возрастных показателей числа сердечных сокращений характеризует легкую (I) степень тиреотоксикоза,
 - 20-50% — среднетяжелую (II),
 - свыше 50% — тяжелую (III).

Степень тяжести заболевания в основном зависит от его длительности до начала лечения.

ДТЗ может также сочетаться и с другими аутоиммунными заболеваниями — сахарным диабетом I типа, претибиальной микседемой, ювенильным полиартритом.

Диагноз

Диагноз ДТЗ верифицируют на основании следующих данных: повышение уровней тиреоидных гормонов в крови (Т3, Т4, причем иногда повышен только Т3) при снижении ТТГ.

Относительное значение в диагностике имеют гипохолестеринемия, гиполипидемия, изменения ЭКГ (синусовая тахикардия, высокие, заостренные зубцы Т и R, мышечные изменения), лимфоцитоз, опережение костного возраста у маленьких детей, нарушения углеводного обмена по диабетическому типу.

Осложнения

Без лечения у больного ДТЗ может развиваться тиреотоксический криз, возникающий на фоне стресса, заболевания, физической нагрузки или при струмэктомии, проводимой без устранения тиреотоксикоза.

Характерны гипертермия, рвота, острая сердечная недостаточность, двигательное беспокойство или апатия, кома.

ЭНДЕМИЧЕСКИЙ ЗОБ – увеличение щитовидной железы, обусловленное дефицитом йода, у части населения, проживающего в определенном регионе.

Клиническая симптоматика может либо отсутствовать, либо проявляться косметическим дефектом или синдромом сдавления трахеи, пищевода, что зависит от степени увеличения объема щитовидной железы.

При загрудинном зобе больших размеров может отмечаться деформация шеи, а иногда, за счет компрессионного синдрома, набухание шейных вен.

Пальпаторно могут определяться узловые образования, иногда слегка болезненные за счет перерастяжения капсулы ЩЖ.

Жалобы и анамнез

Нетоксический зоб небольших размеров обычно протекает бессимптомно. Как правило, зоб является

случайной находкой.

В подавляющем большинстве случаев в условиях легкого и умеренного ЙД небольшое увеличение щитовидной железы обнаруживают лишь при целенаправленном обследовании.

В условиях тяжелого ЙД зоб может достигать гигантских размеров.

При сборе анамнеза рекомендуется оценивать местные признаки (изменение голоса, дисфагия и др.), клинические признаки нарушения функции ЩЖ, медицинский анамнез вмешательств на ЩЖ, семейный анамнез, включая наличие УЗ и медуллярного рака у родственников, предшествующее облучение области головы и шеи, проживание в условиях ЙД.

На фоне ДНЗ в дальнейшем также может развиваться УЗ и сформироваться функциональная автономия ЩЖ, которая служит одной из основных причин развития тиреотоксикоза в йододефицитных регионах.

Физикальное обследование

0-я (нулевая) степень – зоба нет (объем каждой доли не превышает объем дистальной фаланги большого пальца руки обследуемого);

1-я степень

Сюда же относятся узловые образования, не приводящие к увеличению самой железы;

2-я степень

Важно отметить, что не всегда определяемые пальпаторно размеры щитовидной железы совпадают с истинными, например, по причинам анатомических особенностей строения шеи, низкого расположения самой щитовидной железы или загрудинного зоба.

Если по результатам пальпации сделан вывод об увеличении размеров щитовидной железы или о наличии узловых образований, пациенту показано проведение УЗИ щитовидной железы.

Лабораторные диагностические исследования

Исследование уровня ТТГ в крови.

При повышении ТТГ рекомендуется: исследование уровня СТ4 сыворотки крови, определение содержания антител к тиреопероксидазе в крови.

Инструментальные диагностические исследования

Пациенту с подозрением на диффузный зоб рекомендуется

для подтверждения наличия диффузного зоба.

Для оценки зоба у детей используются как правило данные пальпации или нормативы, принятые для эпидемиологических исследований, где объем ЩЖ сопоставляется с площадью поверхности тела ребенка.

рекомендуются при гигантском зобе и/или загрудинном зобе для исключения синдрома компрессии, а также при наличии злокачественного образования ЩЖ при подозрении на региональные метастазы.

ТИРЕОТОКСИЧЕСКИЙ КРИЗ (ТК) – тяжелое осложнение тиреотоксикоза, являющееся следствием избыточного выделения тиреоидных гормонов, а симптомы тиреотоксикоза возрастают до степени, угрожающей жизни.

ТК может оказаться не только следствием нелеченного тиреотоксикоза, но и стать проявлением неверной тактики его лечения.

- оперативное вмешательство на щитовидной железе;
- использование радиоактивного йода при тяжелых проявлениях тиреотоксикоза;
- стрессовые ситуации и физические перегрузки;
- беременность и роды;
- интеркуррентные заболевания.

Тиреотоксический криз - состояние, связанное со значительным высвобождением свободных форм тиреоидных гормонов и повышенным связыванием катехоламинов с адренорецепторами.

Клинически: гектическая температура, пароксизмальная тахикардия, многократная рвота, жидкий стул, резкое повышение САД, снижение ДАД (надпочечниковая недостаточность), впоследствии – угнетение сознания: сопор, кома.

ГИПОТИРЕОЗ – клинический синдром, обусловленный недостаточностью тиреоидных гормонов, характеризующийся замедлением всех метаболических процессов.

Одно из наиболее часто встречающихся заболеваний щитовидной железы у детей – врожденный гипотиреоз (ВГ), **в основе которого лежит полная или частичная недостаточность тиреоидных гормонов, приводящая к задержке развития всех органов и систем**

ВГ – гетерогенная группа заболеваний, обусловленных либо морфофункциональной незрелостью гипоталамо-гипофизарной системы или щитовидной железы, либо их повреждением во внутриутробном периоде.

Диагностические критерии:

как врожденном, так и приобретенном, клиника заболевания ажурна, при данных состояниях на первый план выступают признаки поражения ЦНС.

Жалобы и анамнез:

- нарушение дыхания; цианоз;
- желтуха; вялое сосание; хриплый крик;
- пупочная грыжа.

- замедление роста;
- снижение успеваемости;
- нарушения полового развития;
- запоры;
- сонливость;
- зябкость;
- сухость кожи; плохой рост волос и ногтей.

Физикальное обследование:

- переносная беременность (более 40 нед);
- большая масса тела при рождении (более 3500 г);
- отечное лицо, губы, веки; полуоткрытый рот с широким, «распластанным» языком;
- локализованные отеки в виде плотных «подушечек» в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей, стоп;
- признаки незрелости при доношенной по сроку беременности;
- низкий, грубый голос при плаче, крике;
- позднее отхождение мекония;
- позднее отпадение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки;
- затянувшаяся желтуха.

Характерен комплекс респираторных симптомов:

- затрудненное носовое дыхание, стридор;
- цианоз носогубного треугольника;
- низкий, грубый голос, частые простудные заболевания.

Кожные покровы сухие, желтоватые, шелушатся из-за пониженной секреции потовых и сальных желез, имеют «мраморный» рисунок, холодные наощупь. Волосы ломкие сухие, без блеска, усиленно выпадают. Характерна себорея волосистой части головы, лба, век. Ногти ломкие, с трещинами. Отмечается медленный рост волос и ногтей.

Приглушение сердечных тонов, брадикардия (в первые месяцы жизни ЧСС может быть нормальной), функциональный шум, расширение границ сердца, снижение артериального давления.

Лабораторные исследования:

- дефекты генов, приводящие к врожденному гипотиреозу.
- тиреоидный гормональный профиль определяется уровнем поражения оси «гипоталамус-гипофиз-щитовидная железа»:

В связи с этим, а также в связи со слабой выраженностью клинической симптоматики гипотиреоза в первые дни и недели жизни ребенка во всех развитых странах мира, с 1994 г. внедрена государственная система неонатального скрининга на ВГ.

Скрининг позволяет поставить диагноз в первые дни жизни ребенка, до появления развернутой клинической картины заболевания и избежать тяжелых последствий болезни, в первую очередь, задержки умственного и физического развития ребенка.

Инструментальные исследования:

- УЗИ щитовидной железы: а- или гипоплазия органа; эктопия; многоузловой зоб, узловые и кистозные образования;
- ЭКГ: синусовая брадикардия, нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков;
- Рентгенография коленных суставов и стоп помогает установить продолжительность внутриутробного гипотиреоза. Типично резкое отставание костного возраста от паспортного.
- МРТ или КТ гипофиза показаны при центральном гипотиреозе;
- ЭхоКГ при выраженной сердечной недостаточности.