

Винахід відноситься до медицини, а зокрема дитячої ендокринології і може використовуватись для лікування адрено-генітального синдрому (АГС), його вірильної та сільвтрачаючої форм у дітей та підлітків з недостатньою прибавкою росту.

Відомо, що у 70% дітей та підлітків, хворих на АГС існує проблема відносно характеру та темпів росту: якщо до початку лікування ці хворі мали прискорення рентген-віку та росту, то потім, навіть за вчасно початим лікуванням і на фоні стабільної компенсації АГС відмічається недостатня прибавка росту за рік та відсутність пубертатного „скачка” під час збільшення рівню гонадотропнів у дітей з вірильною та сільвтрачаючою формами адрено-генітального синдрому. В результаті цього - кінцевий ріст пацієнтів значно нижчий від фізіологічного.

За даними літературного та патентного пошуку аналогічних способів лікування вищевказаних порушень при АГС, крім тих, що взяті за прототип -авторами не виявлено.

За прототип авторами взятий спосіб лікування АГС замісною терапією глюкокортикоїдами та мінералокортикоїдами, а пацієнтам жіночої статі додатково проводиться хірургічна корекція зовнішніх статевих органів (“Нарушение функции надпочечников при эндокринных заболеваниях”, под ред. И.В.Комиссаренко, Киев, “Здоров’я”, 1984, 240с).

Проте, даний спосіб є малоефективним, оскільки на тлі призначення замісної терапії мінерало- та глюкокортикоїдами більша кількість дітей та підлітків з сільвтрачаючою та вірильною формами АГС значно припиняє свій ріст.

В основу даного винаходу поставлено задачу удосконалення способу лікування адрено-генітального синдрому у дітей та підлітків шляхом додаткового призначення рекомбінантного гормону росту (РГР), який дозволить досягти більшої прибавки росту дитини на рік, ніж до його використання, і, таким чином, підвищити психо-соціальну адаптацію у суспільстві дітей та підлітків, хворих на АГС.

Поставлена задача досягається тим, що у способі, який заключається у застосуванні замісної терапії глюко- та мінералокортикоїдів протягом усього життя, а дівчаткам додатково - проведенні хірургічної корекції зовнішніх статевих органів, згідно з винаходом, пацієнтам з недостатньою прибавкою росту додатково призначають рекомбінантний гормон росту в дозі 0,045мг/кг/добу, а курс лікування становить від 3-х місяців і до отримання кінцевих позитивних результатів.

До даного рішення автори прийшли аналізуючи характер та темпи росту і рентген-віку до та після початку лікування дітей та підлітків з вірильною та сільвтрачаючою формами АГС, та вивчаючи рівень гонадотропнів і соматотропну функцію (показники рівню гормону росту під час сну, фонові та стимуляційні) у цих хворих на тлі компенсації АГС, які були у межах норми.

Дана доза рекомбінантного гормону росту при АГС є мінімально оптимальною у дітей та підлітків з недостатньою прибавкою росту без порушення функції власного гормону росту.

Спосіб лікування здійснюється наступним чином.

Дитині з підтвердженим діагнозом вірильної або сільвтрачаючої форми АГС призначається пожиттєво замісна терапія глюко- та мінералокортикоїдами, а пацієнтам жіночої статі - додатково хірургічна корекція зовнішніх статевих органів. На підставі скарг хворих на відсутність прибавки росту за останні роки, аналізу перцентильних кривих росту, гонадотропної та соматотропної функцій дітям і підліткам додатково призначають рекомбінантний гормон росту. Підліткам, у яких зафіксовано підвищені рівні гонадотропнів, характерні для періоду пубертації, РГР призначають у комбінації з ципротерона ацетатом.

Таке комбіноване лікування дозволяє збільшити прибавку росту за рік, не дає суттєвого прискорення рентген-віку, при чому - чим менше рентген-вік дитини з адрено-генітальним синдромом, тим вищий ріст-стимулюючий ефект від застосування РГР. Також, на тлі даного лікування прогнозується наближення кінцевого росту пацієнтів з АГС до фізіологічних норм і, таким чином, це надасть можливість підвищити та нормалізувати психо-соціальну адаптацію хворих у суспільстві.

Приклади.

Хвора К., паспортний вік - 9 років, рентген-вік - 9 років, ріст -122,5см, маса тіла - 24кг. Знаходиться під наглядом лікарів з перших місяців життя, коли діагностовано адрено-генітальний синдром, сільвтрачаючу форму. У той же час призначено терапію преднізолоном та флюрокортизоном, а у 3 роки здійснено пластику зовнішніх статевих органів. На підставі клінічних та гормональних показників хвора знаходиться у стані компенсації захворювання. Але в останні 2 роки батьки скаржились на те, що дитина практично не росте і почала відставати від своїх однолітків.

За аналізом темпів росту хвора К. за останній рік прибавила 1,0см та відставала від фізіологічних норм на 1,8 стандартного відхилення (σ). Соматотропна функція у хворої не порушена. Дівчинці призначено рекомбінантний гормон росту у дозі 1,1мг/добу, підшкірно, кожний день, протягом 3-х місяців. На тлі застосування гормону зросту хвора піросла на 2,5см. Негативних проявів лікування не відмічено.

Хворий М., паспортний вік - 8 років, рентген-вік - 13 років, ріст - 130см, маса тіла - 34кг. Діагноз адрено-генітального синдрому (вірильна форма) встановлено у 6 років, на той момент ріст був - 127см, рентген-вік - 12 років, зразу ж призначена терапія преднізолоном. На тлі компенсації АГС з 6-го до 7-го року життя дитина прибавила у рості за рік 2см, а з 7-го до 8-го року від народження - не прибавила жодного сантиметру. Вивчаючи соматотропну функцію хворого, змін не відмічено, але рівень гонадотропних гормонів був характерним для пубертатного періоду, тому перед призначенням рекомбінантного гормону росту хворому М. було призначено ципротерона ацетат. РГР застосовували у дозі 1,6мг/добу, підшкірно, кожний день, протягом 5-ти місяців. Прибавка росту за цей період склала 3,1см, рентген-вік на тлі лікування не змінився, побічних ефектів не відмічено.

Спосіб апробовано у 16 хворих дітей з діагнозом адрено-генітального синдрому (вірильна та сільвтрачаюча форми) і підтверджено його високу ефективність.