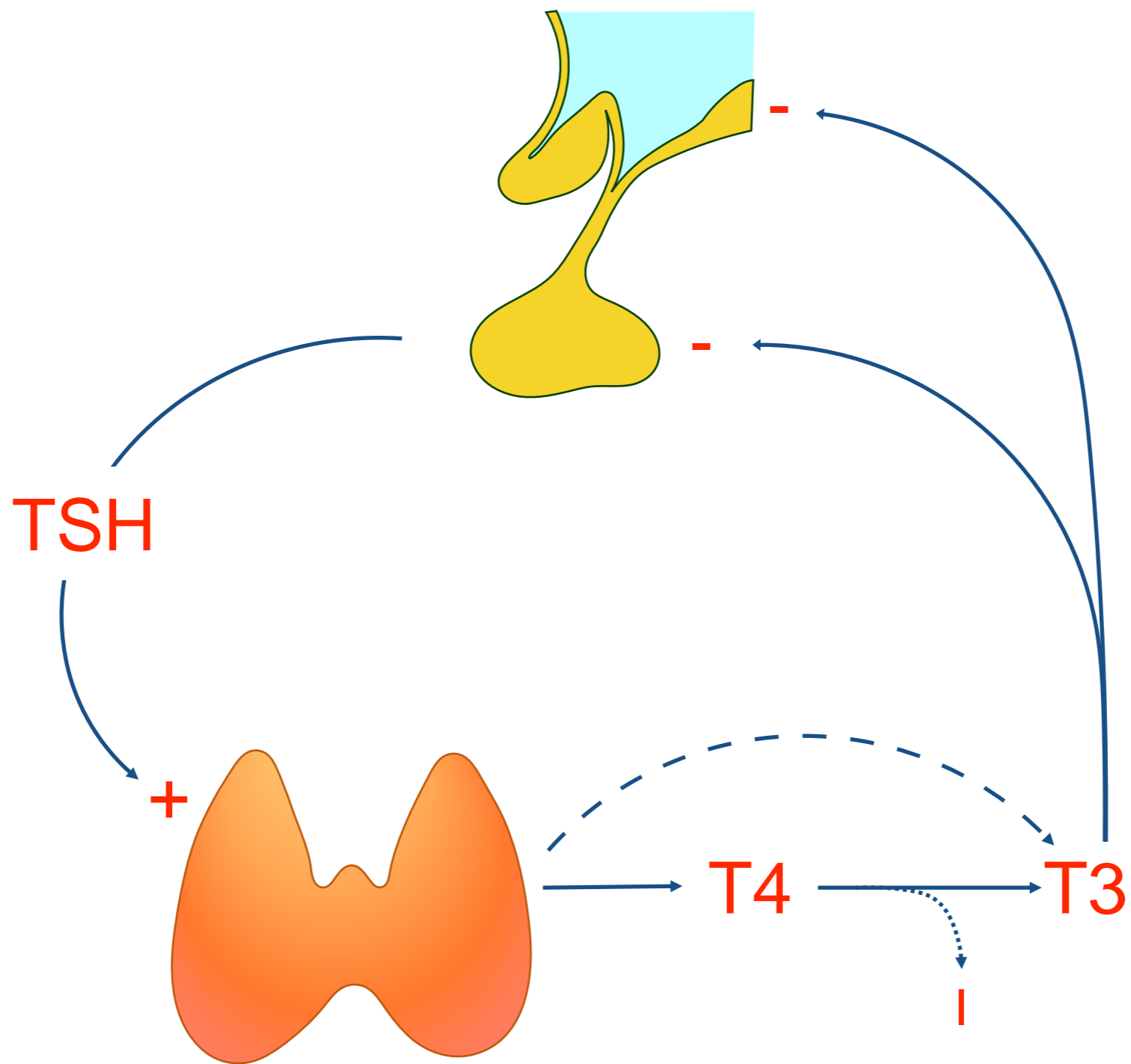
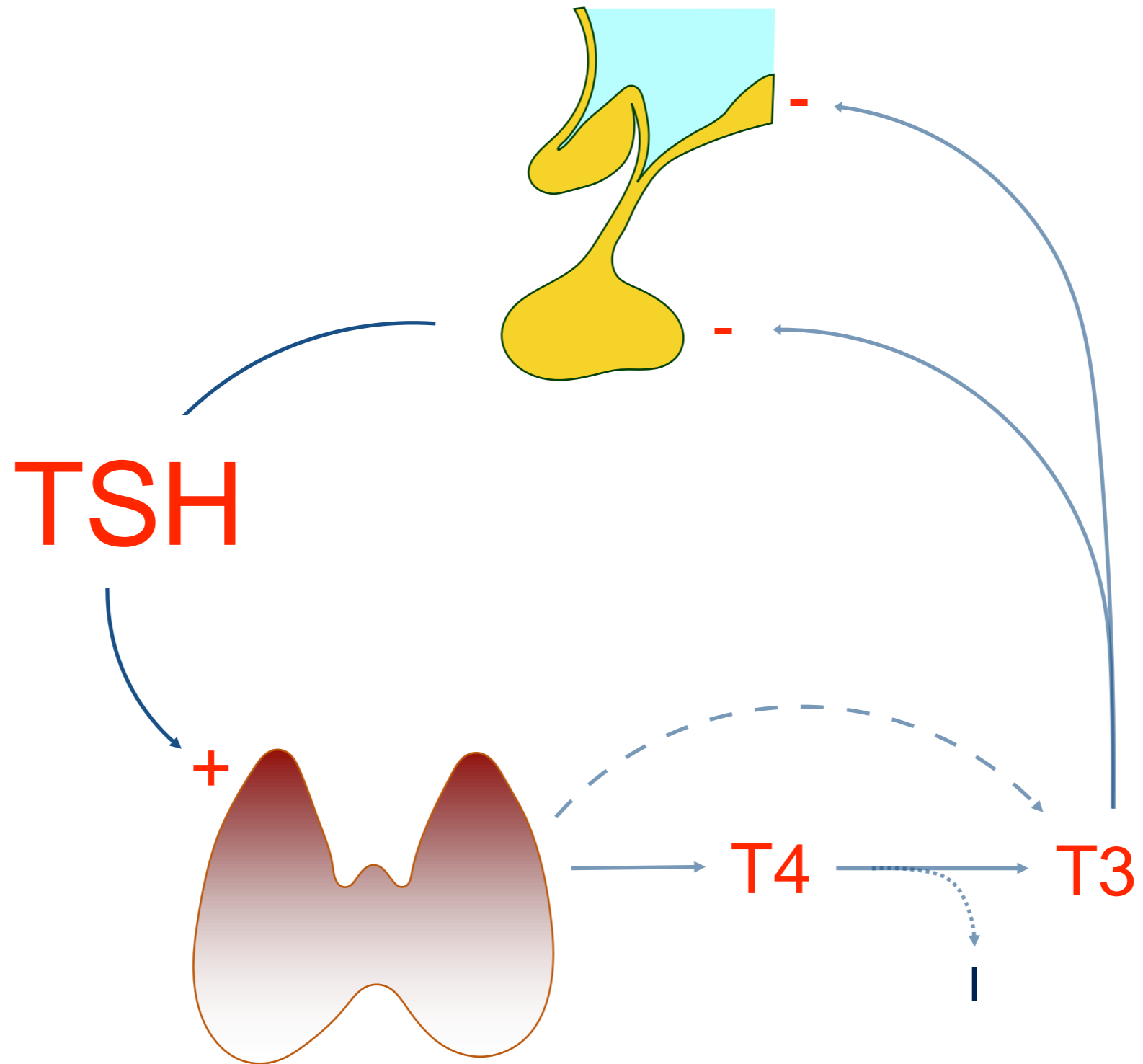


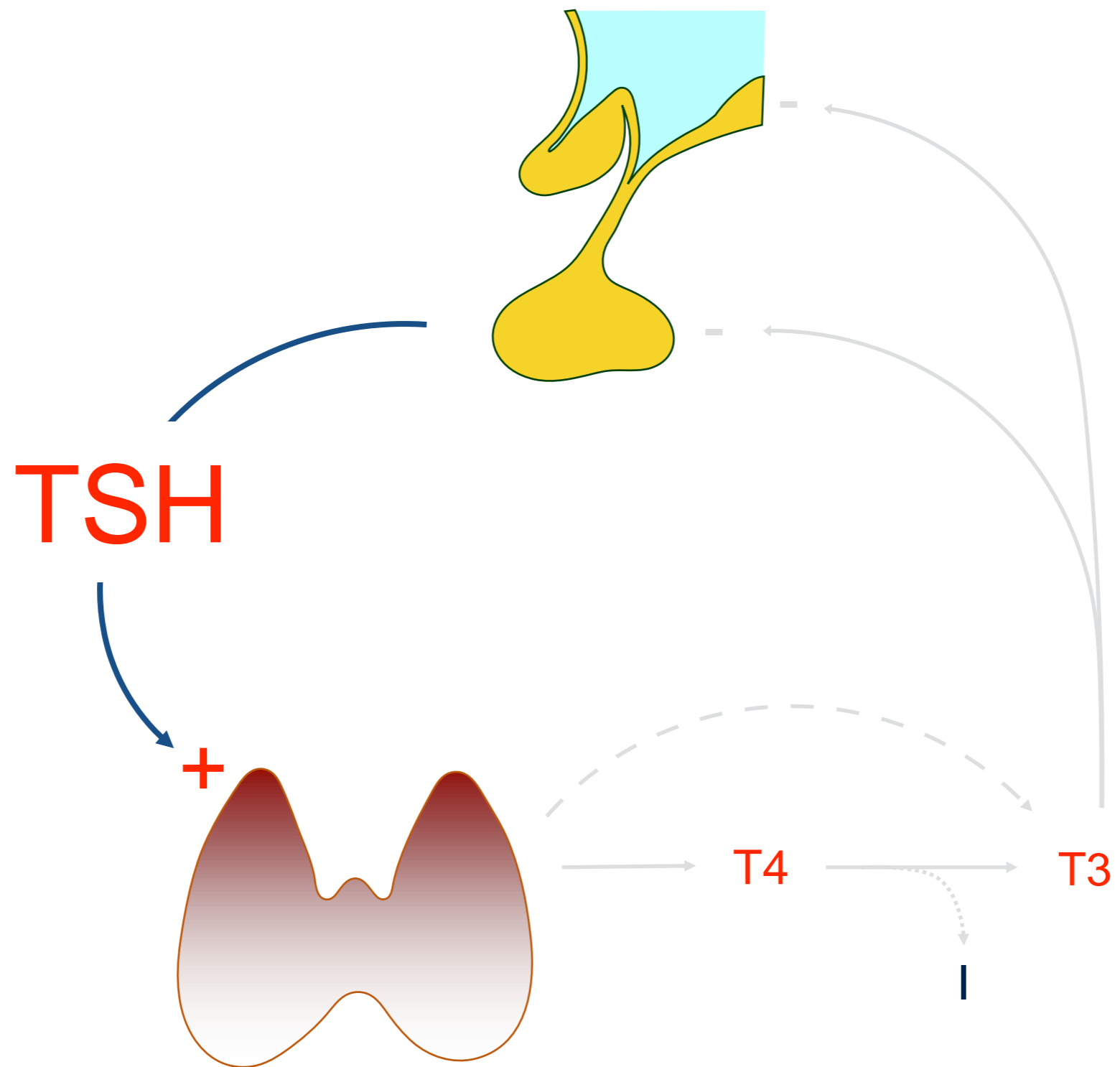
Skjaldkirtilssjúkdómar hjá börnum og unglíngum

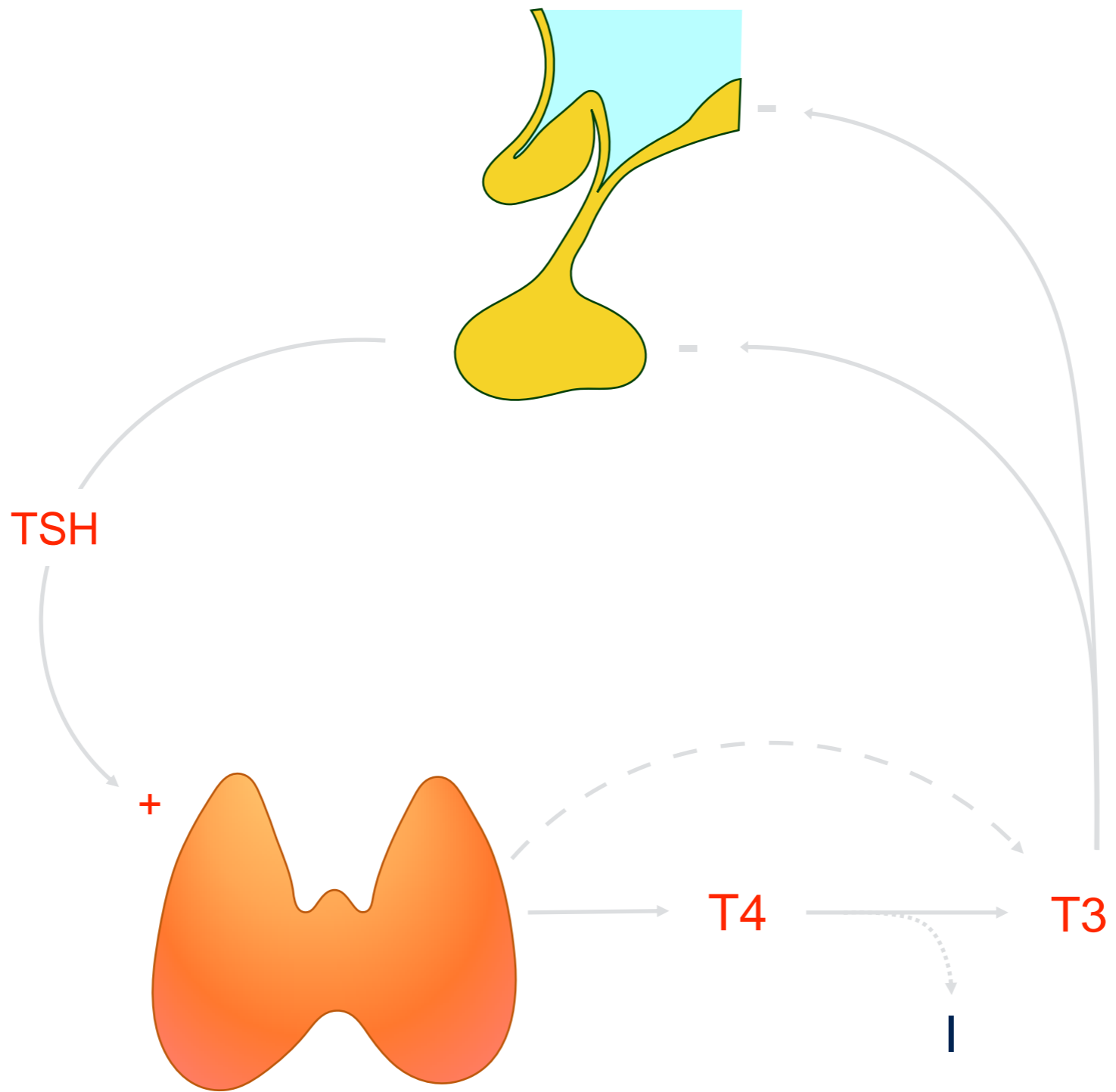
Berglind Jónsdóttir

Sérfræðingur í innkirtlasjúkdómum barna









TSH ↑ - FT4 ↓ - FT3 ↓

- Algengar orsakir
 - Sjálfsonæmi
 - Eftir geislavirkt jóð eða brotnám á skjaldkirtli
- Sjaldgæfar orsakir
 - Kongenital hypothyrosa, mild, late onset.
 - Geislameðferð á hálsi
 - Lyf (Amiodarone, Litium, Interferon)
 - Joðskortur
 - Of mikið jóð
 - Goitrogen efni í fæðu

Einkenni

- Greining milli 6 mánaða og 3 ára
 - Áhrif á lengdarvöxt
 - Grófir andlitsdrættir
 - Þurr fölgul húð
 - Hás grátur.
 - Stór tunga
 - Naflahernia
 - Pseudohypertrofia í vöðvum
 - Struma

- Einkenni hjá eldri börnum

- Vaxtarskerðing með seinkuðum beinaldri
- Missa og fá seinna tennur
- Þurr fölgul húð
- Hægðatregða
- Almennit myxödem
- Pseudohypertrofia í vöðvum
- Snemmbúinn kynþroski
- Struma

- Einkenni hjá unglíngum
 - Vaxtarskerðing með seinkuðum beinaldri
 - Seinn kynþroski
 - Þurr fölgul húð
 - Hægðatregða
 - Myxödem
 - Galaktorréa
 - Struma

Sjálfsónæmissjúkdómar í skjaldkirtli

- Autoimmune thyroiditis
 - Hashimotos thyroiditis
 - Atrophic thyroiditis

- Autoimmune thyrotoxicosis (Graves sjúkdómur)

Krónískur autoimmun thyroiditis

Skilgreining

- Jákvæð mótefni (TPOAb eða TgAb) og breytingar í skjaldkirtli á ómun og/eða óeðlileg skjaldkirtilsstarfsemi

Uppvinnsla

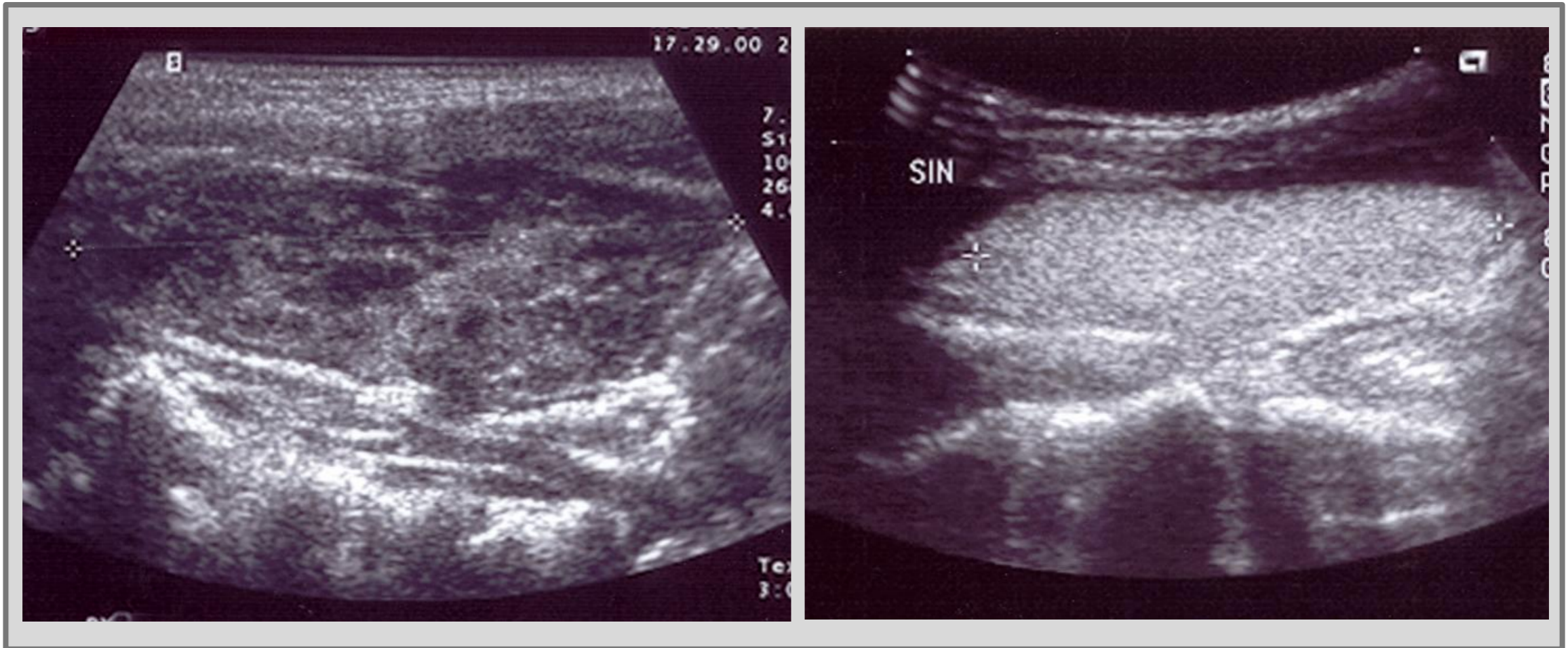
- Ónæmisfræði
- Ómun
- Fylgjast með TSH, fT4, fT3
- Ísótóparannsókn
- Fínnál

Mótefni

- Sjást hjá 95 – 100 % af sjúklingum
- Mótefni gegn thyroglobuline (TgAb)
- Mótefni gegn thyroideaperoxidase (TPOAb)

Ómun af skjaldkirtli

- Breytingar í vef
- Stækkaður kirtill



Ábending fyrir meðferð

- Vanvirkni.
- Stækkaður kirtill.

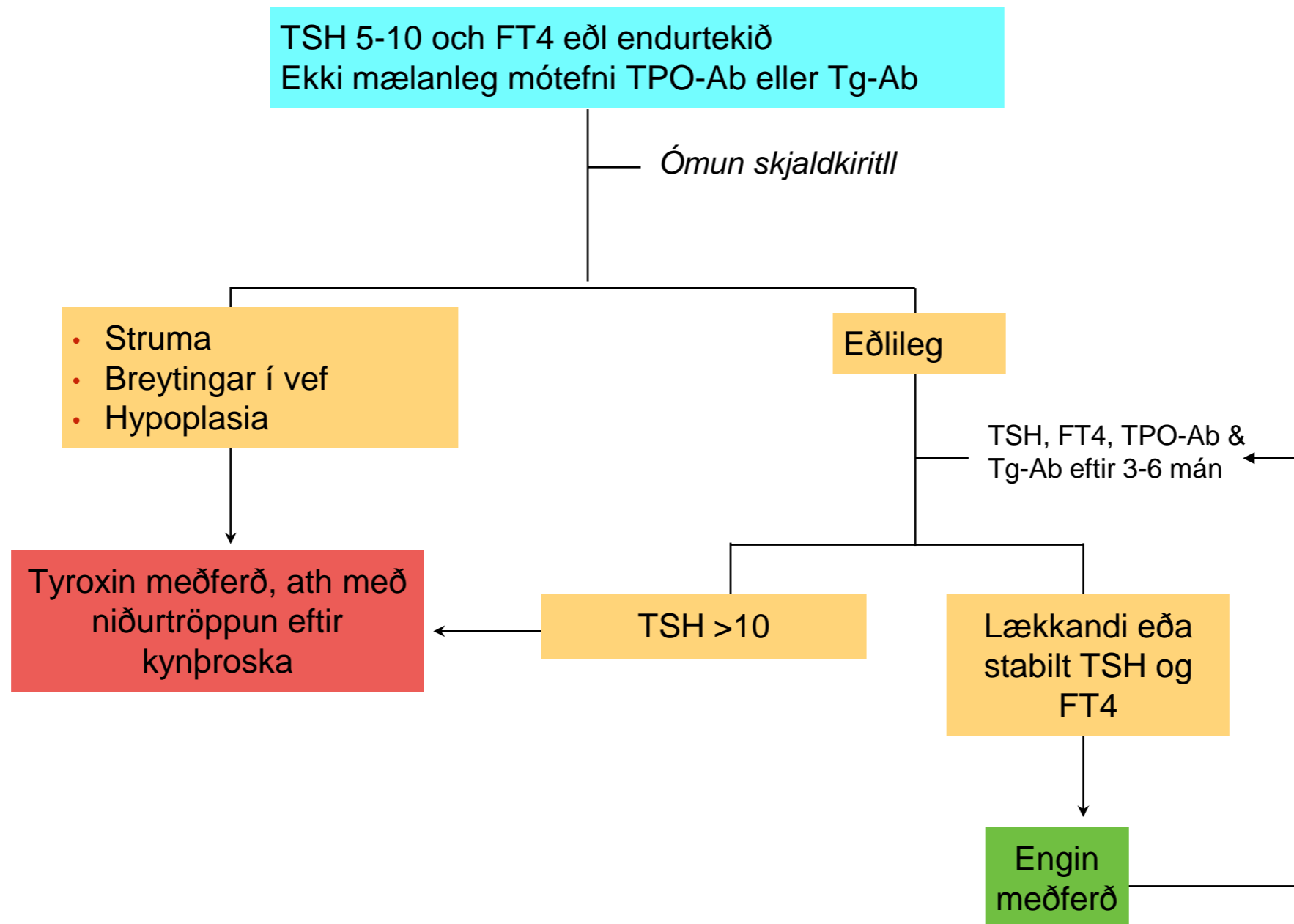
Meðferð

- Levothyroxin. Levaxin® eller Euthyrox®. 100 µg/m², eða;
 - 4 – 6 µg/kg fyrir börn 1 – 5 ára
 - 3 – 4 µg/kg fyrir börn 6 – 10 ára
 - 2 – 3 µg/kg fyrir börn >11 ára
- Byrja meðferð mjög rólega ef alvarleg hypothyrosa.

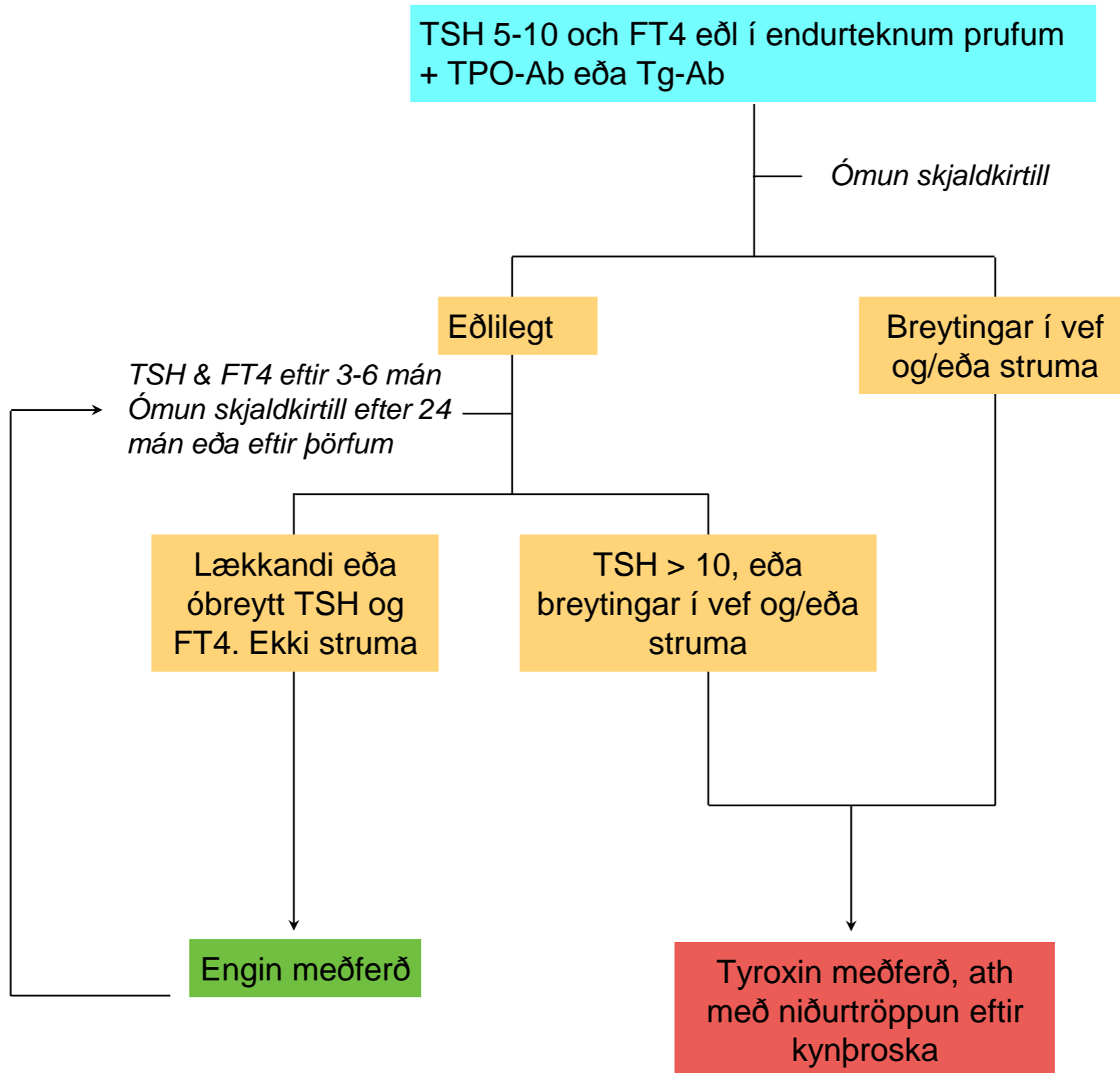
Eftirfylgd

- Klínískt og með blóðprufum á 6 -12 mánaða fresti, fer eftir aldri.
- Þegar lengdarvexti líkur er hægt að prófa að hætta meðferð.
Þétt eftirlit með blóðprufum, fara vel yfir einkenni hypothyrosu.
Upplýsa konur um aukna áhættu á post partum thyreoidit og mikilvægi eftirlits á meðgöngu.

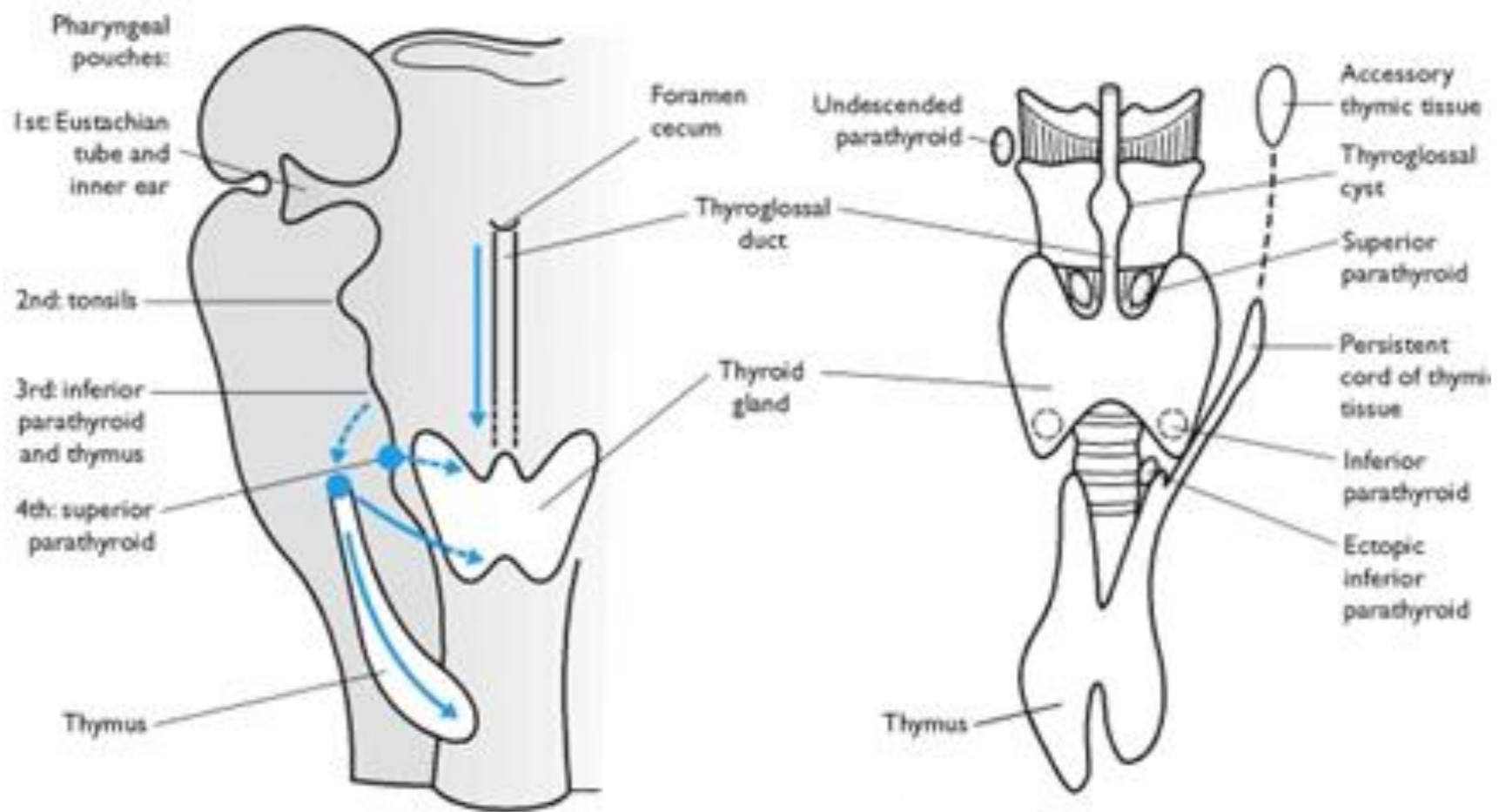
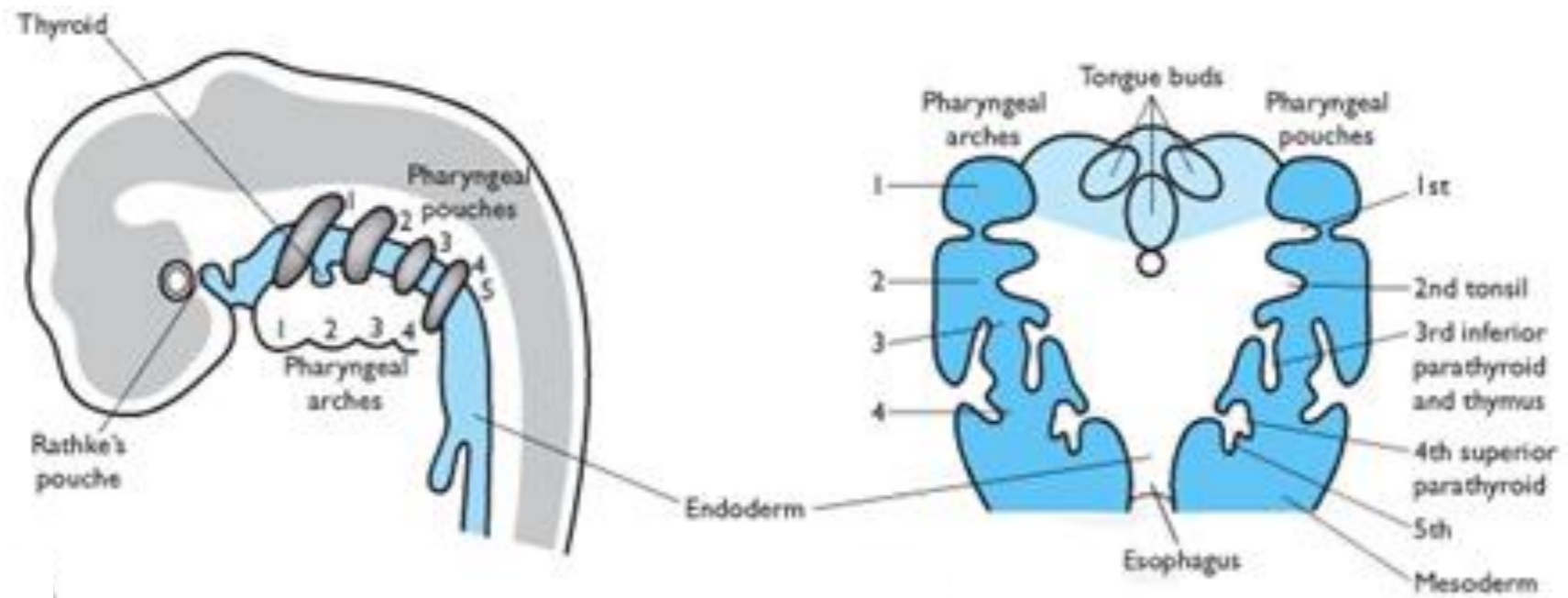
Vægt hækkað TSH án mótefna

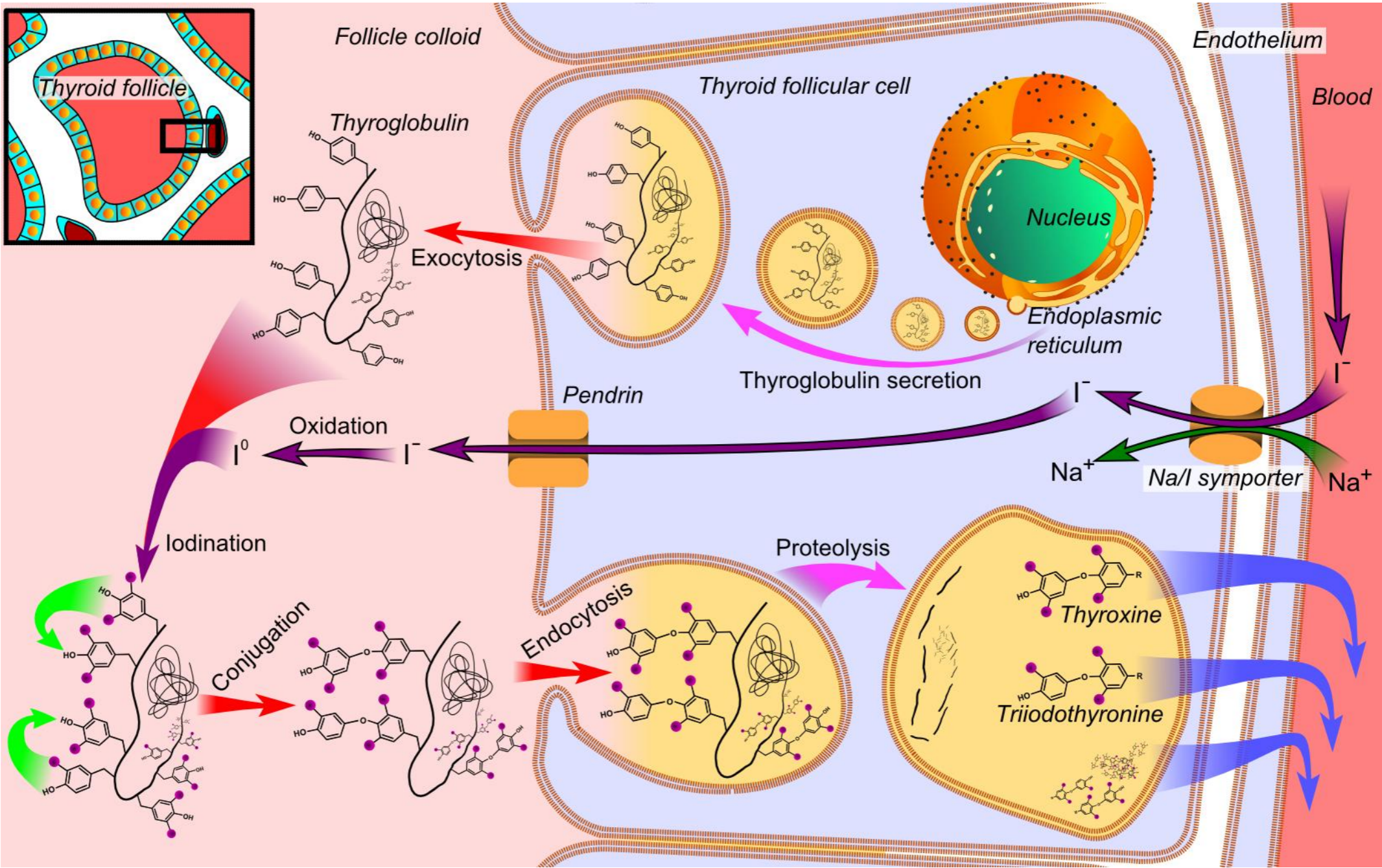


Vægt hækkað TSH og jákvæð mótefni



Kongenital hypothyrosa





Orsök

1:2500 -1:3000

- Thyroiddysgenesis 80 - 85 %
 - Aplasia
 - Hypoplasia
 - Ektopia
- Galli í framleiðslu/myndun hormóna 10 - 15 %
- Undirstúku- heiladinguls hypothyrosa < 5 %
 - Anomalia
 - Panhypopituitarism
 - Isoleraður TSH-skortur
 - Skjaldkirtilhormón resistens
- Hypothyrosa sem gengur yfir 10 %
 - Lyf
 - TRAb mótefni frá móður
 - Idiopatisk

Einkenni

- Erfitt að greina einkenni hjá nýfæddum
- Langvarandi gula
- Vanþrif
- Skila mekonium seint
- Hypotermia
- Stor anterior fontanella og/eða posterior fontanella > 0.5 cm

Einkenni, framhald

- Augljósari með hækkandi aldri
- Stor tunga
- Hás grátur
- Puffy andlit
- Þurr húð
- Lág vöðvaspenna
- Kaldar hendur og fætur
- Spenntur kviður
- Naflahernia



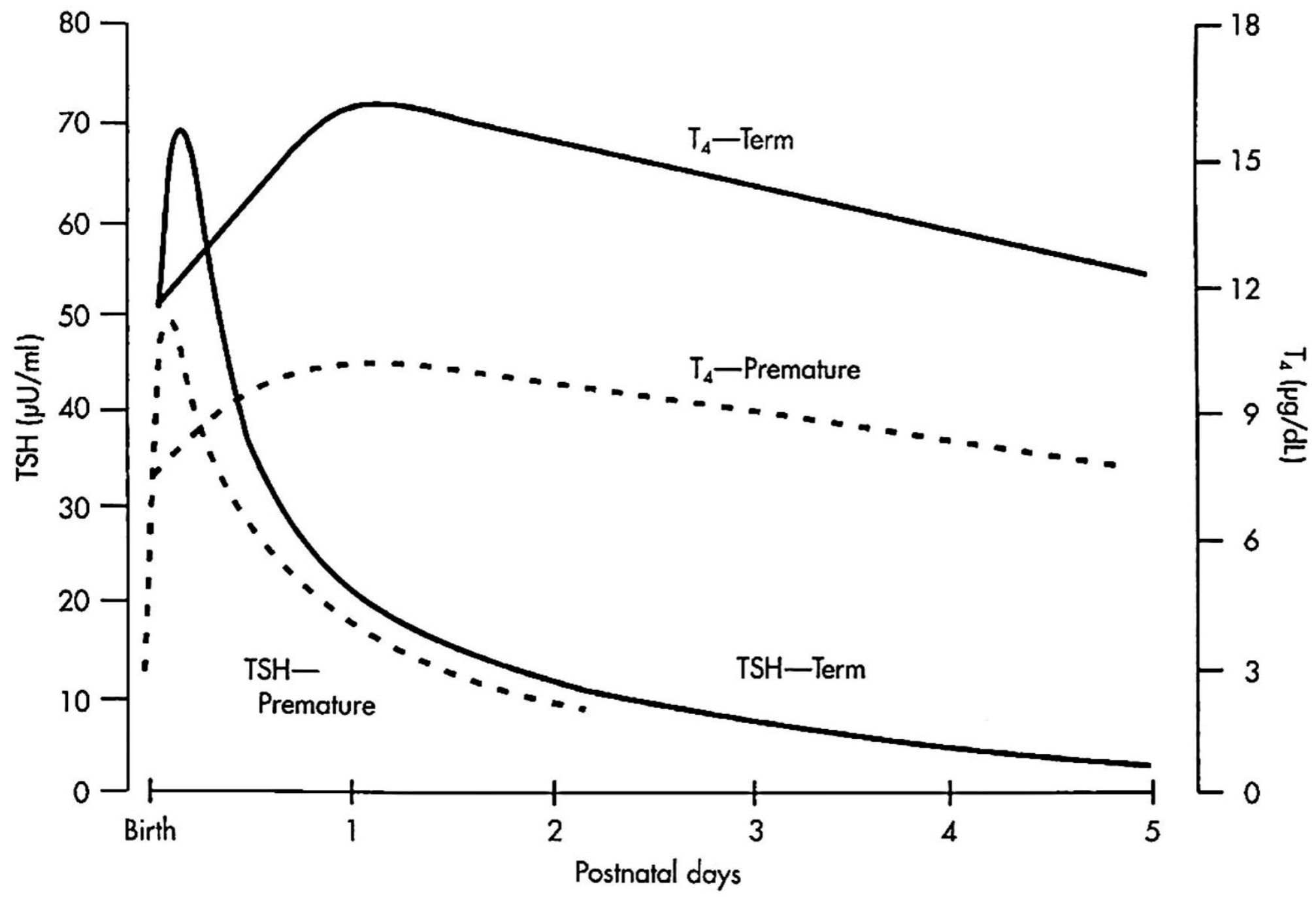
Skimun

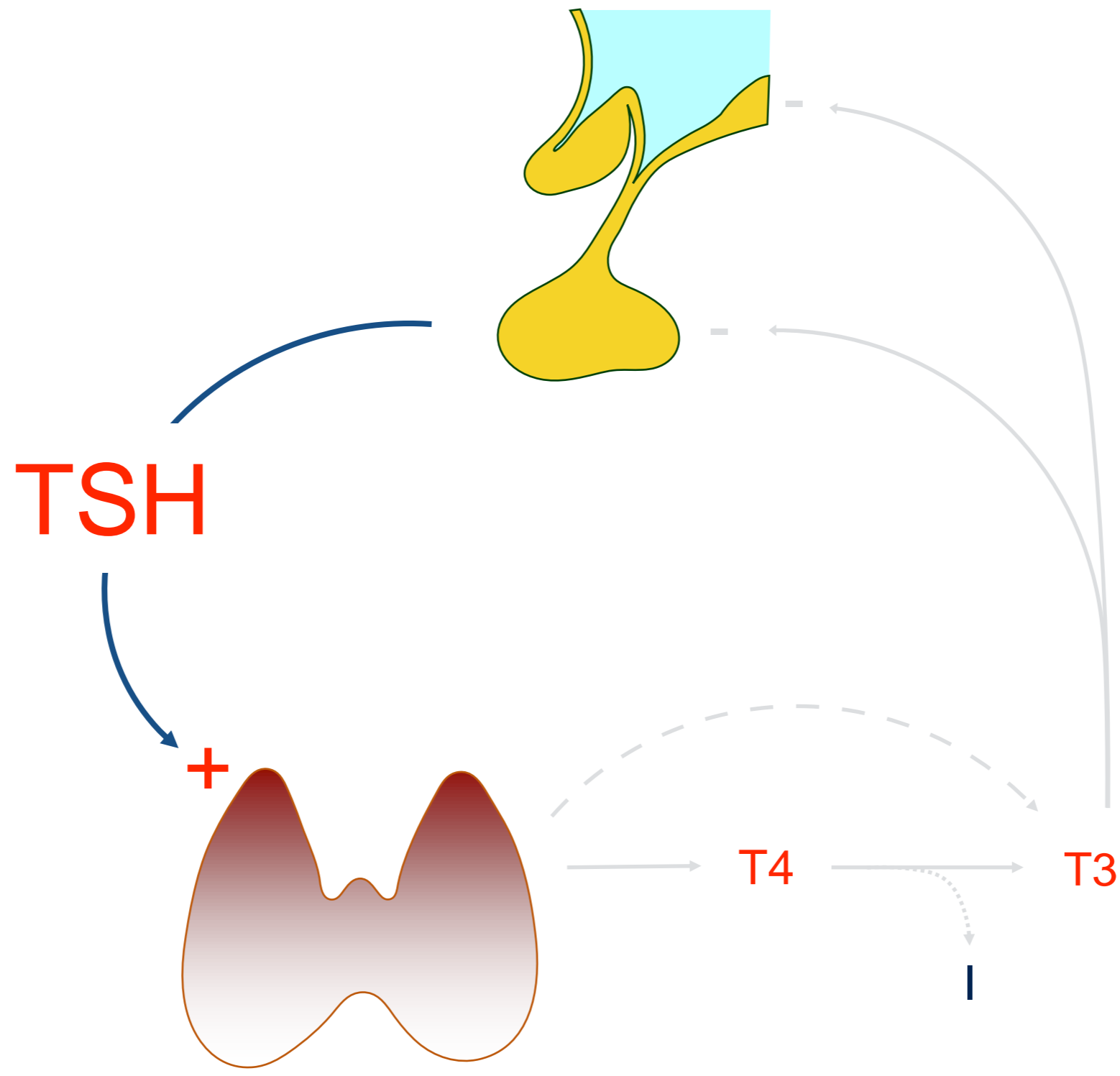
- TSH á að mæla við 48 tíma aldur
- 30 mIU/l
- Fyrirburar (< v 37, ffa LBW og VLBW) eru skimuð aftur með TSH 2 vikum eftir fyrsta prófið
- Alvarlega veikir nýburar sem þurfa gjörgæslu eru einnig skimaðir aftur eftir 2 vikur
- Tvíburar (af sama kyni) á að skima aftur eftir 2 vikur.
- Ca 3% eru falskt neikvæð

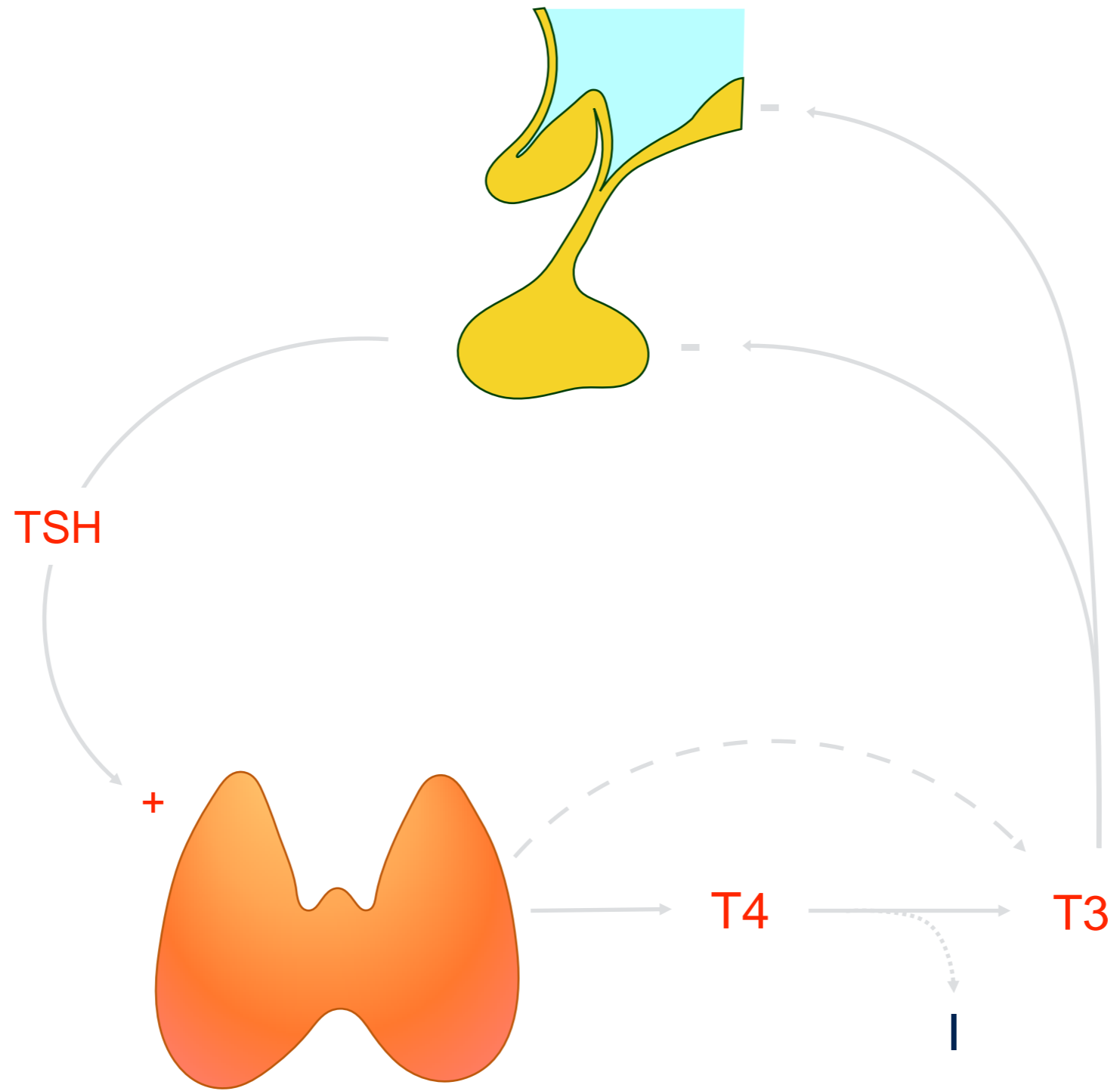


Hækkað TSH í skimun

- Sjúklingur kallaður umsvifalaust til skoðunar og rannsókna.
- Meðferð hefst um leið og uppvinnslu lýkur eða eins fljótt og auðið er, seinast við 14 daga aldur.







Uppvinnsla

- Greining- blóðprufur, TSH, FT4, TF3, TRAb mótefni
- Frekari uppvinnsla: Ómun, ísótóparannsókn, S-tyreoglobulin

Meta alvarleika

- $fT4 < 5$ - Alvarlegt
- $fT4$ 5-10- Meðal
- $fT4 > 10$ Mildara form

- Meðferð er sett inn við fyrstu komu ef TSH > 40 mIU/l.
- Ef TSH < 40 mIU/l má bíða eftir niðurstöðum úr blóðrannsókn- TSH og fT4 tekið við fyrstu komu.

Meðferð, framahld.

- Meðferð með L-tyroxin (Levaxin®, Euthyrox®) í skammtinum 10 - 15 µg/kg/dag- venjulega 50µg á dag.

Eftirlit

Skoðun og prufur 2 vikum eftir að meðferð hefst og svo aðra hverja viku þar til markmiði er náð.

Skoðun og prufur á 1-3 mánaða fresti fyrsta árið

Blóðprufur þriðja hvern mánuð til 3 ára og svo á 6 mánaða fresti þar til kynþroska er lokið

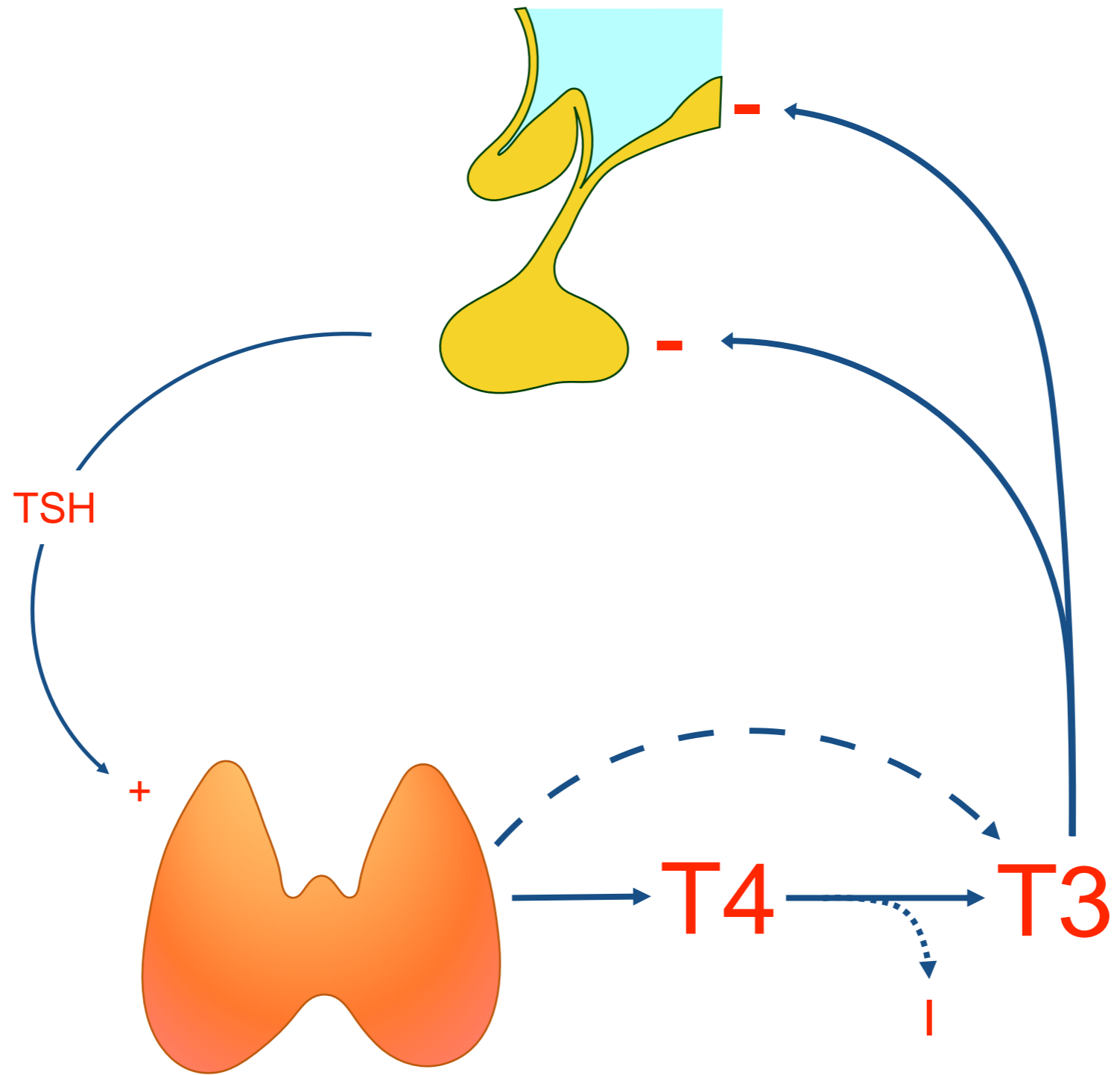
Hversu lengi þarf að meðhöndla

Ef ómun af skjaldkirtli er eðlileg og S- tyreoglobulin er eðlilegt hjá barni sem er 3 ára er Levaxin trappað út á 4-6 vikum.

Minnka skammt um 30% og mæla eftir 2 vikur:

Ef $TSH > 10$: setja Levaxin inn aftur

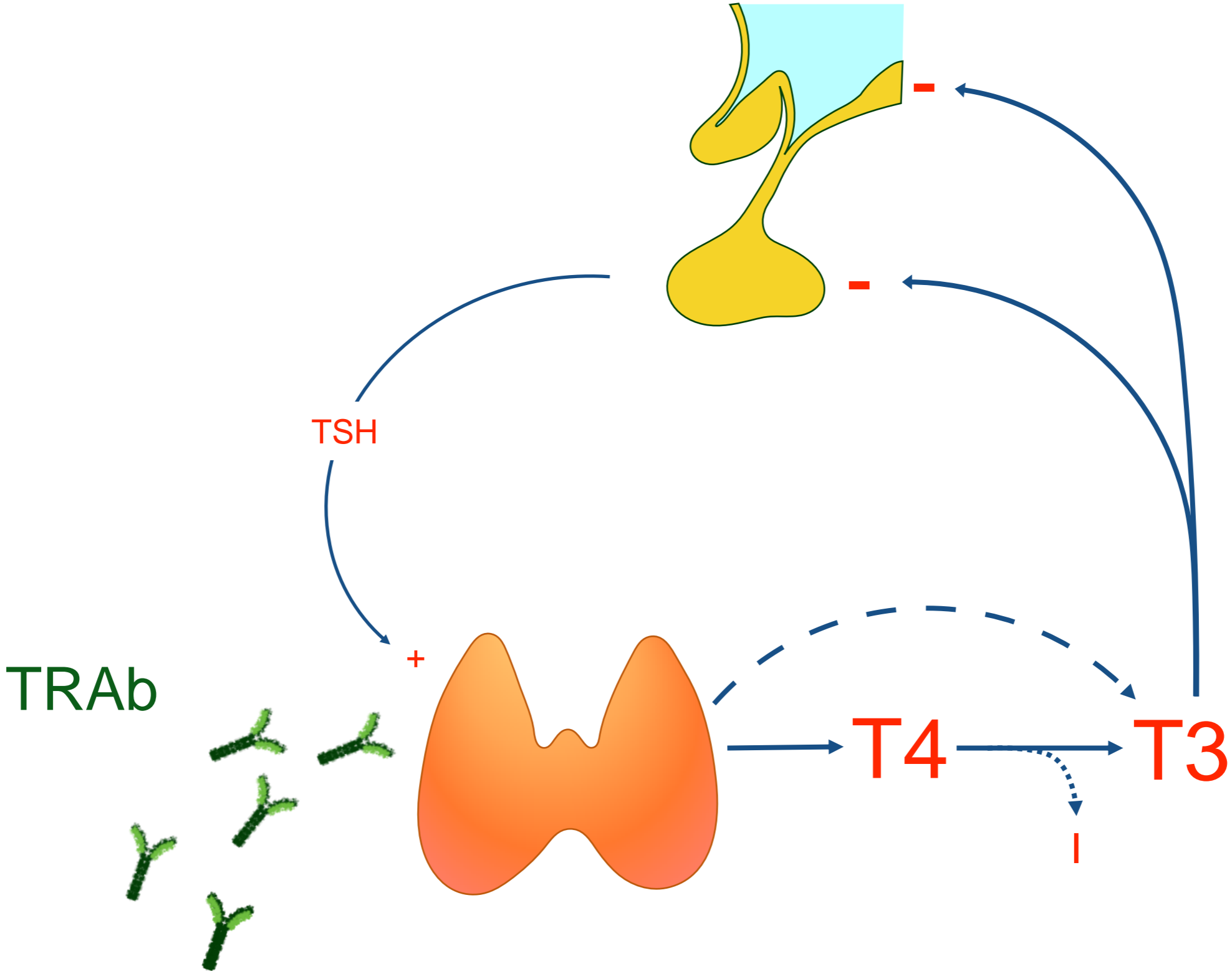
Ef $TSH < 10$ halda áfram að fylgjast með



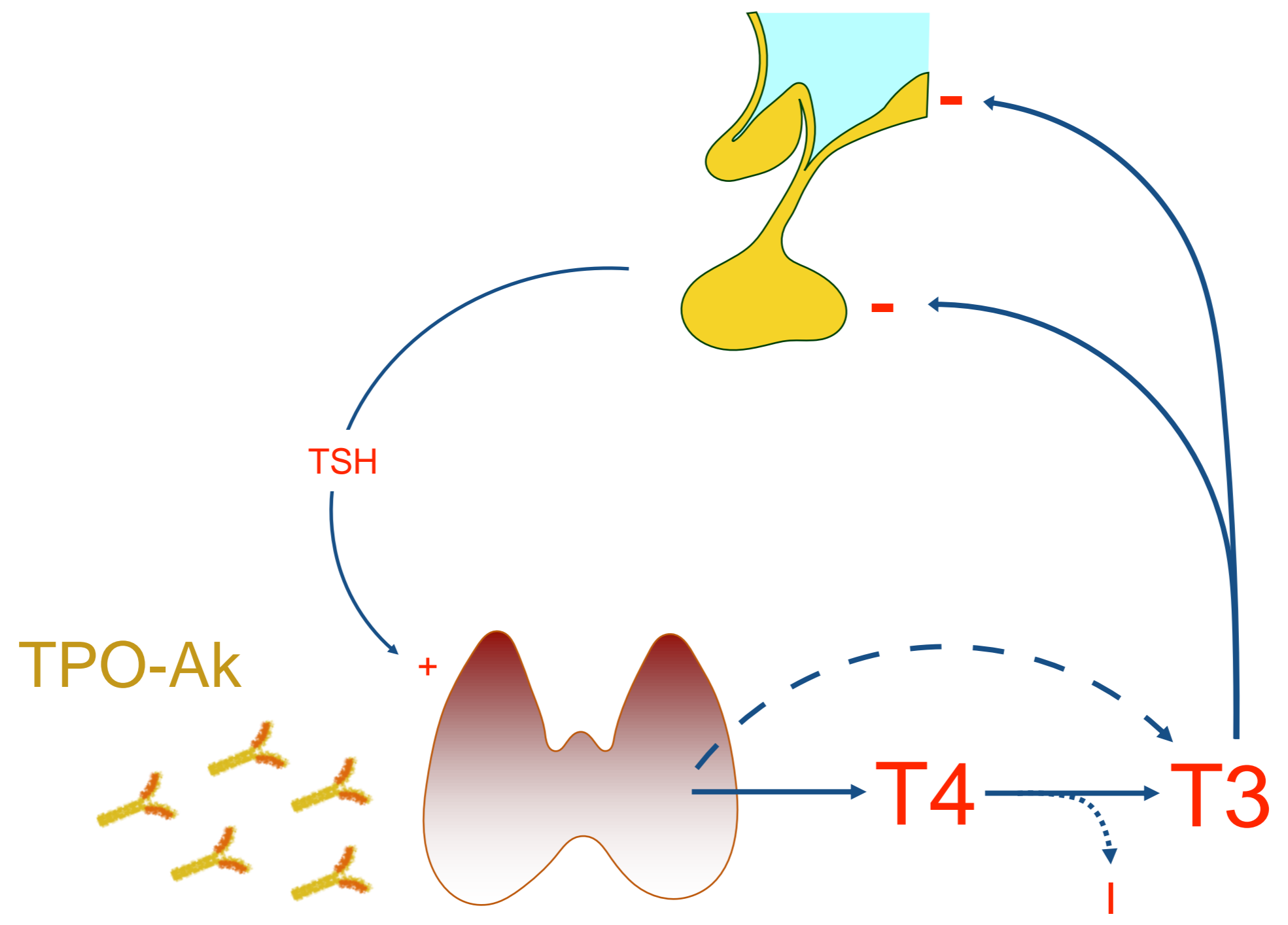
TSH ↓ - FT4 ↑ - FT3 ↑

- Algengar orsakir
 - Graves sjúkdómur
 - Multinoduler struma
 - Toxisk hnútur
- Nokkuð algeng orsök!
 - Tímabundið ástand í autoimmune thyreoidit (Hashitoxicosis)
- Sjaldgæfar orsakir
 - Factitia
 - Aktiverandi TSH-receptormutation
 - Kongenital hypertyrosa

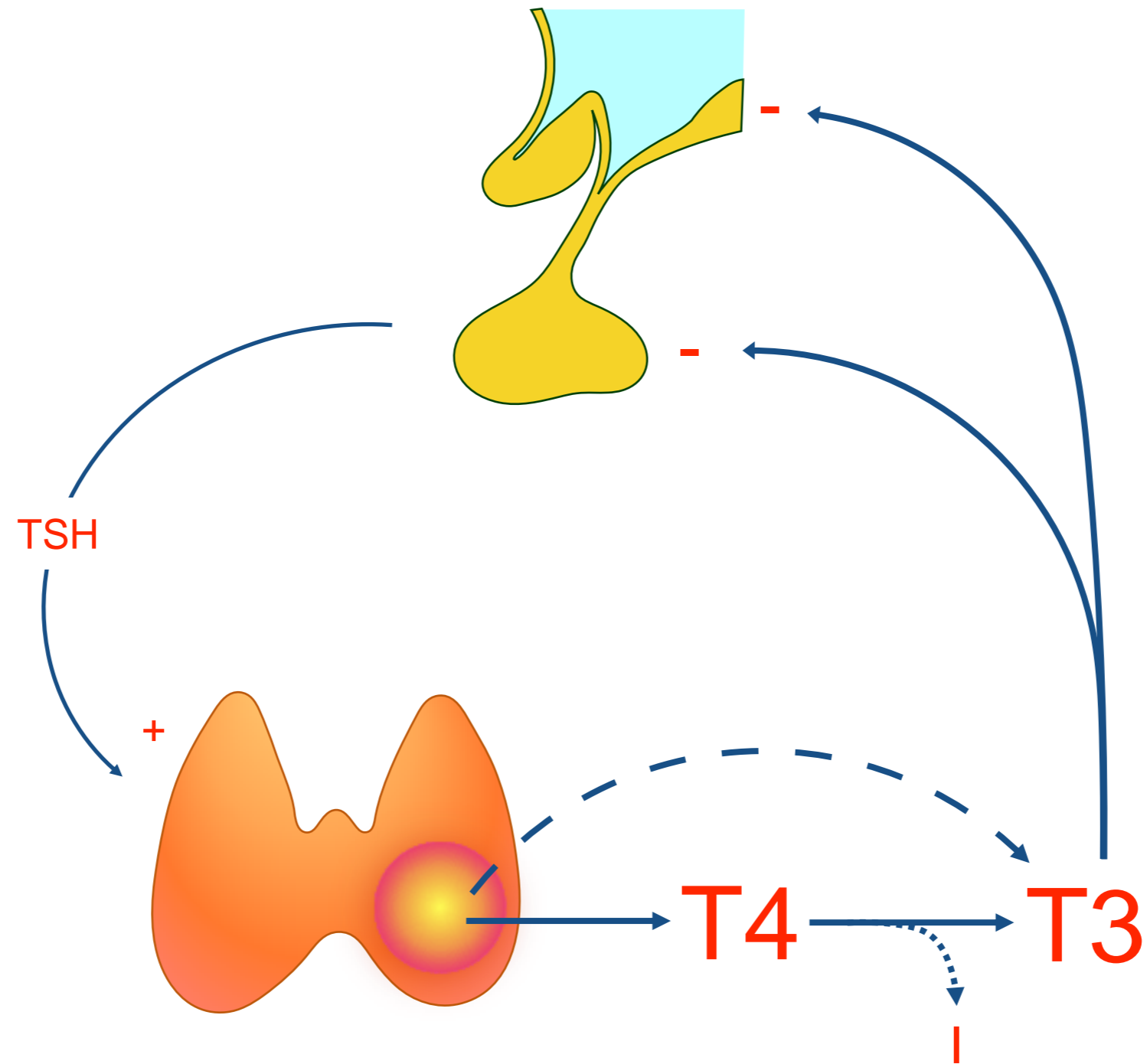
Graves sjúkdómur



Toxiskur thyroiditis

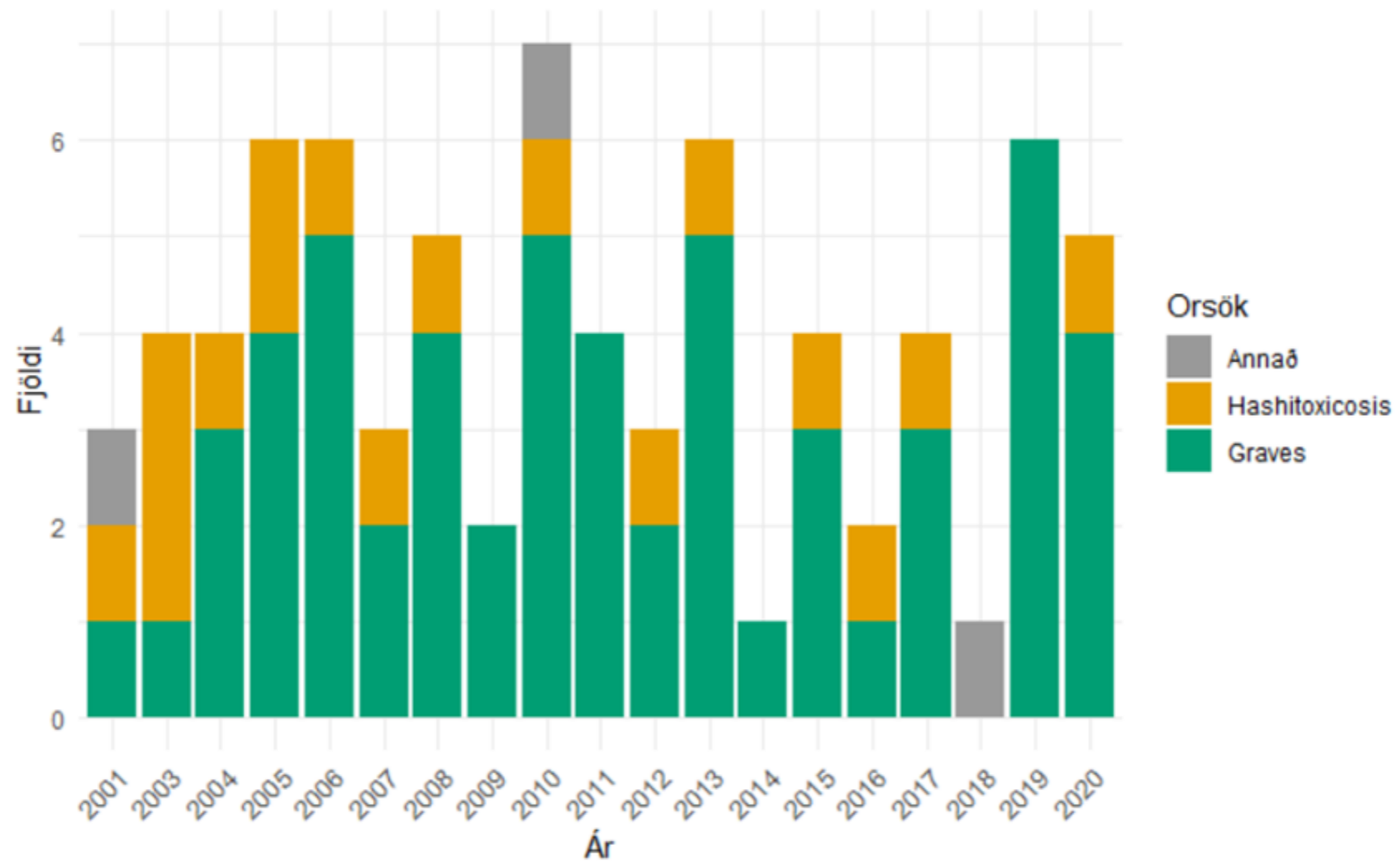


Toxiskt adenom

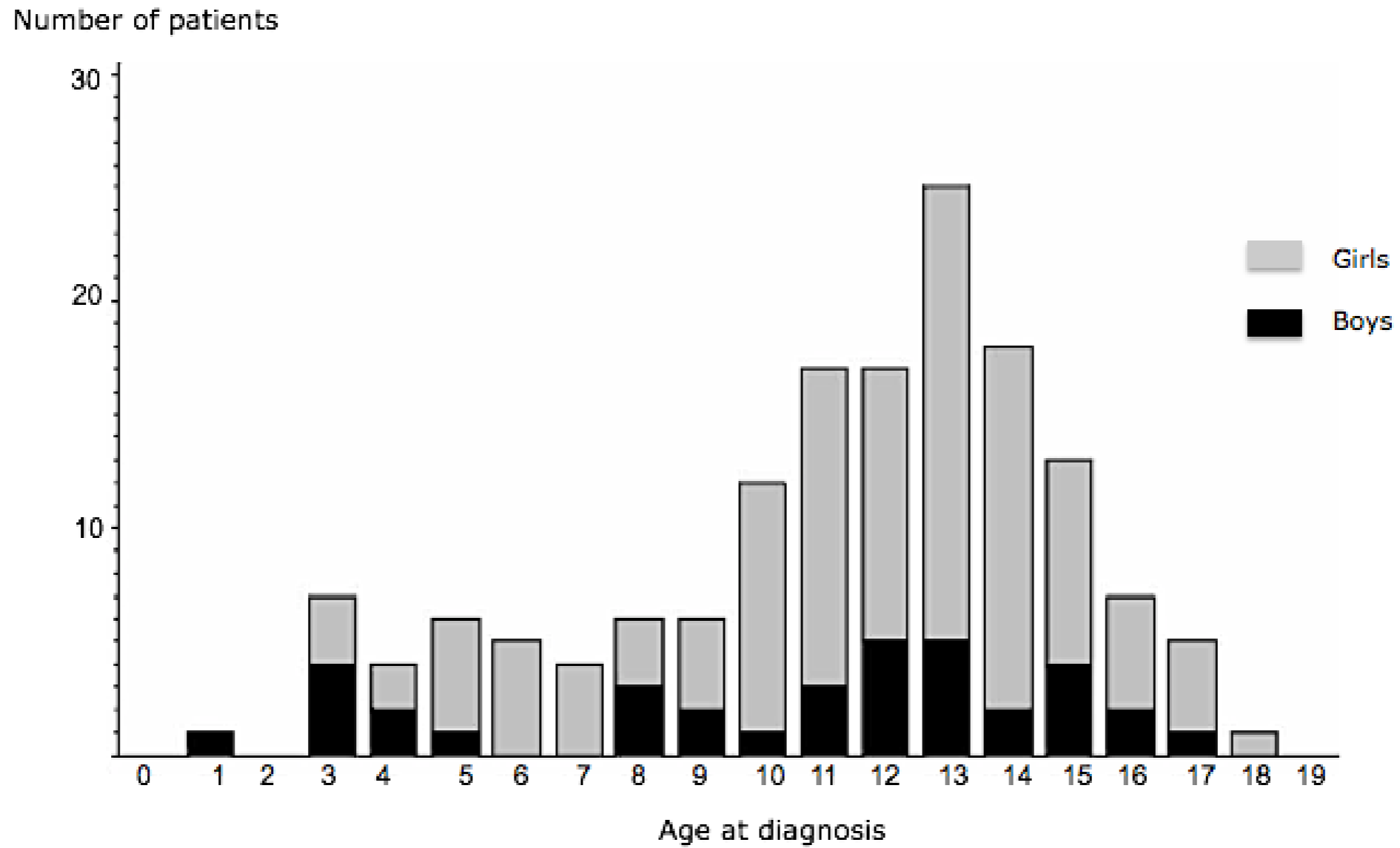


Tíðni

- $\approx 1/100000$
- Hækkandi?
- Ísland $3.6/100000$



Aldur við greiningu



Einkenni

- Struma
- Hraður hjartsláttur
- Kvíði
- Aukin matarlyst
- Skjálfti
- Þyngdartap
- Alltaf heitt
- Vöðvaslappleiki
- Þyngdaraukning !!
- Aukinn hæðarvöxtur
- Einkenni frá augum
- Gengur verr í skóla
- Enures

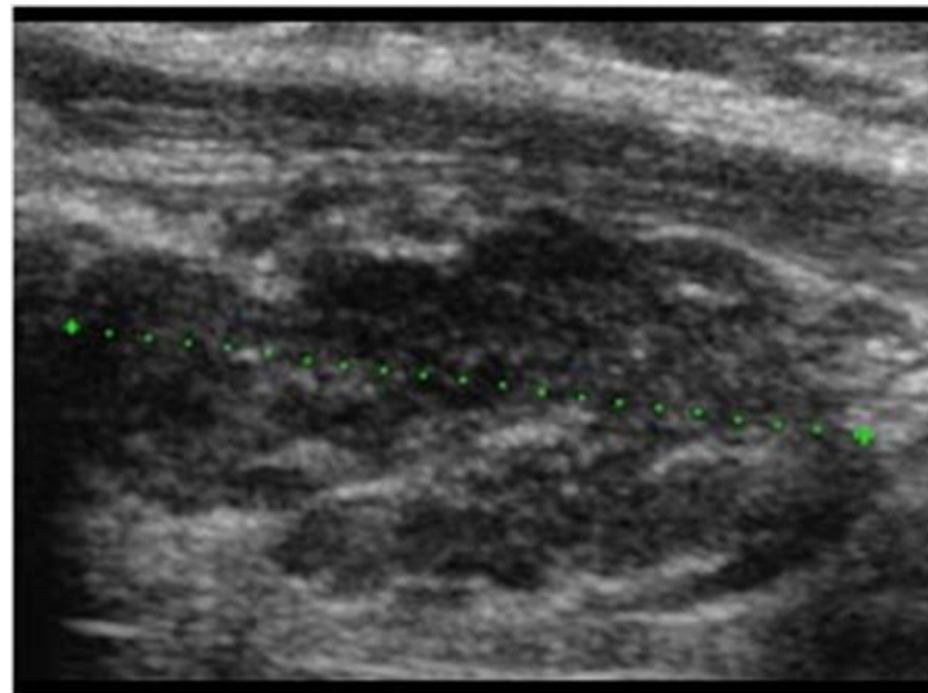
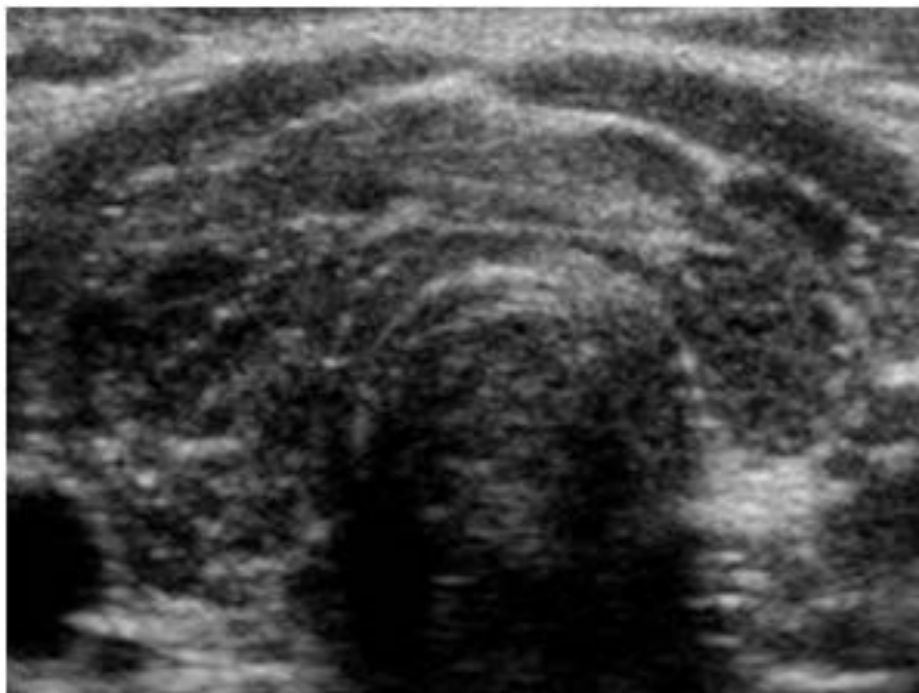
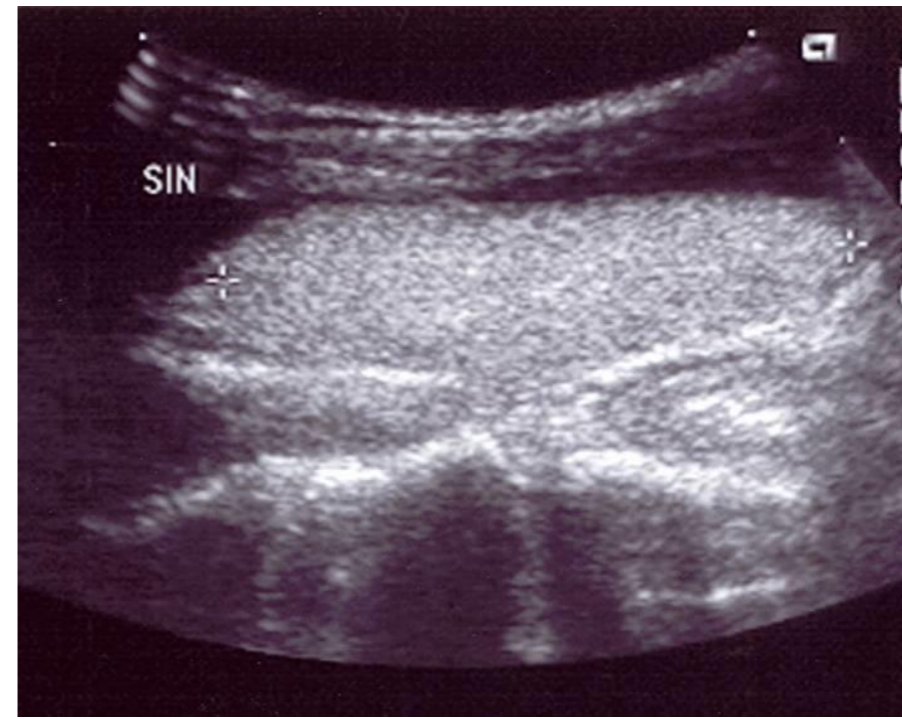
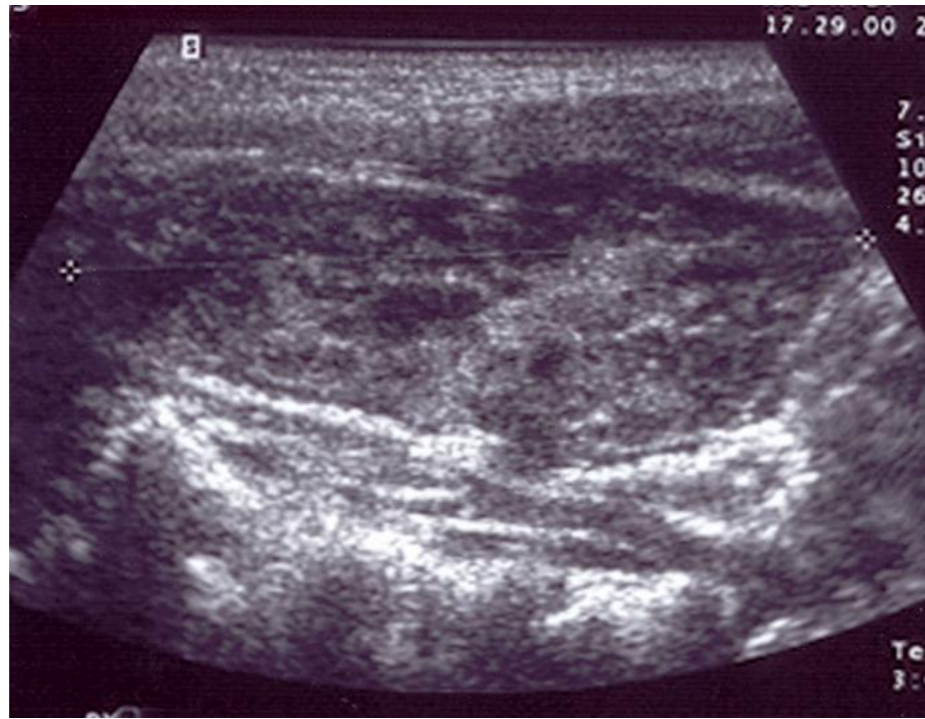
Uppvinnsla

- Blóðprufur
 - TSH, $F T_4$, $F T_3$, TRAb og TPO-Ab
 - Sökk, ASAT, ALAT
- Blóðstatus
 - EKG
 - Blóðprýstingur
 - Þyngd
 - Hiti

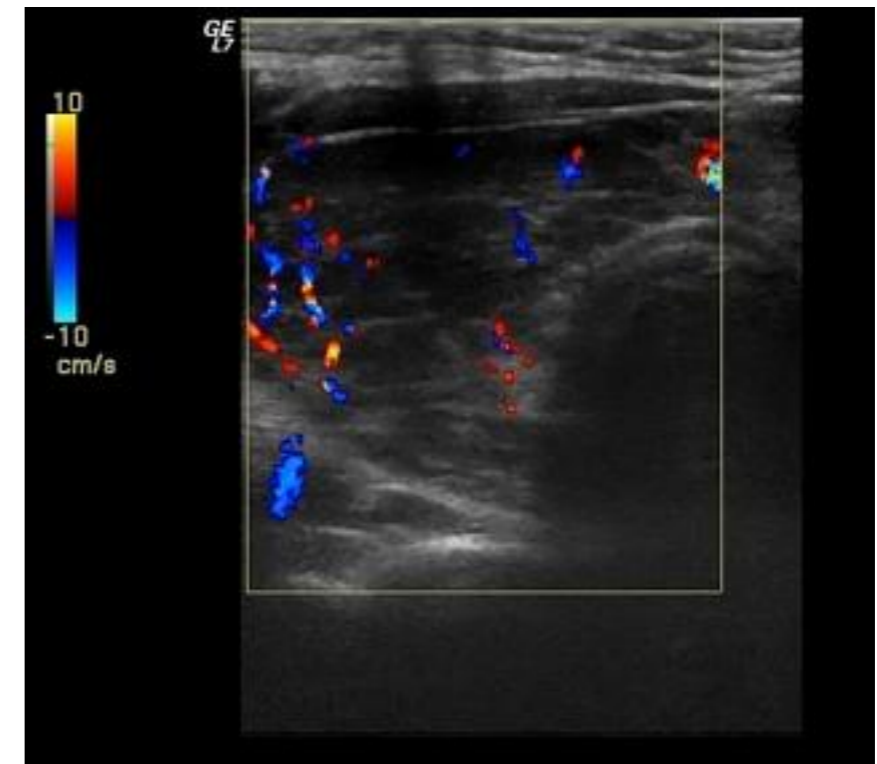
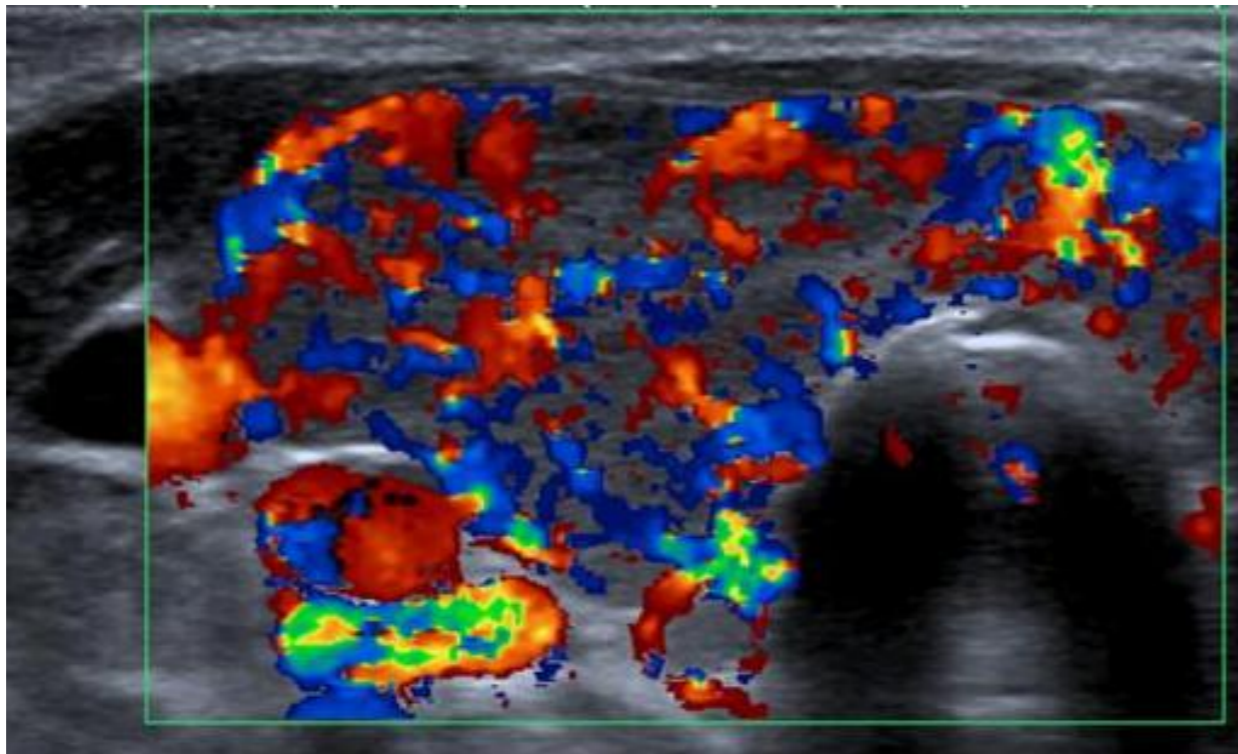
Uppvinnsla, framhald

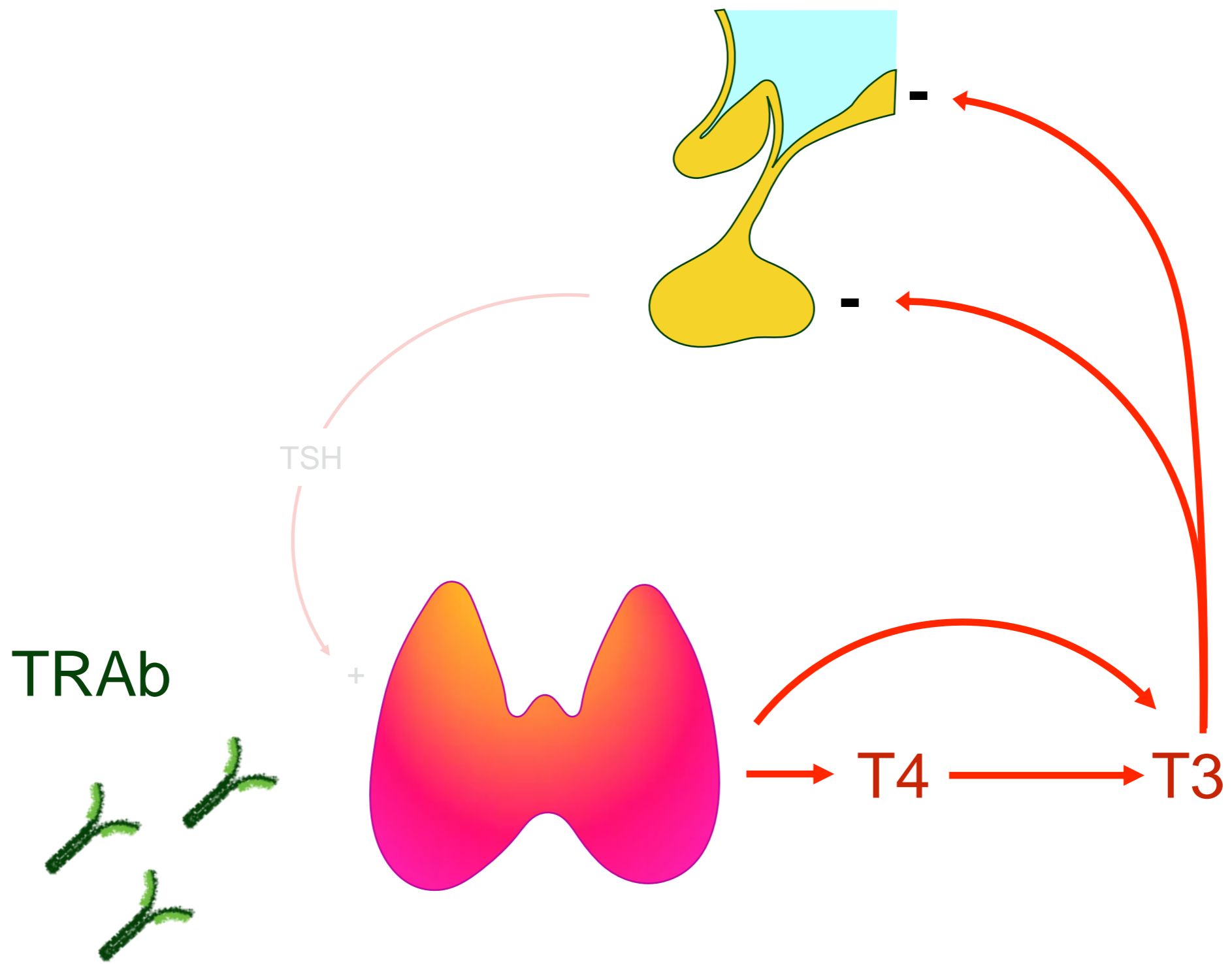
- Ómun af skjaldkirtli
- Ísótóparannsókn

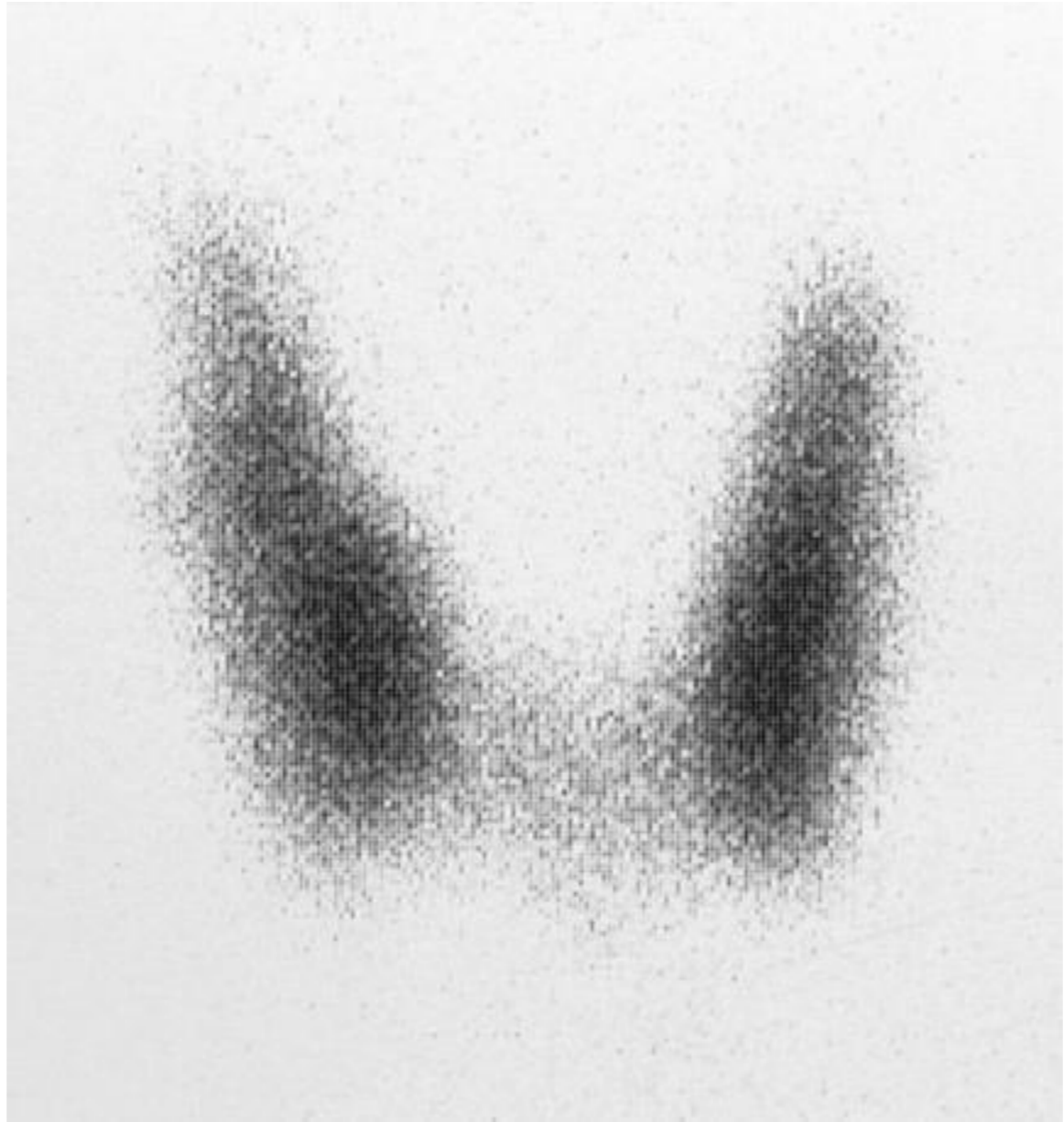
Rannsókn/skoðun á útliti skjaldkirtils

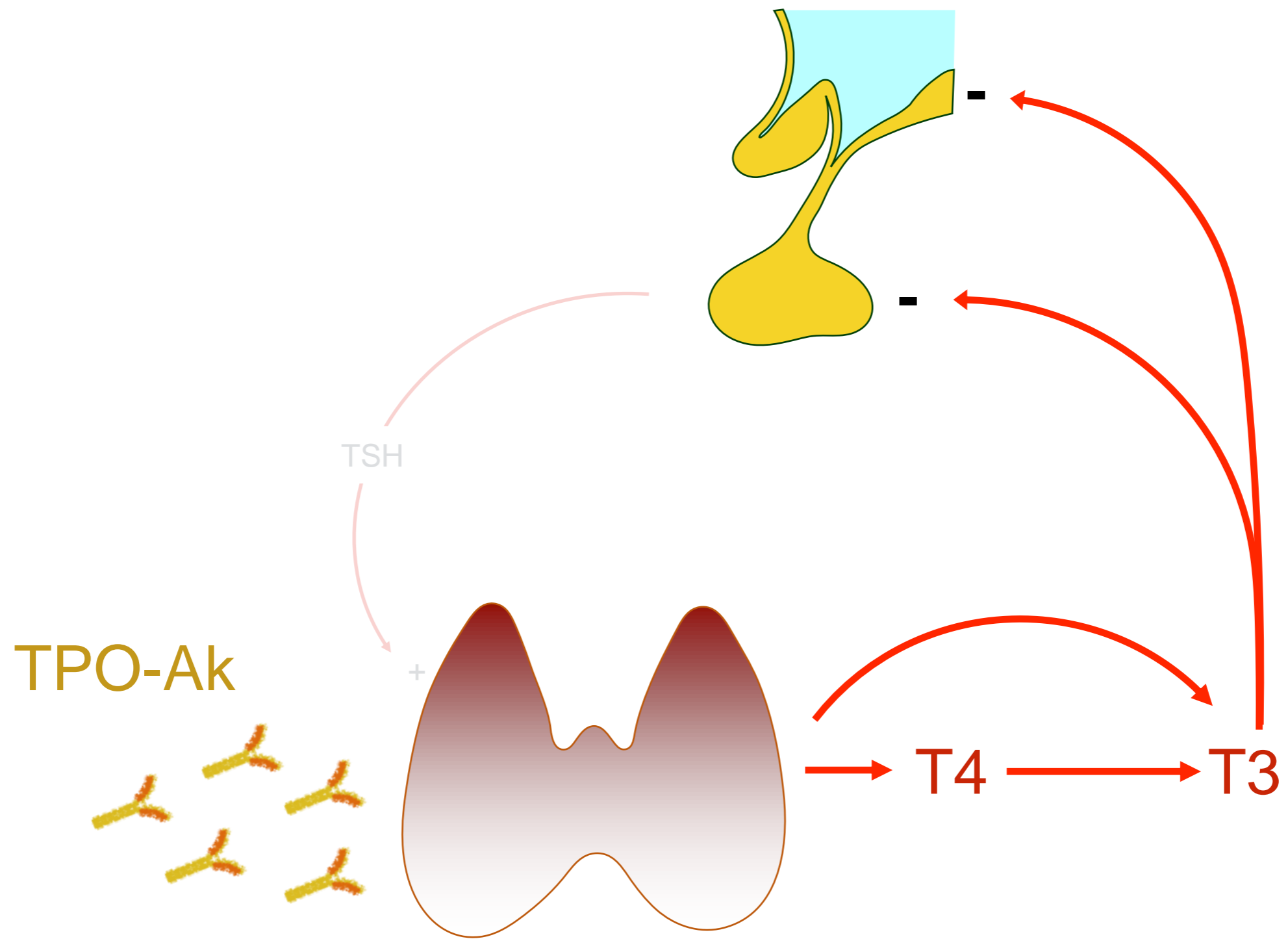


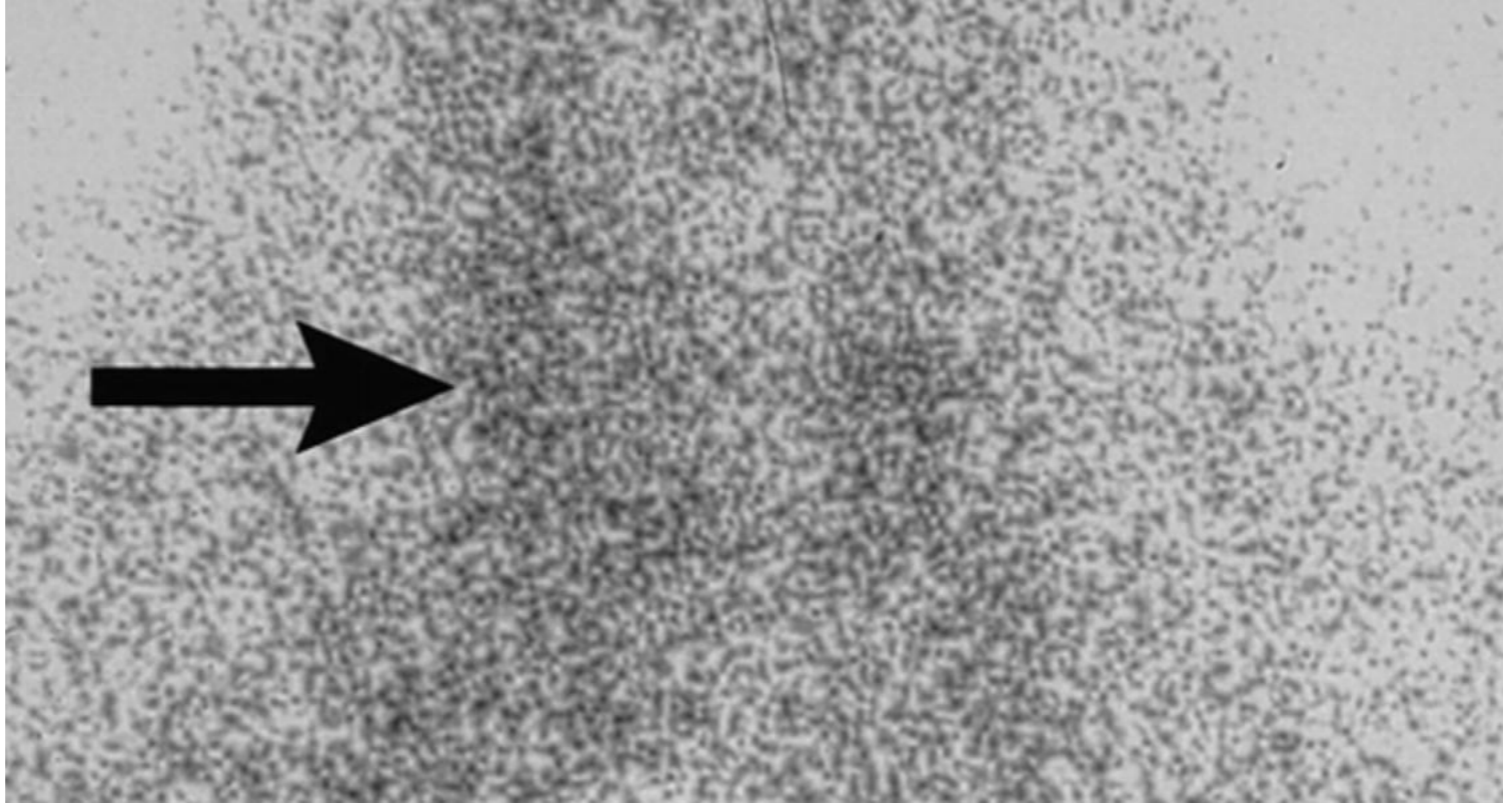
Skoðun á virkni, blóðflæði

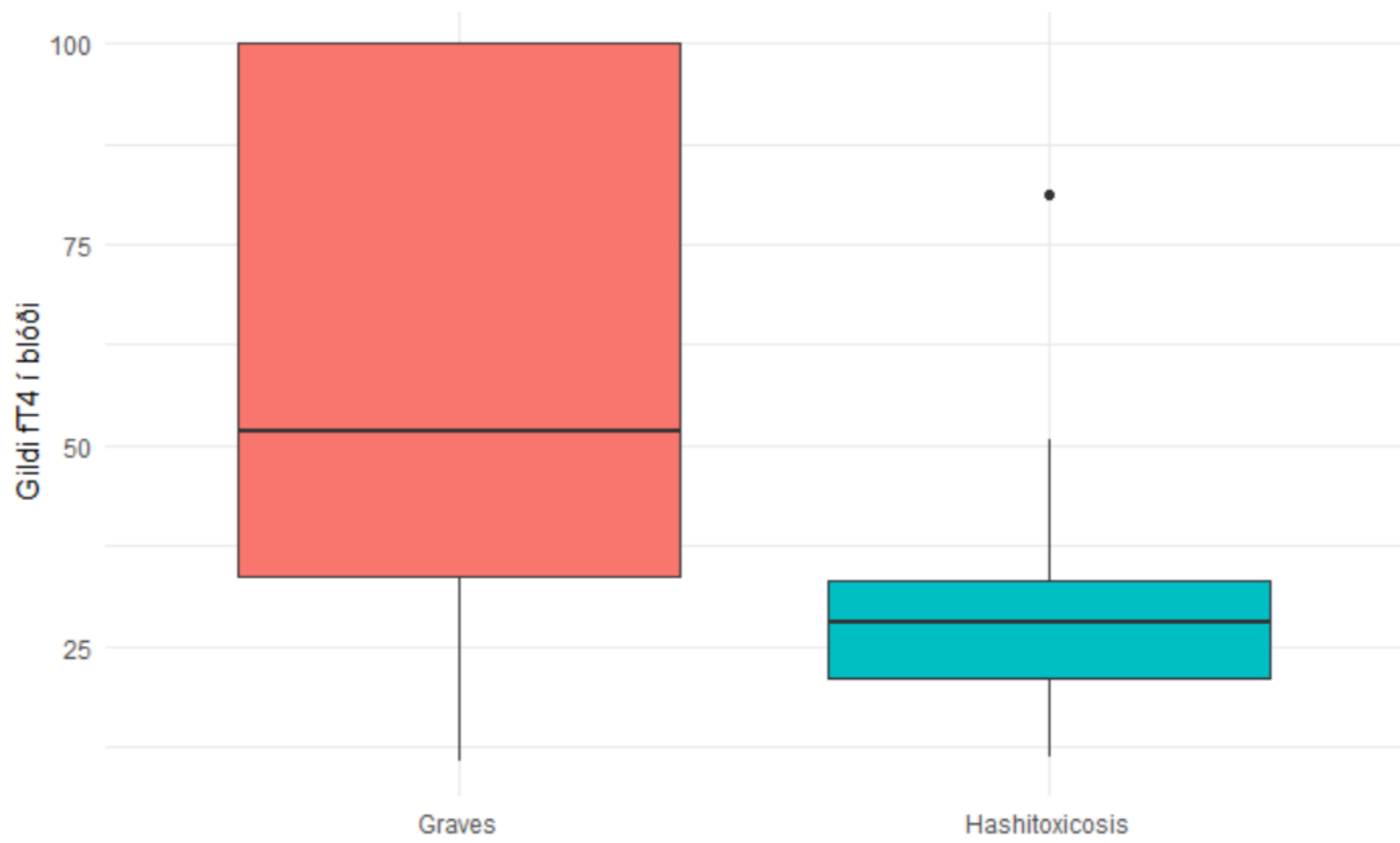


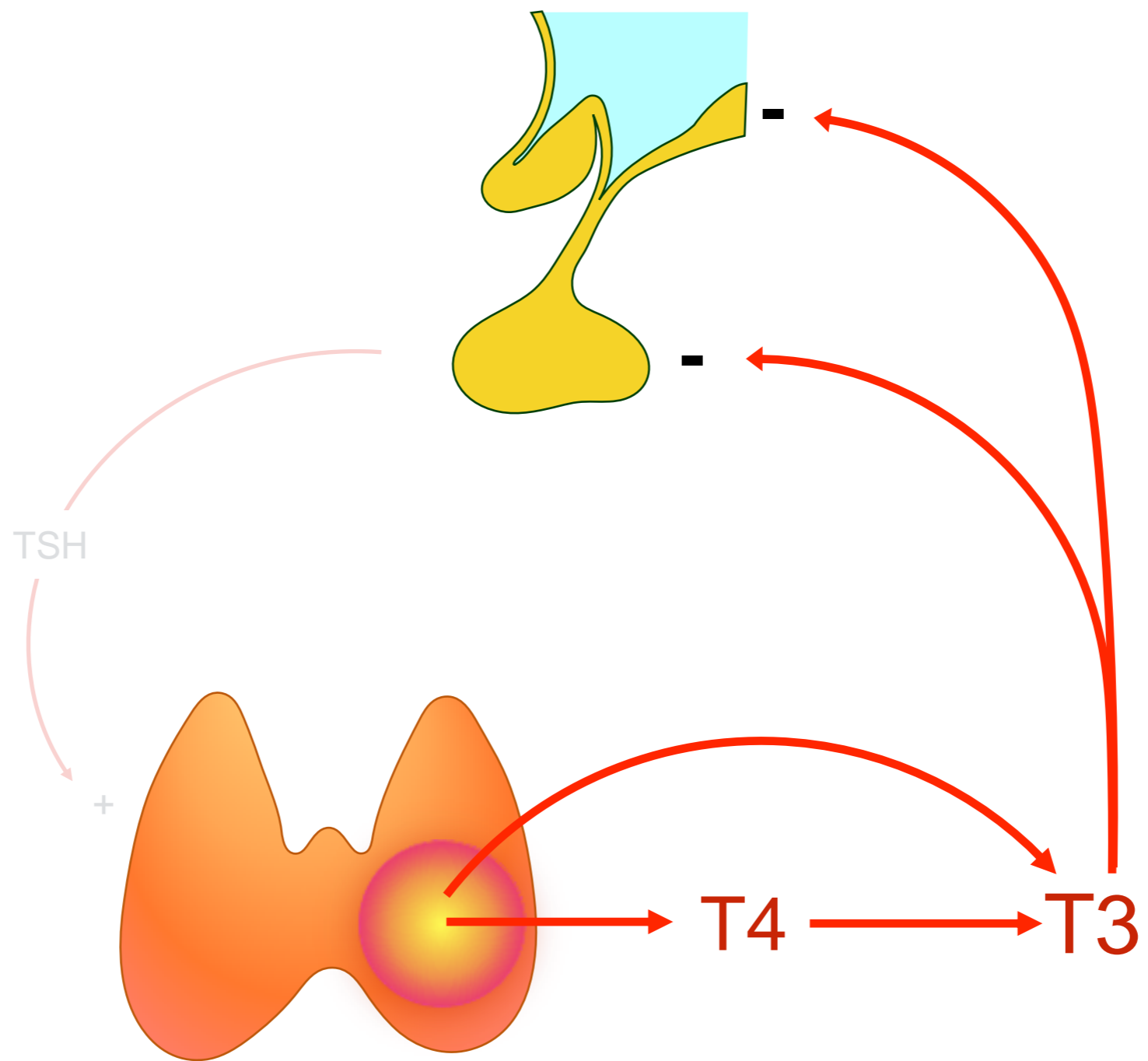


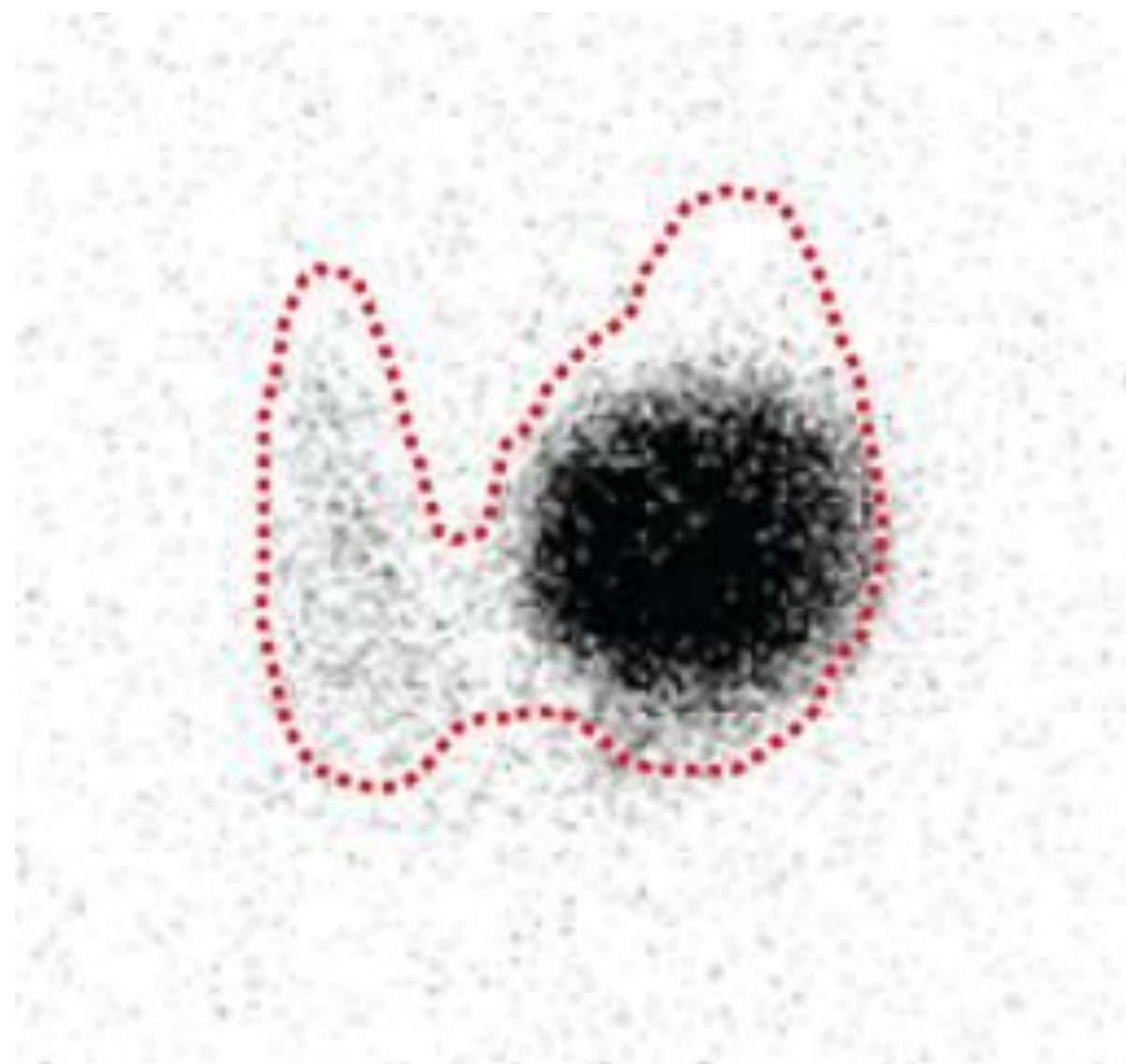




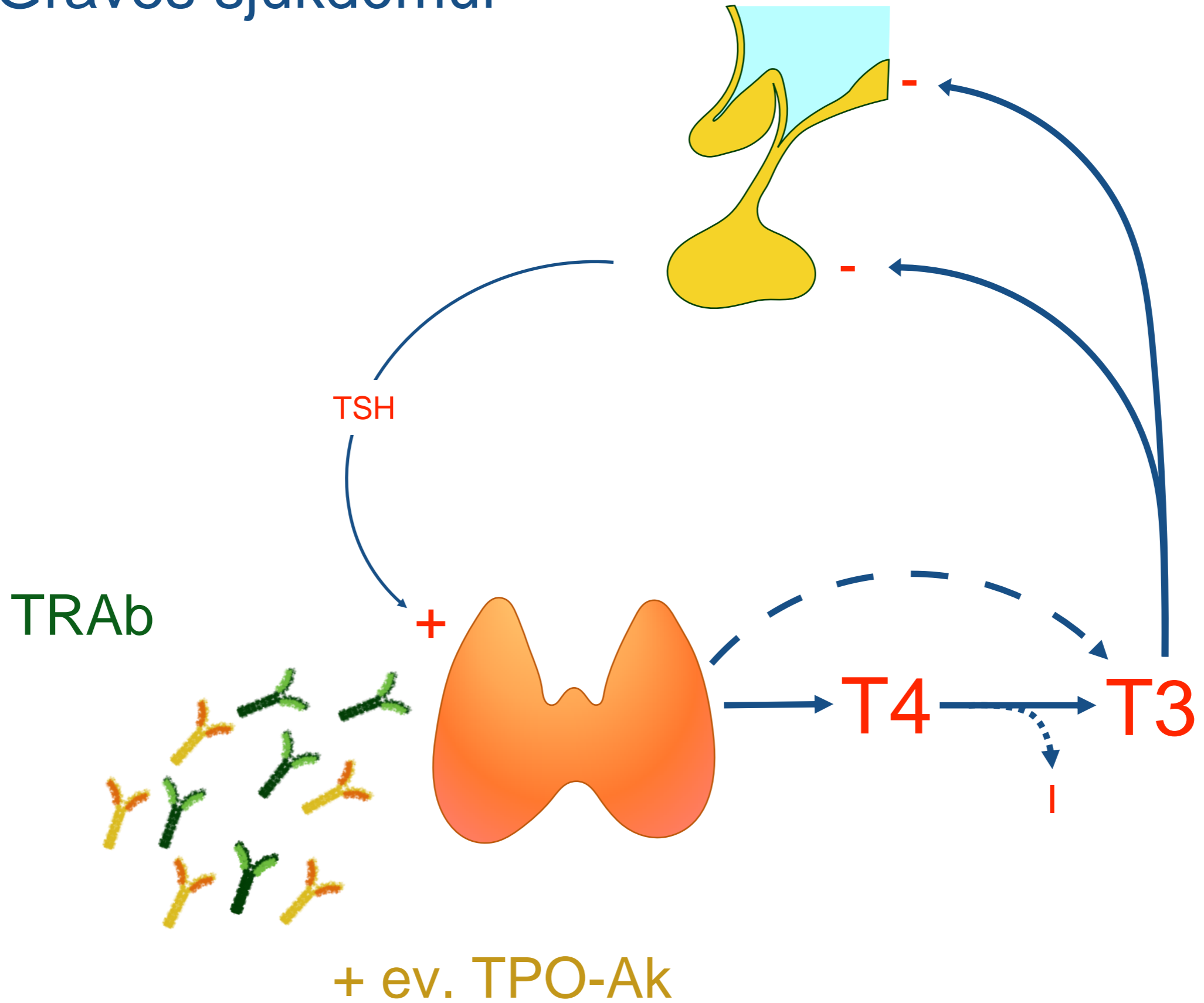








Graves sjúkdómur



Graves sjúkdómur

- Autoimmune hyperthyreoidism
- TSH stimulerandi mótefni (TRAb)
- Í flestum tilfellum eru einnig mælanleg mótefni gegn Tyreoglobulin och TPO.
- 95 % av alla thyrotoxicosum hjá börnum og unglungum
- Algengast á unglingsárunum.
- Algengara ef viðkomandi er greindur með annan sjálfsónæmissjúkdóm.
- Prepubertal börn eru oft með erfiðari sjúkdóm.
- ♀:♂ 6-8 : 1 Ísland ♀:♂ 2.6:1

Meðferð

3 meðferðarmöguleikar:

- Thiamazol
- Skurðaðgerð
- Geislavirkt jöð

Thiamozolmeðferð

- Thacapzol[®] (Tiamazol) 0.5 - 1.0 mg/kg/dag í 2 skömmtum. Eftir 2 - 4 veckor (FT4 inom referens) minnkum við Thacapzoldosen með 30 - 50%
- Möguleg viðbót af Levaxin 0.05 – 0.1 mg/dag
- Við mjög hraðan hjartslátt: Propranolol 0.5 – 2 mg/kg/dygn í þrem skömmtum fyrstu vikurnar.

Aukaverkanir af Thiamazol

- Aukaverkanir hjá 5-20-50% af sjúklingum aðallega fyrstu 6 mánuðina.
- Oftast vægar aukaverkanir sem eru ekki frábending frá áframhaldandi meðferð
 - Útbrot
 - Urtikaria
 - Liðverkir
 - Tímabundin granulocytopenia

- Sjaldan alvarlegar aukaverkanir
 - Hepatit
 - Agranuloctyosa
- Áhættan mest fyrstu 6 mánuðina en er alltaf til staðar.
- Aukaverkanir eru háðar skammtastærð og alvarlegar aukaverkanir eru sjaldgæfar ef skammtur er < 10 mg/dag.
- Mjög alvarlegar aukaverkanir eru algengari við notkun PTU (Tiotil), ekki gefið börnum nema í undantekningar tilfellum.

Eftirlit

- TSH, FT_4 , FT_3 aðra hverja viku þar til eutyroid.
- Skoðun og blóðprufur TSH, FT_4 , FT_3 og ALAT einu sinni/mánuð fyrstu 3 mánuðina og svo þriðja hvern mánuð.
- FT_4 och FT_3 í byrjun og síðar TSH och FT_4
- Við hita og hálsbólgu á sjúklingur að leita læknis - agranulocytosa.
- Meðferð: 2 - 6 - 8 - 10 ár

Eftirlit, framhald

- Thacapzol trappað út fyrst. Tveim vikum síðar, Levaxin.
- Fylgjast með TSH, $F T_4$, $F T_3$ fyrstu mánuðina, síðan þriðja hvern mánuð og eftir þörfum.
- Við endurupptöku hefst meðferða aftur.
- Íhuga þarf aðra meðferðarmöguleika.

Varanlegur bati eftir lyfjameðferð

- Fullorðnir < 30-40%
- Prepubertal börn 17%
- Pubertal börn 30%

Graves hjá börnum og unglíngum á Íslandi

- Varanlegur bati: 23.7 %
- Endurkoma sjúkdóms: 31.8 %

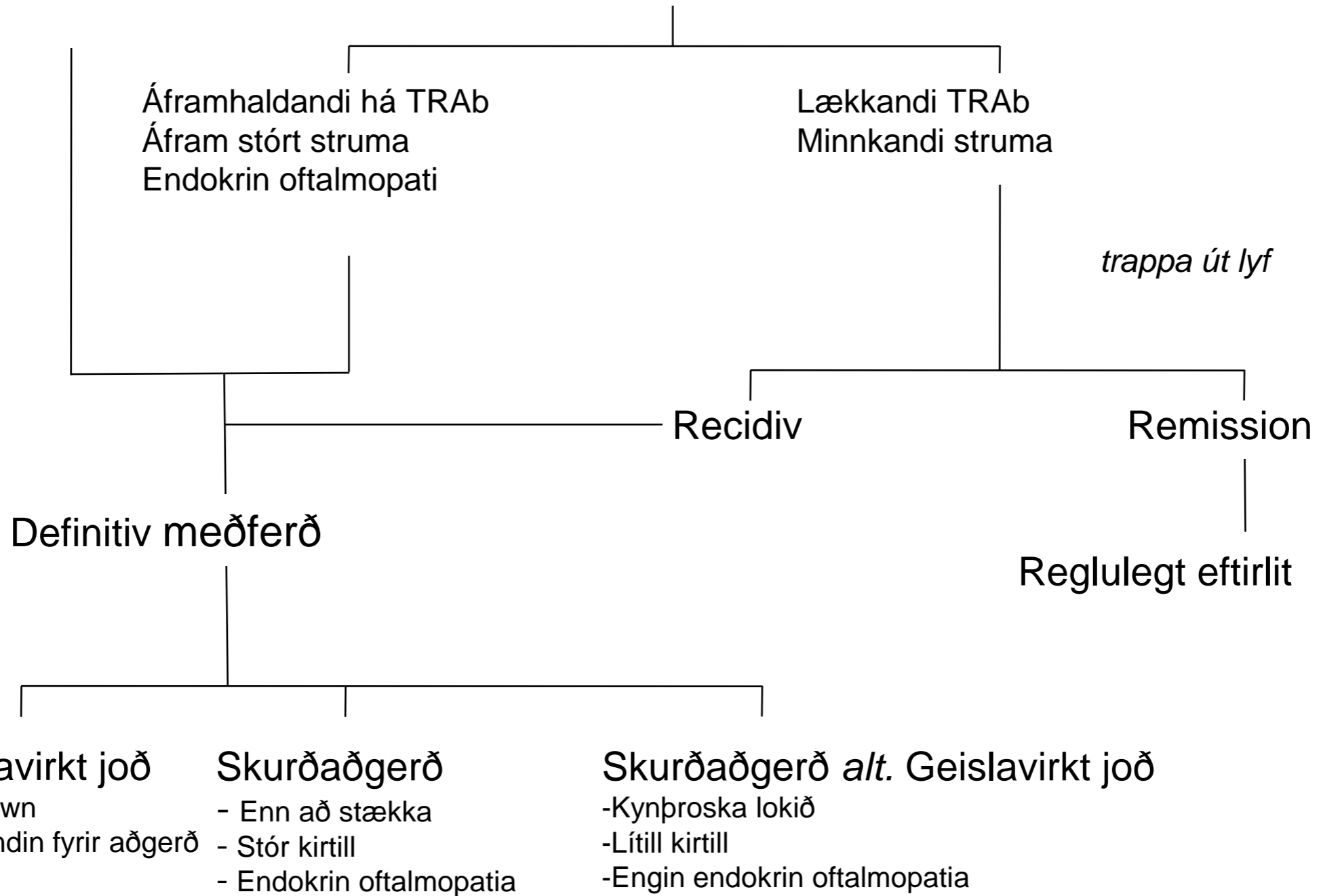
Önnur meðferð

- Skurðaðgerð
- Geislavirkt jöð

Lyfjameðferð

Léleg meðferðarheldni
Erfiðar aukaverkanir

- Titring alt Block and replace
- Meðferðarlengd 2 - 6 - 8 ár



Ofvirkni í skjaldkirtli hjá nýburum

- Sjaldgæft (0,2 % af þunguðum konum með Grave's og um 10 % barna þeirra veikjast)
- Algengasta ástæða er Grave's sjúkdómur hjá móður með há TRAb mótEfni
- Einkenni: Óróleiki, hraður hjartsláttur, niðurgangur, þyngist illa, stór starandi augu, struma, í alvarlega tilfellum sjást hjartsláttartruflanir, lifrar og miltisstækkun, trombocytopenia og gula



Ofvirkni í skjaldkirtli hjá nýburum

- Mótefni mæld í naflastreng hjá móður með Grave's eða sögu um Grave's
- Þétt eftirlit ef mótefni eru jákvæð
- Meðferð með Thiamazol auk einkenameðferðar

- Mortalitet 10-20 %

Hnútur í skjaldkirtli

- Óalgengara hjá börnum en fullorðnum (0.2- 5% vs.19 -35%)
- Illkynja hnútar algengari hjá börnum (22-26% vs. 5 - 10%)
- Eitla og lungnameinvörp algengari hjá börnum en fullorðnum við greiningu

En!

- Mun betri horfur hjá börnum en fullorðnum við útbreiddan sjúkdóm
- Mortalitet 2%

Hnútur í skjaldkirtli

