



В рамках направления:
«Внедрение новых медицинских технологий,
методик лечения и профилактики заболеваний
в практическое здравоохранение»

**XX городская
научно-практическая
конференция**

Эндокринные аспекты в педиатрии

17-18 ноября 2021

Здание Правительства Москвы
ул. Новый Арбат, 36

 **Материалы конференции**



XX ГОРОДСКАЯ ЮБИЛЕЙНАЯ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ

«ЭНДОКРИННЫЕ АСПЕКТЫ В ПЕДИАТРИИ»

Благодарность учителям. Взгляд в будущее.

Материалы конференции,
каталог участников выставочной экспозиции

МАТЕРИАЛЫ КОНФЕРЕНЦИИ

ГОРМОНАЛЬНЫЙ ПРОФИЛЬ У ДЕВОЧЕК С АНОМАЛЬНЫМИ МАТОЧНЫМИ КРОВОТЕЧЕНИЯМИ

*Адамян Л.В.¹, Петряйкина Е.Е.³, Сибирская Е.В.¹, Короткова С.А.²,
Геворгян А.П.^{1,2}, Полякова Е.И.², Аветисян Д.С.⁴*

¹Московский государственный медико-стоматологический университет
им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия

²Морозовская детская городская клиническая больница Департамента
здравоохранения, Москва, Россия

³РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России,
Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Аномальные маточные кровотечения являются самой распространенной гинекологической патологией среди подростков в пубертатный период и составляют в этой возрастной группе 20–30 % среди всех гинекологических заболеваний.

Цель: Провести оценку состояния гормонального фона девочек с АМКПП, госпитализированных в гинекологическое отделение МДГКБ.

Методы: Клиническое обследование включало: сбор анамнеза, объективное обследование подростков, УЗИ органов малого таза, исследование гормонов репродуктивного звена в сыворотке крови.

Результаты: Все девочки были разделены на 3 группы в зависимости от объема теряемой менструальной крови. У девочек 1 группы, кровотечение сопровождалось относительной гиперэстрогенией. ФСГ-(1 группа $10,8 \pm 0,6$), ЛГ- (1 группа $6,9 \pm 0,2$). У девочек 2 группы при обследовании выявлена гипоэстрогения, при несколько сниженном содержании ФСГ($1,8 \pm 1,2$) и ЛГ($1,4 \pm 0,8$). Уровень гормонов у девочек контрольной группы не отличался от показателей возрастной нормы (ФСГ $4,9 \pm 1,2$; ЛГ $2,8 \pm 0,6$). Данные исследования содержания ТТГ свидетельствуют о том, что у девочек с АМКПП функция щитовидной железы сохранена и может быть оценена как эутиреоидная: в 1 группе девочек ТТГ составил - $2,2 \pm 0,42$; во 2 группе - $2,6 \pm 0,8$; у контрольной группы ТТГ составил $1,9 \pm 0,8$ мМЕ/л. Девочки 1 и контрольной группы соответствовали преимущественно 4-5 стадии полового развития по Таннеру; для девочек

2 группы характерны 2-3 стадия полового развития по Таннеру. Обращают на себя внимание различия в нарушениях менструального цикла у девочек разных групп. Для 1 группы девочек характерна задержка менструации на 2-3 недели, с появлением затем обильных кровянистых выделений со сгустками. У девочек 2 группы задержка менструации отмечалась на 2 месяца и более, с появлением затем скудных и длительных кровянистых выделений. При обследовании девочек патологии системы гемостаза выявлено не было. При проведении УЗИ внутренних половых органов контрольной группы на 5-7 день менструального цикла размеры матки соответствовали общепринятым возрастным нормам. При УЗИ мониторинге девочек 1 группы обращает на себя внимание увеличение всех размеров матки по сравнению с контрольной группой. В 54 (84,4%) случаях у девочек 1 группы выявлена гиперплазия эндометрия (М-ЭХО=15,9±0,4 мм, при $p>0,05$). Толщина эндометрия контрольной группы составляла 6,9±0,6 мм. Во 2 группе отмечалось незначительное уменьшение всех размеров матки по сравнению с группой контроля и среднестатистическими возрастными нормами, данных за гиперплазию эндометрия выявлено не было (М-ЭХО=7,8±0,5 мм., при $p>0,05$).

Выводы: Таким образом, гиперэстрогенное кровотечение характеризуется задержкой менструации на 2 недели и более, обильным кровотечением, быстро приводящим к анемизации больной. Клиника гипоэстрогенного кровотечения – задержка менструации на 2-3 месяца и более, скудные, мажущие, необильные кровянистые выделения из половых путей.

Ключевые слова: АМКПП, детская гинекология, подростки

В-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА БЕРКИТТА В ЯИЧНИКАХ У ДЕВОЧКИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Адамян Л.В.¹, Сибирская Е.В.¹, Короткова С.А.², Тургунова Г.М.², Пивазян Л.Г.³

¹Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия

²Морозовская детская городская клиническая больница ДЗ, Москва, Россия

³ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Резюме. Лимфома Беркитта с поражением обоих яичников – необычное и редкое клиническое явление, которое является диагностической и хирургической проблемой, особенно в условиях острого живота. Лимфоматозная этиология заболевания часто не бывает заподозрена при опухолях и опухолевидных образованиях яичников, и существует тенденция к полной резекции пораженных органов во время диагностической лапаротомии. Нами описывается клинический случай 11-летней девочки, поступившей в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу с клинической картиной острого живота.

Лимфома Беркитта-очень агрессивна, развивается из иммунологически зрелых В-клеток, чаще встречается у мальчиков. Средний возраст появления составляет 8 лет. Имеет благоприятный прогноз. Спорадическая лимфома Беркитта с поражением обоих яичников – неклассическая клиническая форма, она достаточно сложна в диагностическом и терапевтическом плане, особенно в условиях клинической картины острого живота.

Девочка 11 лет, доставлена в Морозовскую ДГКБ по экстренным показаниям с жалобами на боль в животе. В результате обследования выставлен предварительный диагноз: Двусторонние образования яичников. Перекрут придатков матки. Асцит.

Проведена экстренная диагностическая лапароскопия. Всю полость малого таза и брюшную полость занимало объемное образование размерами до 15 см, исходящее из левых придатков матки. Выявлен перекрут левых придатков матки на 720°. Образование обильно инъецировано патологически измененными сосудами, при контакте обильно кровоточило. За счет объемного образования визуализация матки, придатков матки справа не представлялось возможным. В области левых придатков матки выявлен серозно-геморрагический выпот. Было решено расширить объем оперативного вмешательства – произвести конверсию, нижнесрединную лапаротомию. Выполнено удаление левых при-

датков матки, образование удалено из брюшной полости без нарушения целостности и фрагментации. Отмечается увеличение правого яичника до 10 см, по структуре аналогичное левому яичнику. Учитывая референсные значения онкомаркеров, нереализованность репродуктивной функции, от аднексэктомии справа решено воздержаться. Произведена биопсия правого яичника.

Развернутый послеоперационный диагноз: Перекрут левых придатков матки. Объемные образования яичников с обеих сторон.

При иммуногистохимическом исследовании выявлена опухоль Беркитта с обеих сторон.

Пройдено 3 блока химиотерапии, на данный момент наблюдается онкологом, стойкая ремиссия.

ключевые слова: Лимфома Беркитта, детская гинекология, опухоль яичников Burkitt Lymphoma, ovarian neoplasms, case report.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА У ДЕВОЧЕК ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА

*Адамян Л.В.¹, Петряйкина Е.Е.⁴, Сибирская Е.В.¹, Короткова С.А.²,
Елфимова Е.О.², Геворгян А.П.^{1,2}, Аветисян Д.С.³*

¹Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия

²Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения, Москва, Россия

³ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

⁴РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Воспалительные заболевания органов малого таза (ВЗОМТ) – это группа воспалительных заболеваний инфекционной и неинфекционной этиологии верхних отделов полового тракта. Особенно важным этот вопрос встает среди населения подросткового возраста, так как они формируют репродуктивный потенциал страны и населения планеты в целом. Актуальность данной группы заболеваний среди подростков возрастает в связи с ранним дебютом половой жизни, увеличением количества половых партнеров, отсутствием осознанного подхода к методам контрацепции, увеличением количества абортотворения среди населения в возрасте до 18 лет.

Особенность ВЗОМТ и их опасность заключается в отсутствии патогномичных специфических симптомов, скрытой клинической картине на ранних этапах заболевания, что при несвоевременном начале лечения может привести к необратимым последствиям.

Не существует «золотого стандарта» в диагностике ВЗОМТ. Еще большая трудность в диагностике ВЗОМТ у подростков заключается в неспособности четко интерпретировать и характеризовать боль, частой болезненности при проведении гинекологического осмотра даже при отсутствии патологических изменений.

Дифференциальную диагностику ВЗОМТ у подростков необходимо проводить, в первую очередь с состояниями, приводящими к возникновению синдрома острого живота и с наличием беременности и ее осложнениями, а также возможные диагнозы включают запор, гастроэнтерит, цистит, почечную колику и осложнения кисты яичника, включая разрыв, кровотечение и перекрут придатков матки. Большинство из них имеют характерный анамнез, симптомы и не могут быть связаны с положительным результатом бимануального гинекологического исследования.

При работе с пациентами подросткового возраста гинеколог встречается с рядом сложностей. У подростков восприятие риска заболеваний снижено, неустойчиво психосоциальное положение, что приводит к частым незащищенным половым актам и вовлеченности в сексуальные партнерские паттерны. Особенно важно при работе с девочками-подростками создать доверительную атмосферу, убедить в строгой конфиденциальности полученных данных и отсутствии распространения информации без ее согласия. Наиболее часто страх об осведомленности родителей не дает возможности собрать полный анамнез заболевания, данные о жалобах, что мешает своевременно и точно назначить необходимый спектр обследования и выставить диагноз.

Учитывая все вышеперечисленное, встает вопрос о необходимости создания системы психопрофилактических, скрининговых мероприятий, контроля приверженности лечению в соответствии с уровнем развития пациента, популяризации знаний о необходимости соблюдения контрацептивных мер, контроля приверженности лечению.

Ключевые слова: ВЗОМТ, детская гинекология, подростки

ОСОБЕННОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА В ПРАКТИКЕ ГИНЕКОЛОГА ДЕТСКОГО И ПОДПРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА

*Адамян Л.В.¹, Петрайкина Е.Е.³, Караченцова И.В.³, Сибирская Е.В.¹,
Короткова С.А.², Кириллова Ю.А.¹, Турчинец А.И.³, Аветисян Д.С.⁴*

¹*Кафедра репродуктивной медицины и хирургии ФПДО МГМСУ
им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия*

²*Морозовская детская городская клиническая больница Департамента
здравоохранения, Москва, Россия*

³*РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, Москва, Россия*

⁴*Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия*

Воспалительные заболевания органов малого таза (ВЗОМТ) – воспалительные заболевания органов верхнего отдела женского репродуктивного тракта, включающие эндометрит, параметрит, сальпингит, оофорит, тубоовариальный абсцесс, пельвиоперитонит и их сочетание.

Эта группа заболеваний занимает одно из первых мест в структуре гинекологической заболеваемости и являются наиболее частой причиной госпитализации. Пик заболеваемости приходится на подростковый возраст, что связано с началом половой жизни и низкой частотой использования барьерных методов контрацепции.

В настоящее время актуальной проблемой является дифференциальная диагностика ВЗОМТ и острого аппендицита в практике врачей гинекологов детского и подросткового возраста.

Аппендикулярно-генитальный синдром – это сочетанное поражение червеобразного отростка и придатков матки при воспалительных процессах в брюшной полости и полости малого таза.

Для всех больных, с признаками сочетанной аппендикулярно-генитальной патологией, характерно наличие в анамнезе высокого инфекционного индекса (перенесенные ранее инфекционно-воспалительные заболевания), а также различного рода нарушения репродуктивной функции.

Клиническая картина указанной патологии определяется первичностью воспалительного очага. Боль чаще локализуется в нижних отделах живота, в правой и левой подвздошных областях, над лоном. Носит непрерывный характер. При гинекологическом осмотре нередко выявляются выделения из половых путей воспалительного характера. Контуры придатков матки опре-

деляются недостаточно отчетливо, они увеличены, пастозны, подвижность их ограничена. При пальпации живота отмечаются симптомы раздражения брюшины. Температура тела нередко повышается до фебрильных цифр, иногда отмечается озноб. В большинстве случаев симптомы интоксикации резко выражены, особенно при запущенных формах. В картине крови - лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускоренное СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка.

Ультразвуковая картина аппендикулярно-генитального синдрома представлена характерными признаками воспалительных изменений аппендикса и придатков матки, которые оказываются более выраженными непосредственно в очаге первичного поражения.

Учитывая, что ВЗОМТ могут сочетаться с вторичным поражением аппендикулярного отростка и приводить к значительным нарушениям репродуктивной функции в запущенных случаях. Таким образом изучение вопросов особенности течения, терапии и профилактики данной патологии у детей и подростков, для предупреждения нарушений репродуктивной функции в будущем является актуальным.

Ключевые слова: ВЗОМТ, репродуктивное здоровье, аппендикулярно-генитальный синдром, воспаление.

ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ АНОМАЛЬНЫХ МАТОЧНЫХ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПУБЕРТАТНОГО ПЕРИОДА

*Адамян Л.В.¹, Петрайкина Е.Е.³, Сибирская Е.В.¹, Караченцова И.В.³,
Короткова С.А.², Осипова Г.Т.², Тургунова Г.М.², Аветисян Д.С.⁴*

¹*Московский государственный медико-стоматологический университет
им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия*

²*Морозовская детская городская клиническая больница Департамента
здравоохранения, Москва, Россия*

³*РДКБ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова», Москва, Россия*

⁴*Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия*

В настоящее время часто встречающейся патологией женской репродуктивной системы в пубертатном периоде являются аномальные маточные кровотечения пубертатного периода (АМКПП), впоследствии приводящие к нарушениям менструальной и генеративной функций, гормонально обусловленным заболеваниям. Чаще всего, это связано с неблагоприятными социально-быто-

выми и материальными условиями жизни, с ухудшением экологической обстановки, с увеличением числа больных, имеющих врожденные, хронические инфекционные и соматические заболевания.

ЦЕЛЬ: Проведение анализа причин, приводящих к возникновению АМКПП.

В основу работы положены результаты клинического обследования 160 девочек с АМКПП, госпитализируемых в стационар по экстренным показаниям за период с 2019 по 2020 гг. Возраст обследуемых девочек колебался от 11 до 15 лет, среди них 73% составили девочки от 12 до 16 лет, 16,3% - 17 лет, 11,6% - девочки 10 и 11 лет. Длительность кровотечения составляла от 3 до 42 дней.

МЕТОДЫ: Клиническое обследование состояло из сбора анамнеза, включая данные течения антенатального и постнатального периодов развития, наследственной предрасположенности, экстрагенитальной и генитальной патологии, социально-экономических факторов, объективного обследования, УЗИ органов малого таза для оценки состояния эндометрия, матки, яичников. Общий осмотр включал: определение массы тела, роста, определение степени полового развития по Таннеру, подсчет гирсутного числа по шкале Ферримана-Голлвея, гинекологический осмотр.

РЕЗУЛЬТАТЫ: Проведя анализ возраста родителей пациенток с АМКПП, нами выявлено, что у 55,8% пациенток возраст матерей в момент наступления беременности превышал 25 лет и составил $26,2 \pm 1,2$, (в группе сравнения средний возраст матерей составил $22,3 \pm 1,6$). Проанализировав анамнез матерей девочек с АМКПП, нами выявлено: нарушения менструального цикла имели место у 6 из них (13,95%), в то время как хроническими воспалительными заболеваниями гениталий страдали 46,5% матерей, гормонально-зависимыми заболеваниями женских половых органов и молочных желез (миома матки, эндометриоз, мастопатия) – 27,9% опрошенных. По нашим наблюдениям, течение беременности у матерей обследованных девочек осложнялось ранним токсикозом в 32% случаев, угрозой прерывания беременности – в 19,3%, гестозом – в 29%, гестационной анемией – в 36,45% случаев. Преждевременные роды имели место в 7 случаях. При изучении течения постнатального периода развития пациенток с АМКПП выявлено, что большинство из них перенесли острые и хронические инфекционные заболевания верхних и нижних дыхательных путей: детские инфекции – у 29%, хронический тонзиллит – у 12,9% опрошенных. Хронический пиелонефрит выявлен у 19,6% больных. При анализе социально-экономических факторов выявлено, что психо-конфликтные проблемы в семье отметили 26% пациенток, плохие отношения со сверстниками - 16,7%, не справляются с нагрузкой в школе - 60,9% девочек.

ВЫВОДЫ: Проведенный анализ причин, влияющих на становление менструальной функции, обосновывает необходимость комплексного подхода к реабилитации репродуктивной системы у девочек, перенесших АМКПП.

Ключевые слова: АМКПП, подростки, детская гинекология

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНСУЛИНА СВЕРХ ДЛИТЕЛЬНОГО ДЕЙСТВИЯ ДЕГЛЮДЕК В ДОСТИЖЕНИИ КОМПЕНСАЦИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

Болотова Н.В., Поляков В.К., Филина Н.Ю., Компаниец О.В., Шагиров А.А. ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия

Актуальность: Единственным методом лечения пациентов СД 1 является пожизненная заместительная терапия препаратами инсулина. Чаще всего используется интенсифицированная инсулинотерапия. Она предполагает режим многократных инъекций с использованием базального и прандиального инсулина, что позволяет поддерживать уровень глюкозы в крови, максимально приближенным к нормальным показателям. Основная роль в формировании ровной, стабильной гликемической кривой принадлежит базальному инсулину, имитирующему базальную секрецию собственного инсулина. В настоящее время разработаны новые виды инсулинов с улучшенными фармакокинетическими свойствами, имеющие сверх длительный срок действия, (более 42 часов), что позволяет поддерживать баланс между скоростью продукции глюкозы печенью и ее периферическим захватом глюкозозависимыми тканями в течение ночи и всего длительного периода между приемами пищи. Это определяет низкий риск гипогликемий, возможность простой титрации до целевой гликемии натошак, минимальное влияние на массу тела.

Цель исследования - изучить эффективность применения инсулина сверх длительного действия Деглюдек у детей с сахарным диабетом 1 типа. Материалы и методы исследования. Обследовано 20 детей в возрасте от 5 до 15 лет. с диагнозом сахарный диабет 1 тип. Длительность диабета составила от 1,5 до 8 лет. Проведено стандартное комплексное клинико-лабораторное обследование, необходимое для оценки степени компенсации углеводного обмена с определением гликемического профиля, а также гликозилированного гемоглобина (HbA1c,%) на анализаторе «Bio Rad» фирмы «DIASTAT» (США) стандартизированными наборами. Мониторинг глюкозы проводился

системой «iProTM2» CGMS (Медтроник). Результаты исследования Дети поступали с жалобами на нестабильные цифры гликемии в течение суток от 2,9 до 22,1 ммоль/л. Гликированный гемоглобин колебался от 9,2 до 12,4 %. У 9 (45 %) детей выявлялись легкие гипогликемии. из них у 2-х (10 %) детей ночные гипогликемии, у 4 (20 %) детей дневные и ночные гипогликемии, 5 (25 %) детей дневные гипогликемии. При поступлении все получали базальный инсулин длительного действия Детемир или Гларгин-100 и болюсный инсулин короткого действия Аспарт или Лизпро. 9 человек были переведены с препарата Гларгин-100, 11 - с инсулина Детемир. Все пациенты были переведены на инсулин сверх длительного действия Деглудек под контролем 3-х суточного мониторинга глюкозы с помощью системы «iProTM2». До перевода, среднее время нахождения гликемии пациентов в целевом диапазоне $58\% \pm 6,7\%$, после терапии новым препаратом, время нахождения гликемии пациентов в целевом диапазоне стало $65\% \pm 4,3\%$. Ночные гипогликемии не фиксировались, а дневные - сохранялись у 4-х (20 %) детей. Средний уровень HbA1c до назначения составлял $10,8 \pm 1,3\%$ [95% доверительный интервал (ДИ) 9,2-12,4; $p < 0,05$]. На фоне терапии новым препаратом (через 3 месяца после титрации дозы) он достоверно снизился до $8,8 \pm 0,9\%$ (95% ДИ 7,9-9,7; $p < 0,05$). Заключение. Преимущество нового препарата базального инсулина заключается в возможности выстроить более физиологично заместительную инсулинотерапию. Что проявилось в улучшении показателей метаболической компенсации: увеличении времени пребывания в TIR, уменьшении количества гипогликемий, прежде всего ночных и снижении уровня HbA1c, %.

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЧАСТОТЫ РЕПРОДУКТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ У ПОДРОСТКОВ МУЖСКОГО ПОЛА, ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТЕЛОВЫХ КЛЕТОК

Винокуров А.А., Скворцова Ю.В., Масчан М.А., Новичкова Г.А.

Отдел оптимизации лечения и профилактики осложнений трансплантации гемопоэтических стволовых клеток ФГБУ НМИЦ им. Д. Рогачева Минздрава России, Москва, Россия

Процедура трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) подразумевает проведение высокодозной химиотерапии и/или тотального облучения тела с воздействием цитостатических препаратов до ТГСК. Поздние эффекты лечения могут затрагивать рост и развитие детского организма, в том числе вызывая репродуктивные и эндокринные нарушения.

Целью данного исследования стала сравнительная оценка частоты бесплодия и эндокринных нарушений у пациентов, получавших противоопухолевую терапию с ТГСК и без. Обследованные пациенты получали противоопухолевую терапию в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева в возрасте 18 и менее лет и находились в ремиссии на момент обследования. Оценка репродуктивных и эндокринных нарушений проводилась на основании результатов спермограммы и показателей гормонов (ЛГ, ФСГ, тестостерон общий и свободный, ГСПГ, ингибина В).

В обследуемую группу были включены пациенты мужского пола ($n=24$ чел), проходившие терапию с 2007 по 2019 г. с диагнозами: ОЛЛ - 33% ($n=8$ чел), ОМЛ - 8% ($n=2$ чел), В-ККЛ - 17%, ($n=4$ чел), Т-ККЛ 8% ($n=2$ чел), ЛХ - 33% ($n=8$ чел). Средний возраст обследуемых к началу терапии составил 14 лет (10 - 17 лет), период наблюдения за группой составил 4,4 года (1 - 8,4 лет). Результаты эндокринологических исследований были доступны у 37% ($n=9$ чел). Обследуемые были разделены на 2 группы: Группа 1 - не получавшие ТГСК 54% ($n=14$), средний возраст начала лечения 15 лет (12 - 17 лет), средний возраст на момент обследования 19,3 лет (13 - 24 лет), средний период наблюдения за группой составил 4 года (1 - 7,2 года); Группа 2 - пациенты, получавшие ТГСК 46% ($n=10$); средний возраст начала лечения 11 лет (8 - 15 лет), средний возраст на момент обследования составил 19,4 лет (16 - 22 лет), средний период наблюдения за группой составил 6 лет (3,4 - 8,4 года).

В группе 1 азооспермия была выявлена у 14% (2 чел), патоспермия у 29% (4 чел), норма у 57% (8 чел); оценка показателей гормонов была проведена у

21% (3 чел), отклонения были выявлены у 1 чел с азооспермией (повышение ФСГ, снижение ингибина В).

В группе 2 азооспермия была выявлена у 80% (8 чел), патоспермия у 10% (1 чел), норма у 10% (1 чел); оценка показателей гормонов была проведена у 60% (6 из 10 чел), отклонения (повышение ФСГ и ЛГ, снижение ингибина В) были выявлены у 30% обследованных (3 из 10 чел) - все данные пациенты имели азооспермию.

Выводы: частота бесплодия у получавших ТГСК юношей составила 80% (8 из 10 чел), у не получавших 14% (2 из 14 чел). Характерным признаком вторичных репродуктивных нарушений со стороны эндокринной системы является повышение уровней ЛГ, ФСГ и снижение уровня ингибина В, наблюдавшееся преимущественно у пациентов с азооспермией. Мы планируем продолжить исследование для более детального изучения влияния поздних эффектов противоопухолевой терапии на фертильность. рук и ног, воронкообразная грудная клетка. Физическое развитие: рост 122 см, масса тела 21 кг, ИМТ 14,9 кг/м² (25 цент), SDS роста -2,1 сигмы. Половое развитие соответствует возрасту (Tanner I). Нарушение произношения слов, ограниченный словарный запас. При дополнительных методах исследования установлены лейкоцитурия, альбуминурия до 30 мг альбумина/г креатинина, снижение скорости клубочковой фильтрации до 93 мл/мин/1,73 м² (ХБП II степени), костный возраст отстает на 2,5-3 года. Исключена патология щитовидной железы, мукополисахаридозы I,II,III,IV,VI,VII типов, болезнь Фабри, синдром Рубинштейна-Тейби. Кариотип 46, XY – нормальный мужской кариотип.

Проведено секвенирование клинического экзема (ФГБНУ МГНЦ им. Н.П. Бочкова), выявлены мутации в гене КМТ2А в гетерозиготном состоянии, что характерно для синдрома Видеманна-Штейнера (Wiedemann-Steiner syndrome, OMIM: 605130). Происхождение выявленного варианта: de novo (При обследовании родителей подобной мутации не выявлено).

Данный клинический случай демонстрирует классическое течение моногенного заболевания, протекающего с низкорослостью и пороками развития внутренних органов.

РЕДКИЙ МОНОГЕННЫЙ СИНДРОМ С НИЗКОРОСЛОСТЬЮ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Гуменюк О.И.¹, Черненко Ю.В.¹, Кулаевская М.В.¹, Мишанина Д.А.¹, Гусева Д.М.²

*¹ФГБОУ ВО Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия
²ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», Москва, Россия*

Моногенные болезни – это болезни, причиной которых являются единичные или точковые генные мутации.

Представлен клинический случай пациента с редким генетическим синдромом с низкорослостью.

Мальчик, 2011 г.р. имеет следующие патологические симптомы: отягощенный перинатальный период, задержка психо-моторного, речевого развития и роста с первого года жизни, сложный гиперметропический астигматизм ОУ, врожденный порок развития мочевыделительной системы: L-образная правая почка, двухсторонний мегауретер; врожденный порок сердца: двустворчатый клапан аорты; плоско-вальгусная установка стоп. При осмотре обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза: двусторонний птоз век, гипертелоризм, двусторонний эпикант, низкий лоб, микростомия, готическое небо, брахидактилия с широкими I пальцами кистей и ног, гипертрихоз рук и ног, воронкообразная грудная клетка. Физическое развитие: рост 122 см, масса тела 21 кг, ИМТ 14,9 кг/м² (25 цент), SDS роста -2,1 сигмы. Половое развитие соответствует возрасту (Tanner I). Нарушение произношения слов, ограниченный словарный запас. При дополнительных методах исследования установлены лейкоцитурия, альбуминурия до 30 мг альбумина/г креатинина, снижение скорости клубочковой фильтрации до 93 мл/мин/1,73 м² (ХБП II степени), костный возраст отстает на 2,5-3 года. Исключена патология щитовидной железы, мукополисахаридозы I,II,III,IV,VI,VII типов, болезнь Фабри, синдром Рубинштейна-Тейби. Кариотип 46, XY – нормальный мужской кариотип.

Проведено секвенирование клинического экзема (ФГБНУ МГНЦ им. Н.П. Бочкова), выявлены мутации в гене КМТ2А в гетерозиготном состоянии, что характерно для синдрома Видеманна-Штейнера (Wiedemann-Steiner syndrome, OMIM: 605130). Происхождение выявленного варианта: de novo (При обследовании родителей подобной мутации не выявлено).

Данный клинический случай демонстрирует классическое течение моно-

генного заболевания, протекающего с низкорослостью и пороками развития внутренних органов.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ РЕЖИМОВ БАЗИС-БОЛЮСНОЙ ИНСУЛИНОТЕРАПИИ И ГЛИКЕМИЧЕСКОГО КОНТРОЛЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА У ДЕТЕЙ

Дианов О.А.^{1,2}, Мурина Е.С.², Олейник Д.А.², Лысов С.А.², Анфилов И.С.¹, Фофанова А.В.¹

¹ФГБОУ ВО «ТГМУ» Минздрава России, Тверь, Россия,

²ГБУЗ ТО «КДБ №2», Тверь, Россия

Актуальность: сахарный диабет 1 типа (СД1) сохраняет ведущее место в снижении качества жизни и ранней инвалидизации пациентов, начиная с детства. В развитии хронических осложнений СД1 у детей ведущую роль играет стойкая гипергликемия.

Цель исследования: сравнить эффективность базис-болюсной инсулинотерапии в режиме множественных инъекций инсулина (МИИ) и режиме постоянной подкожной инфузии инсулина (ППИИ) и в зависимости от точечного измерения гликемии (ТИГ) и непрерывного мониторинга гликемии (НМГ) при самоконтроле СД1 у детей.

Материалы и методы: проведено обследование 167 детей, больных СД1, в Эндокринологическом центре ГБУЗ ТО «КДБ №2» в 2019 году. У 123 (73,7%) больных применялся режим МИИ (средний возраст 12+2,6 лет, средняя длительность заболевания 5,5+0,87 лет), из них 12 (9,8%) детей проводили самоконтроль в режиме НМГ; 44 (26,3%) пациента находились на режиме ППИИ (средний возраст 11+1,7 лет, средняя длительность заболевания 6,5+1,30 лет), из них 22 (50,0%) ребенка проводили самоконтроль в режиме НМГ. Оценивались наличие проявлений кетоацидоза и/или тяжелых гипогликемий, суточная потребность в инсулине, уровень гликированного гемоглобина (HbA1c), наличие микроальбуминурии (МАУ) и диабетических осложнений (нейро- и ретинопатии), показатели липидного спектра крови.

Результаты: в группе детей на режиме МИИ частота кетоацидоза и/или тяжелых гипогликемий составила 67 случаев (54,5%). В группе детей, находящихся на режиме ППИИ, встречаемость кетоацидоза и/или тяжелых гипогликемий составила 4 случая (9,1%, $p<0,01$). Средняя суточная потребность в инсулине у детей на режиме МИИ составила 0,85+0,064 ед/кг/сут, а у детей на режиме ППИИ - 0,73+0,051 ед/кг/сут ($p<0,05$). Средний уровень HbA1c

у детей на режиме МИИ составил 8,2+0,60%; а у детей на режиме ППИИ - 7,0+0,48% ($p<0,05$). Средние значения показателей липидного обмена у детей на режиме МИИ: холестерин - 4,5+0,35 ммоль/л; триглицериды - 1,3+0,15 ммоль/л; ЛПВП - 1,6+0,09 ммоль/л; ЛПНП - 2,58+0,13 ммоль/л. Средние значения показателей липидного обмена у детей на режиме ППИИ: холестерин - 4,0+0,25 ммоль/л ($p=0,05$); триглицериды - 0,95+0,071 ммоль/л ($p<0,05$); ЛПВП - 1,4+0,07 ммоль/л ($p<0,05$); ЛПНП - 2,1+0,15 ммоль/л ($p<0,05$). Среднее значение МАУ у детей на режиме МИИ составило 16,5+2,08 мг/л; а на режиме ППИИ - 8,5+1,25 мг/л ($p<0,01$). Количество диабетических осложнений, таких как нейро- и ретинопатий, в группе детей на режиме МИИ составило 15 (12,2%) и 10 (8,1%), а в группе детей на режиме ППИИ - 1 (2,3%; $p<0,05$) и 1 (2,3%; $p<0,05$) соответственно. Отмечалось уменьшение HbA1c как при использовании НМГ при МИИ - 6,76+0,543% ($p<0,01$), так же сохранялась тенденция к уменьшению HbA1c при ППИИ - 6,75+0,318% ($p=0,05$) по сравнению с детьми, проводящих самоконтроль в режиме ТИГ.

Выводы: меньшая частота кетоацидоза и/или тяжелых гипогликемий и потребность в суточном количестве инсулина, более стойкие целевые значения состояния углеводного обмена, отсутствие дислипидемий и микроальбуминурии, а также меньшее количество осложнений, указывают на лучшую эффективность постоянной подкожной инфузии инсулина по сравнению с множественными инъекциями инсулина при базис-болюсной инсулинотерапии, а использование непрерывного мониторинга гликемии при самоконтроле улучшает метаболический контроль СД1 у детей, что способствует улучшению прогноза и качества жизни пациентов детского возраста и их семей.

ПОДРОСТКОВАЯ КОНТРАЦЕПЦИЯ: СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ

Караченцова И.В.^{1,2}, Сибирская Е.В.^{2,3}, Аргун М.З.^{1,2}, Меленчук И.^{4,2}, Турчинец А.И.^{1,3}, Аветисян Д.С.⁴

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

²РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

³ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Своевременная информированность девочек-подростков о видах контрацепции является обязанностью врача акушера-гинеколога. Важен индивидуальный подход к каждому пациенту, учитывая возраст, сексуальную образованность и сексуальное поведение, постоянство партнера, семейное и финансовое положение, наличие сопутствующих заболеваний и абсолютных или относительных противопоказаний к тому или иному виду контрацепции. Из всех существующих методов контрацепции для подростков методами выбора являются:

1. мужской презерватив, так как данный вид механической контрацепции защищает не только от нежелательной беременности, но и от инфекций, передающихся половым путем (ИППП)

2. Комбинированные оральные контрацептивы (КОК) для дисциплинированных подростков с высокой информированностью о рисках заражения ИППП, так как КОК не защищают от инфекций половой сферы. Но преимуществом КОК является возможность сочетания их применения не только с целью контрацепции, но и с целью достижения определенного терапевтического эффекта.

Ключевые слова: контрацепция, детская гинекология

СОХРАНЕНИЕ РЕПРОДУКТИВНОГО ЗДОРОВЬЯ ДЕВОЧЕК: МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД

Караченцова И.В.^{1,2}, Петрайкина Е.Е.^{1,2}, Е.В. Сибирская^{2,3}, Дядик Т.Г.², Аргун М.З.^{1,3}, Турчинец А.И.^{1,3}, Аветисян Д.С.⁴

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

²РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, Москва, Россия

³ФГБОУ ВО Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

2018-2027 гг. Указом Президента РФ объявлены в Российской Федерации Десятилетием Детства. Разработан план мероприятий по улучшению качества медицинской помощи детскому населению России. Авторы структурировали и проанализировали основные нормативно-правовые акты, которыми детский гинеколог руководствуется в своей работе, наглядно представили, как организована гинекологическая помощь детям в Москве и в некоторых других регионах Российской Федерации, а также осветили важность взаимодействия врачей различных специальностей с целью сохранения репродуктивного здоровья девочек на примере сложных клинических наблюдений, требующих междисциплинарного подхода.

В докладе представлен опыт ведения пациенток с различными гинекологическими заболеваниями, разбор тактических ошибок, демонстрируются интересные клинические кейсы, а также освещаются вопросы профилактики гинекологических заболеваний у детей.

Ключевые слова : детская гинекология, репродуктивное здоровье

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ ЯИЧНИКОВ В ПРАКТИКЕ ГИНЕКОЛОГА ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

*Караченцова И.В.^{1,2}, Петрайкина Е.Е.^{1,2}, Сибирская Е.В.^{2,3},
Аветисян Д.С.⁴, Гайдаржи И.И.¹, Сухарева Д.М.¹, Дагаева К.С.¹*

¹РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

²РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России,
Москва, Россия

³ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Введение, актуальность проблемы.

Доброкачественные опухоли яичников – группа патологических дополнительных образований овариальной ткани, возникающих в результате нарушения процессов клеточной пролиферации и дифференцировки. На сегодняшний день доброкачественные новообразования яичников у девочек представляют большой интерес, их диагностика зачастую затруднена в связи со стертой клинической течением и отсутствием характерных жалоб.

В детской гинекологической практике удельный вес образований яичников колеблется от 1% до 4,6%. Доброкачественные опухоли яичников встречаются во всех периодах жизни девочки. Наиболее часто диагностируются истинные доброкачественные новообразования – в 27% наблюдений, из них доминируют зрелые тератомы и серозные цистаденомы, а в 65% наблюдений диагностируются функциональные кисты. Злокачественные опухоли встречаются в 3% случаев среди всех злокачественных новообразований детского возраста: в большинстве случаев представлены дисгерминомой и незрелой тератомой.

Цель и задачи исследования.

Целью настоящего исследования является: анализ опыта ведения девочек с доброкачественными новообразованиями яичника на базе хирургического гинекологического отделения Российской детской клинической больницы г. Москвы в период с 1 по 30 сентября 2021 года и определить тактику ведения пациенток.

Задачи исследования: провести анализ случаев доброкачественных новообразований яичника у девочек; установить какие из опухолей яичников встречались наиболее часто.

Материалы и методы.

Объектом исследования стали пациентки с доброкачественными новообразованиями яичника на базе хирургического гинекологического отделения Рос-

сийской детской клинической больницы г. Москвы. Предметом исследования была медицинская документация пациенток.

Все пациентки были планово госпитализированы в хирургическое гинекологическое отделения с целью обследования и выбора дальнейшей тактики лечения по поводу доброкачественных опухолей или опухолевидных образований придатков матки. На основании информированного согласия законного представителя пациенток были обработаны данные медицинской документации. В период с 1 по 30 сентября 2021 года в хирургическом гинекологическом отделении РДКБ по поводу образований яичников были обследованы 12 пациенток в возрасте от 5 до 17 лет. Из 12 пациенток: функциональные кисты наблюдались у 5 пациенток (41,6%) (2 кисты желтого тела (16,6%) и 3 фолликулярные кисты (25%)), зрелая тератома наблюдалась у 6 пациенток (50%), и у 1 пациентки была выявлена серозная цистаденома (8,3%). Таким образом, в структуре заболеваемости преобладали функциональные кисты и зрелые тератомы. Тем самым выявление кистозного образования яичника у пациенток до начала полового развития расценивалась как органическая патология. Диагностика новообразований яичника включала в себя: сбор анамнеза, жалобы, общий осмотр, гинекологический осмотр, лабораторные и инструментальные исследования. Только у 4 пациенток (33,3%) из 12 наблюдались жалобы на тянущие боли в нижних отделах живота. Это подтверждает тот факт, что в большинстве случаев яичниковые образования протекают бессимптомно. У 2-х пациенток (16,6%) из 14 наблюдалось увеличение размеров живота, на основании чего были заподозрены зрелые тератомы гигантских размеров. Всем пациенткам было проведено УЗИ органов малого таза и была выстроена дальнейшая тактика ведения пациенток. Выбор тактики ведения пациенток в каждом отдельном случае рассматривался индивидуально. Из 12 пациенток оперативное лечение было проведено 7 девочкам (58,3%), у которых была диагностирована зрелая тератома и цистаденома. Им была проведена лапароскопия, цистэктомия на стороне поражения. Пациенткам с функциональными кистами яичника (41,6%) был назначен динамический контроль в течение 8-12 месяцев, в связи с тем, что в большинстве случаев отмечается регресс образования в течение 1-3 менструальных циклов. Если в течение этого времени у них не произойдет обратного развития кисты, или ее размеры превысят 80 мм, тогда им будет показано оперативное лечение.

Заключение.

Таким образом, был проведен анализ случаев доброкачественных новообразований яичников у девочек на базе хирургического гинекологического отделения РДКБ г. Москвы в период с 1 по 30 сентября 2021 года. В большин-

стве наших случаев в структуре заболеваемости преобладали функциональные кисты и зрелые тератомы. Тактика ведения пациенток была разделена на 2 группы: в первой группе было 7 девочек, у которых было проведено оперативное лечение (лапароскопия, цистэктомия на стороне поражения), а во второй группе было 5 девочек, которым было назначено динамическое наблюдение в течение 8-12 месяцев.

Работа детского гинеколога несет очень важный социальный смысл, и реализует одну из приоритетных задач государства – охрана репродуктивного здоровья граждан. Своевременно проведенное хирургическое лечение юных больных – основа для реализации репродуктивной функции в будущем.

Ключевые слова: детская гинекология, подростки, новообразования яичников

АНОМАЛЬНЫЕ МАТОЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ В ПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ: СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ

Караченцова И.В.^{1,2}, Петрайкина Е.Е.^{1,2}, Сибирская Е.В.^{2,3}, Аргун М.З.^{1,2}, Меленчук И.А.², Аветисян Д.С.⁴, Гайдаржи И.И.¹, Сухарева Д.М.¹, Дагаева К.С.¹

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

²РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, Москва, Россия

³ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Введение, актуальность проблемы

Аномальное маточное кровотечение (АМК) – термин, который используют для описания нескольких разных типов кровотечения в пубертатном периоде, включая обильное менструальное кровотечение, межменструальное кровотечение, а также обильное и при этом длительное менструальное кровотечение.

Более 95% случаев АМК в пубертатном периоде обусловлено ановуляцией. Менструальный, общий медицинский, семейный и хирургический анамнез играют очень важную роль при оценке и выборе тактики ведения подростка с АМК; кроме того, этим девушкам следует предлагать всестороннее медицинское обследование. Несмотря на то что более 95% случаев АМК у подростков обусловлено нарушениями овуляции, для постановки диагноза необходимо исключить ряд патологий (некоторые из них нужно исключить срочно, например

внематочную беременность).

Цель и задачи исследования

Целью настоящего исследования является : анализ опыта ведения девочек с аномальными маточными кровотечениями на базе хирургического гинекологического отделения РДКБ г. Москвы за сентябрь 2021 года.

Задачи исследования: определить тактику ведения и лечения пациенток с АМК.

Материалы и методы

Объектом исследования стали пациентки с АМК на базе хирургического гинекологического отделения Российской детской клинической больницы г. Москвы. Предметом исследования была медицинская документация пациенток.

Все пациентки были планово госпитализированы в хирургическое гинекологическое отделения с целью обследования и выбора дальнейшей тактики лечения по поводу аномальных маточных кровотечений. На основании информированного согласия законного представителя пациенток были обработаны данные медицинской документации. В период с 1 по 30 сентября 2021 года в хирургическом гинекологическом отделении РДКБ по поводу АМК были обследованы 6 пациенток в возрасте от 12 до 15 лет. Основной жалобой при поступлении в стационар являлось кровотечение из половых путей различной интенсивности и длительности. У 4 (75%) пациенток наблюдались умеренные кровяные выделения, у 2 (25%) обильные и длительные. Чтобы исключить другие причины кровотечений, всем пациенткам было проведено УЗИ органов малого таза и была выстроена дальнейшая тактика ведения пациенток. Выбор тактики ведения пациенток в каждом отдельном случае рассматривался индивидуально. У всех 6 (100%) пациенток по результатам ультразвукового исследования патологии со стороны органов малого таза не выявлено. Так же у 2 (25%) пациенток была диагностирована ЖДА легкой степени тяжести. Учитывая отсутствие патологий, которые могли бы вызывать АМК, всем пациенткам была назначена симптоматическая терапия, а так же двум из них дополнительно назначались препараты железа.

Заключение

Результаты проведенного исследования свидетельствуют, что АМК сохраняют свою актуальность и оказывают негативное влияние на становление репродуктивной функции девочек в пубертатном периоде. Всем пациенткам с маточными кровотечениями пубертатного периода рекомендовано динамическое наблюдение 1 р./мес. до стабилизации ритма менструаций, затем контрольное обследование 1 раз в 3–6 мес. Проведение УЗИ органов малого таза

должно осуществляться не реже 1 раза в 6–12 мес.

Таким образом, адекватные диагностические исследования и этапность проведения лечебных мероприятий в соответствии с возрастным периодом позволит предупредить развитие маточных кровотечений с тяжелой анемизацией организма подростка и проблем в репродуктивной функции в будущем.

Ключевые слова: АМКПП, детская гинекология

АНАЛИЗ РЕАКЦИИ ФРУСТРАЦИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ НА ФОНЕ ОЖИРЕНИЯ

Компаниец О.В., Болотова Н.В., Филина Н.Ю., Рассказова Ю.В.

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия

Актуальность. Высокая распространенность ожирения в мире подразумевает постоянный поиск возможных медикаментозных и немедикаментозных способов снижения массы тела. В детской популяции ввиду ограничения разрешенных медикаментозных способов коррекции на первый план выходит терапевтическое обучение детей и родителей, направленное на изменение пищевого поведения.

Цель работы: изучение реакции фрустрации у пациентов с ожирением как одного из возможных факторов, препятствующих изменению пищевого поведения.

Материалы и методы. Основную группу составили пациенты с ожирением от 7 до 17 лет ($n=52$), из них мальчиков – 20 чел. (39%), девочек – 32 чел. (61%). В качестве контрольных данных были взяты результаты тестирования здоровых детей такого же возраста, опубликованных в работах Е.Е. Даниловой и С.Розенцвейга. Метод исследования – тест фрустрационных реакций С.Розенцвейга, представляющий собой комплект из 24 иллюстраций, отражающих различные жизненные, потенциально фрустрирующие (психотравмирующие), ситуации. Процедура тестирования независимо от возраста составляла в среднем 10-12 минут.

Результаты исследования. С учётом степени тяжести ожирения пациенты были разделены на 3 группы: 1-я степень (SDS ИМТ =2,1-2,5) – 23 чел. (44%), 2-я (SDS ИМТ =2,6-3,0) – 9 чел. (17%), 3-я (SDS ИМТ =3,1-3,9) – 20 чел. (39 %). Наследственная отягощенность по ожирению была выявлена у 23 чел. (44%) из общего числа тестируемых. Сниженный критерий GCR как показатель степе-

ни социальной адаптации был получен у 35 чел. (66,6%). У большинства пациентов (56%) были выявлены импунитивные реакции фрустрации, что отражает позицию уклонения от психотравмирующей ситуации, причем с увеличением возраста доля таких реакций возрастает (40 % – у младших школьников, 75% – у подростков). Анализируя типы реакций фрустрации, было получено преобладание препятственно-доминантного и эго-защитного типов, что указывает на нежелание испытуемых совершать какие-либо необходимые исправления. Вместе с тем, у пациентов с 1-ой и 3-ей степенями ожирения преобладали импунитивные реакции препятственно-доминантного типа, со 2-ой степенью (преимущественно у девочек) – экстрапунитивные реакции потребностно-настойчивого типа. Вероятно, что пациенты 1-й группы (с ожирением 1-й степени) не воспринимают ожирение как болезнь или проблемную ситуацию, требующую разрешения; пациенты с ожирением 3-й степени занимают пассивную позицию по отношению к своему состоянию по причине неразрешимости, на их взгляд, ситуации.

Выводы. Большинство пациентов с ожирением проявляют импунитивные реакции фрустрации, что указывает на позицию уклонения, дистанцирования от разрешения психотравмирующей ситуации. Пациенты со 2-й степенью ожирения, преимущественно девочки-подростки, имеющие экстрапунитивные реакции потребностно-настойчивого типа, представляют собой наиболее перспективных потенциальных участников программ снижения массы тела ввиду готовности к коррекции пищевого поведения. Анализ реакции фрустрации у пациентов с ожирением с целью выявления наиболее приверженных терапии пациентов может способствовать повышению эффективности работы школ терапевтического обучения.

ОСОБЕННОСТИ УПРАВЛЕНИЯ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ У ДЕТЕЙ НА ПОМПОВОЙ ИНСУЛИНОТЕРАПИИ

Курганович А.В.

ГБУЗ «ДГП №125 ДЗМ», Москва, Россия

Согласно утвержденным Клиническим рекомендациям РАЭ от 2019 года «Сахарный диабет 1 типа у детей» помповая инсулиноterapia, или НППИ, - современный метод инсулинотерапии, позволяющий лучше всего имитировать физиологический профиль инсулинемии. В режиме НППИ инсулин вводится подкожно, непрерывно путем предварительно запрограммированной базальной скорости и введением отдельных болюсов на приемы пищи и в случае

гипергликемии.

В настоящее время использование инсулиновых помп в лечении сахарного диабета 1 типа (СД 1) рекомендуется детям независимо от возраста с целью улучшения показателей гликемического контроля. Многочисленными исследованиями доказано, что применение НППИ способствует эффективному и безопасному достижению целевого уровня гликированного гемоглобина (HbA1c), снижению вариабельности гликемии и частоты гипогликемий.

При этом, наибольшей эффективностью в отношении снижения уровня HbA1c без учащения эпизодов гипогликемии в сравнении с множественными инъекциями инсулина (МИИ) и традиционным самоконтролем обладает помповая инсулинотерапия, дополненная непрерывным мониторингом глюкозы (НМГ). Кроме того, в настоящее время существуют инсулиновые помпы с функцией прекращения (в том числе предиктивного) подачи инсулина в случае гипогликемии, способствующие сокращению частоты, продолжительности и выраженности ее эпизодов.

Следует отметить, что НППИ является альтернативным методом введения инсулина и при необходимости (наличие противопоказаний, отсутствие возможности) инсулинотерапия может проводиться в режиме МИИ.

Показаниями к проведению НППИ являются: HbA1c выше индивидуального целевого показателя; тяжелые гипогликемии; частые эпизоды легкой гипогликемии; высокая вариабельность гликемии независимо от уровня HbA1c; выраженный феномен «утренней зари»; наличие микрососудистых осложнений или факторов риска их развития; необходимость введения малых доз инсулина; значительное снижение качества жизни в связи с боязнью инъекций инсулина.

Не рекомендуется применение инсулиновых помп у пациентов с СД 1 при недостаточном уровне знаний или контроле заболевания, недостаточной эффективности и безопасности, а также приверженности НППИ. Это связано с риском развития в этих случаях угрожающих для жизни состояний, а именно - острого диабетического кетоацидоза (ДКА).

Нецелесообразно проведение помповой инсулинотерапии не только в случаях отказа пациента и законного представителя от НППИ, но и при явных нарушениях в проведении процедур, связанных с контролем сахарного диабета и инсулиновой помпой, таких как регулярный самоконтроль глюкозы, оценка углеводов пищи, введение инсулина, регулярная замена инфузионного набора. В случае недостижения индивидуальных целевых показателей гликемического контроля и отсутствия значимого (более 0,5%) снижения уровня HbA1c в течение одного года после инициации помповой инсулинотерапии, и, тем более,

учащения эпизодов ДКА или тяжелой гипогликемии, следует пересмотреть возможность дальнейшей НППИ.

Одно из важных преимуществ инсулиновых помп – наличие у них калькуляторов болюса, которые должны активно использоваться пациентами. Применение калькуляторов болюса помогает определить необходимые дозы инсулина на еду и коррекцию гликемии и связано с улучшением показателей гликемического контроля.

Для эффективного и успешного осуществления помповой инсулинотерапии пациент и его законный представитель должны обладать достаточными навыками интенсифицированной инсулинотерапии, быть обучены принципам самоконтроля и способам предотвращения угрожающих для жизни состояний, и иметь возможность консультации квалифицированного специалиста по помповой инсулинотерапии, владеющего считыванием информации с инсулиновых помп и анализом полученных данных.

На начало октября 2021 года в Северо-Восточном Административном Округе г. Москвы наблюдается 465 детей и подростков с СД 1. Из них НППИ используют 142 человека (30,5%), НППИ в сочетании с НМГ 101 человек (21,7%). По данным Московского сегмента Федерального Регистра сахарного диабета уровень HbA1c у детей с СД 1, состоящих под наблюдением в округе на начало октября 2021 года, составляет $8,0 \pm 1,25\%$, при этом уровень HbA1c у детей, использующих НППИ $7,5 \pm 1,23\%$ ($p < 0,001$ – различия достоверны). В случае одновременного использования помповой инсулинотерапии и НМГ уровень HbA1c $7,1 \pm 1,0\%$ ($p < 0,001$ как с первой, так и со второй группой), что находится в соответствии с данными научных исследований и Клинических рекомендаций.

КЛИНИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ДЕБЮТА СД У ПАЦИЕНТОВ С ПЕРЕНЕСЕННОЙ COVID-19 ИНФЕКЦИЕЙ. ОПЫТ ГОРОДСКОГО СТАЦИОНАРА

Лазарева А.Н.¹, Тихонович Ю.В.^{1,2}, Рыбкина И.Г.¹, Шрёдер Е.В.¹, Горяева И.В.¹, Дагбы Ч.В.¹, Князева Т.Т.¹, Шимарова А.Б.¹, Рыбанова А.Ю.¹, Петрайкина Е.Е.^{1,3}

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет)», Москва, Россия

³ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова», Москва, Россия

Актуальность.

Данные об особенностях течения впервые выявленного СД (СДВВ) у пациентов детского возраста с перенесенной COVID-19 инфекцией ограничены отдельными сообщениями, в которых активно обсуждается роль SARS-CoV-2 как потенциального триггера ДКА.

Мы представляем клинические характеристики пациентов с впервые выявленным СД (СДВВ) и перенесенной COVID-19 инфекцией (титр IgG>10 ед), госпитализированных в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ) с марта 2020 г. по март 2021 года.

Материалы и методы. В исследование было включено 362 пациента (155 девочек и 207 мальчиков) в возрасте от 0 до 17 лет 11 месяцев 29 дней с впервые выявленным сахарным диабетом (СДВВ). Все пациентам при поступлении был определен уровень антител (IgG и IgM) к SARS-CoV-2. Титр антител IgM был отрицательный у всех пациентов. В зависимости от уровня IgG к SARS-CoV-2 (где IgG<10 ед – отрицательный титр) пациенты были разделены на 2 группы: 1 группа - 118 пациентов с перенесенной COVID-19 инфекцией и 2 группа: 244 пациента с отрицательным титром IgG к SARS-CoV-2.

Медиана возраста пациентов в первой группе составила 10 лет [6;12], во второй группе - 9 лет [5; 12].

ПЦР при поступлении был отрицательным во всех случаях. Клинико-лабораторное обследование пациентов проводилось в Морозовской детской городской клинической больнице (г. Москва). Статистическая обработка данных проведена в программе RStudio (Version 1.1.463 – © 2009-2018 RStudio, Inc.) с использованием пакета R версии 3.5.3. Сравнение групп проводили с использованием перестановочного теста (10000 итераций). Различия считали статистически значимыми при $p < 0.05$. Данные представлены как медианы с границами межквартильного интервала.

Результаты.

Среди пациентов с СДВВ и перенесенной COVID-19 инфекцией диабетический кетоацидоз (ДКА) при поступлении отмечался в 36/118 случаев (30,5%), из них у 50% пациентов (18/36) – легкий ДКА, у 25% пациентов (9/36) – средне-тяжелый ДКА и у 25% пациентов (9/36) – тяжелый ДКА.

У одной пациентки отмечалось сочетание тяжелого ДКА с детским мульти-системным воспалительным синдромом (ДМВС).

Кетоз при поступлении был выявлен у 20/118 пациентов (17%); в остальных случаях (62/118 пациентов (52,5%)) заболевание манифестировало с гипергликемией без кетоза.

Медиана уровня гликемии при поступлении в данной группе пациентов

составила 20,1 ммоль/л [14,2;24,0], медиана гликированного гемоглобина (HbA1c) - 11,5% [10,3;12,9], медиана С-пептида 112,45 [69,0;155,5] пмоль/л, средняя суточная доза инсулина при выписке из отделения 1,04 ±0,3 ед/кг. Антитела к островковым клеткам поджелудочной железы (ICA) были определены у 88/118 человек. Положительный титр ICA был выявлен в 83% случаев, отрицательный у 17% пациентов.

У пациентов второй группы ДКА при поступлении отмечался в 85/244 случаев (34%), из них у 37/85 (43,5%) пациентов – легкий ДКА, у 22/85 (26%) пациентов – средне-тяжелый ДКА и у 26/85 (30,5%) пациентов – тяжелый ДКА.

Кетоз при поступлении был выявлен у 64/244 пациентов (26%); в остальных случаях (95/244 пациентов (40%)) заболевание манифестировало с гипергликемией без кетоза.

Медиана уровня гликемии при поступлении в второй группе пациентов составила 19,4 ммоль/л [14,6;26,0], медиана HbA1c -11,9% [10,5;13,4], медиана С-пептида 108,5 пмоль/л [61,0;168,1], средняя суточная доза инсулина при выписке из отделения 1,12 ±0,4 ед/кг. Антитела ICA были определены у 182/244 человек. Положительный титр ICA был выявлен в 92% случаев, отрицательный у 8% пациентов.

Заключение: впервые представлены клинические характеристики дебюта СД у пациентов детского возраста с перенесенной COVID-19 инфекцией и с отрицательным титром IgG к SARS-CoV-2. Несмотря на то, статистически значимого отличия показателей углеводного обмена в представленных группах не было выявлено, возможность развития жизнеугрожающего ДМВС у пациентов с перенесенным COVID-19 требует пристального внимания к данной группе пациентов для своевременного назначения персонализированной терапии.

РЕПРОДУКТИВНОЕ ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ (ДАННЫЕ ЦЕНТРА РЕПРОДУКТИВНОГО ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2020-2021гг.)

Лазарева С.И.¹, Сибирская Е.В.^{2,3}, Торубаров С.Ф.², Сысоева И.В.² Алиева Г.А.², Папян Л.Г.², Асланова О.К.², Аветисян Д.С.⁴

¹Министерство здравоохранения Московской области, Москва, Россия

²ГБУЗ МО «Долгопрудненская центральная городская больница».

Центр репродуктивного здоровья детей и подростков Московской области, Москва, Россия

³Кафедра репродуктивной медицины и хирургии ФПДО МГМСУ им А.И.Евдокимова, Москва, Россия

⁴Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия

Цель: Раннее выявлении заболеваний репродуктивной системы у подрастающего поколения, своевременное оказание квалифицированной помощи.

Материалы и методы: С 1 сентября на базе «ГБУЗ МО Долгопрудненской ЦГБ» открылся и стал функционировать «Центр охраны репродуктивного здоровья подростков МО» на основании приказа Министерства Здравоохранения Московской области № 269 от 23.03.2020 г. «Об организации центра охраны репродуктивного здоровья подростков Московской области», структура которого подразделяется на диспансерный, амбулаторный приёмы и стационарное лечение.

Результат: За время существования «Центра охраны репродуктивного здоровья детей и подростков» проведено диспансерное, амбулаторное обследование и стационарное лечение 3846 пациенток, наиболее часто выявились такие патологии как, аномальные маточные кровотечения 25 %, апоплексии яичников 17 %, острые сальпингиты – 15 %, дисменорея – 4,2%, нарушения менструального цикла – 8,4 %, опухолевидные образования яичников – 7 %, заболевания молочных желез – 3%. вульвовагиниты – 9,4 %, синехии половых органов – 6%, травмы наружных половых органов – 2%, угроза прерывания беременности 2 %, внематочная беременность 1%.

Выводы: с целью снижения гинекологических заболеваний у девочек и девушек Московской области, необходимо дальнейшее совершенствование службы оказания помощи детскому населению.

Ключевые слова: репродуктивное здоровье, дети, девочки - подростки, гинекология, детская гинекология, охрана репродуктивного здоровья, подрастающее поколение.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПУБЕРТАТА У ДЕВОЧЕК С ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИЕЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ

¹Логачева Т.М., ¹Уколова И.Л., ¹Логачев М.Ф., ²Карманов М.Е.,

²Кувалдина Е.В., ²Полякова Н.В., ²Шарибжанова Е.М.

¹ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

²ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность: Одна из проблем пациенток с врожденной гиперплазией надпочечников (ВГН) заключается в снижении фертильности. Основными причинами ее снижения являются гиперандрогения надпочечникового происхождения и применение избыточных доз глюкокортикоидов вследствие неадекватно проводимой терапии. Регулярный менструальный цикл служит маркером нормального функционирования репродуктивной системы. Особенности течения пубертатного периода у девочек с ВГН изучены недостаточно.

Цель: исследовать особенности становление пубертата у девочек с ВГН в зависимости от формы болезни.

Материалы и методы: проведена оценка полового созревания у 75 девочек с сольтерьющей формой ВГН (58 пациенток) и простой вирильной формой ВГН (17 пациенток) в возрасте от 11 до 18 лет. Оценивались показатели SDS роста, полового созревания, возраст менархе и период становления менструальной функции.

Результаты: при оценке физического развития средние показатели SDS роста выявлены у 43% (от общего числа пациентов). Преждевременное половое созревание (ППС) по гетеросексуальному типу отмечено у 20%, из них 15% - с сольтерьющей формой ВГН. У 1 пациентки с вирильной формой выявлено сочетание ППС с ожирением. Средний возраст менархе в группе пациенток с простой вирильной формой ВГН составил 12.8 лет, тогда как у пациенток с сольтерьющей формой ВГН этот показатель - 14.2. Начало менструальной функции позже 15 лет отмечено у 18% пациенток с вирильной формой ВГН и у 28% с сольтерьющей формой. Период становления менструальной функции в обеих группах протекал по типу олиго- и опсоменореи. У 29% пациенток с вирильной формой отмечена вторичная аменорея.

Выводы: патологическое течение полового созревания и становления менструальной функции выявлено у девочек с ВГН в обеих группах. Снижение темпов роста встречается чаще в группе с простой вирильной формой. Частота выявления ППС по гетеросексуальному типу выше в группе пациенток

с сольтеряющей формой ВГН. Возраст менархе в обеих группах не выходил за рамки среднестатистических показателей здоровых девочек, однако, стоит отметить, что средний возраст начала менструальной функции выше у пациенток с сольтеряющей формой болезни. Таким образом, у всех пациенток с ВГН, независимо от формы заболевания, выявлено нарушение полового созревания и патологическое течение пубертата, что обусловлено недостаточно адекватно подобранной заместительной терапией. Необходимы дальнейшие исследования по оптимизации заместительной терапии ВГН.

АУТОИММУННЫЙ ПОЛИГЛАНДУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ 1 ТИПА – КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

¹Логачев М.Ф., ¹Сичинава И.Г., ²Карманов М.Е., ²Кувалдина Е.В.,

²Полякова Н.В., ²Шарибжанова Е.М.

¹ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

²ОСП РДКБ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И.Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия.

Аутоиммунный полигландулярный синдром (АПС-1) - редкая наследственная аутоиммунная болезнь, которая встречается с частотой 1:100000. В настоящее время достигнуты определенные успехи в диагностике АПС-1, но в то же время клинический полиморфизм и многообразие неспецифических симптомов, предшествующих манифестации основных клинических проявлений АПС-1 – хронического кожно-слизистого кандидоза (ХКСК), гипопаратиреоза (ГПТ) и первичной хронической надпочечниковой недостаточности (ХНН) - нередко является причиной запоздалой диагностики этой болезни и представляет угрозу для жизни и здоровья пациентов.

С целью оптимизации клинико-лабораторного скрининга и ранней диагностики АПС-1 нами были проанализированы истории болезни 39 пациентов в возрасте от 4 лет 3 мес до 17 лет 11 мес (девочки-25, мальчики-14), находившихся с 2005 по 2021 годы под наблюдением в РДКБ, где неоднократно проходили стационарное обследование и лечение. Изучены варианты манифестации, клинические компоненты и особенности течения, сочетание эндокринных и неэндокринных проявлений болезни. Манифестация первых проявлений АПС-1 приходилась на широкий возрастной диапазон- от 1 мес до 13 лет. При этом следует отметить, что если дебют ХКСК приходился на 0-6 лет жизни, то для ГПТ характерен возрастной период – от 8 мес до 12,6 лет, а для ХНН – 4–10,7 лет. Анализ последовательности манифестации клинических прояв-

лений болезни выявил определенные закономерности. В 51,6% наблюдений первым проявлением болезни был ГПТ, в 35,5% - ХКСК, а у 12,9% пациентов - ХНН. В большинстве наблюдений (64,5%) у одного и того же пациента наблюдалось сочетание 3 основных компонентов АПС-1, у 8 – установлено наличие двух компонентов, и только у 2 – один основной компонент заболевания. Среди других клинических проявлений АПС-1 имели место аутоиммунный тиреоидит, аллопеция, аутоиммунный гепатит, аутоиммунная энтеропатия, гипергонадотропный гипогонадизм, СД1, а среди «неосновных» - гипоплазия зубной эмали, ониходистрофия и В12-дефицитная анемия.

Окончательный диагноз АПС-1 подтверждался на основании генетического исследования. Минимальный возраст пациента на момент установления диагноза составлял 2 года, максимальный 15 лет. Длительность от манифестации первых симптомов болезни до постановки диагноза в большинстве наблюдений (67,7%) составляла от 2 до 5 лет, а у 6,5% пациентов - 5-10 лет и только у 25,8% пациентов диагноз был установлен в течение года с момента появления первых симптомов болезни. Стаж болезни на момент последней госпитализации варьировал от 1,8 до 17,7 лет, в большинстве наблюдений (64,7%) составляя 10 и более лет.

Таким образом, для пациентов с АПС-1 характерно начало болезни с неспецифическими проявлениями и длительным латентным периодом до выраженной манифестации симптомов. Учитывая, что в дебюте болезни пациенты нередко вначале попадают не к эндокринологу, требуется настороженность со стороны врачей смежных специальностей в отношении ранних проявлений АПС-1 у детей. Нами были оптимизированы алгоритмы клинического и лабораторного скрининга АПС-1, что способствовало более ранней постановке диагноза, своевременному началу терапии и улучшению исходов для пациентов.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ И АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ – ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ВЗАИМОСВЯЗИ, СКРИНИНГ, РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

¹Логачев М.Ф., ^{1,2}Дёмина Е.С., ^{1,2}Комбарова А.С., ²Барская М.А.

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

² ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Сахарный диабет 1 типа (СД-1) и аутоиммунный лимфоцитарный тиреоидит (АИТ) это две из наиболее распространенных хронических болезней эндокрин-

ной системы. Поздняя диагностика АИТ на фоне СД-1 приводит к ухудшению компенсации пациентов, особенно на этапе развития у них гипотиреоза.

Целью нашей работы явилась оптимизация клинико-лабораторного скрининга для ранней диагностики АИТ и субклинического гипотиреоза при СД-1 с сопутствующими метаболическими нарушениями. Под нашим наблюдением с 2019 года по 2021 год в отделении ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова находилось 100 детей и подростков с СД-1 в возрасте от 3 до 17 лет. Мальчиков 30, девочек 70.

Манифестация СД -1 приходилась на период от 8 месяцев до 13,5 лет с наибольшей частотой выявления в возрасте от 3 до 9 лет. Дебют признаков АИТ приходился на возраст от 3 до 16 лет. Наибольшая частота выявления АИТ отмечена в возрасте от 8 до 15 лет. Переход из фазы эутиреоза в гипотиреоз прослеживался у 11 детей (11%), из которых 3 мальчика (18%), 9 девочек (82%), в период от 2 месяцев до 5 лет 8 месяцев от начала выявления АИТ. Уровень гликированного гемоглобина при этом у 3 детей (девочек) (27,3%) был до 7%, у остальных детей укладывался в границы от 7,1% до 9,2%. У 4 детей (4%) из анализируемой группы выявлена фаза гипертиреоза в возрасте от 6,8 лет до 12,3 лет, уровень гликированного гемоглобина при выявлении данной фазы от 5,5% до 8,5%. У 16 человек (16%) прослеживается фаза гипотиреоза АИТ из которых 5 мальчиков (31,25%), у 4 человек (25%) из низ АИТ выявлен одновременно с СД -1. У остальных проявления фазы гипотиреоза появились в период от 3 месяцев до 7,3 лет от начала манифестации СД -1. Уровень гликированного гемоглобина при дебюте фазы гипотиреоза АИТ у 5 детей (31%) до 7%, у остальных колебался от 7,2% до 10,4%. Фаза эутиреоза АИТ наблюдалась у 61 ребенка (61%). На терапии находилось 35 (35 %) наблюдавшихся нами детей и подростков, что позволило значительно улучшить степень компенсации.

Таким образом, АИТ является одной из часто развивающихся при СД-1 болезней, которая не всегда достаточно рано диагностируется. Использование оптимизированного клинико-лабораторного скрининга позволяет нормализовать метаболические процессы в организме, уровень гликемии, что приводит к улучшению состояния пациентов с сахарным диабетом и значительно снизить риск развития у них осложнений.

ФЕМИНИЗИРУЮЩИЕ ПЛАСТИКИ У ПАЦИЕНТОК С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ГИНЕКОЛОГА

Николаев В.В.³, Сибирская Е.В.^{2,3}, Бижанова Д.А.³, Короткова С.А.⁴, Тургунова Г.М.^{2,4}, Караченцова И.В.^{1,3}, Аргун М.З.³, Турчинец А.И.^{1,3}

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, кафедра акушерства и гинекологии педиатрического факультета, Москва, Россия

²ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра репродуктивной медицины и хирургии ФДПО, Москва, Россия

³Российская детская клиническая больница ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

⁴Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

РЕЗЮМЕ: Проанализированы данные литературы по феминизирующим пластикам у пациенток с врожденной дисфункцией коры надпочечников с 2000 по 2021 год.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: феминизирующая пластика, клиторопластика, вагинопластика, врожденная дисфункция коры надпочечников, урогенитальный синус.

ВВЕДЕНИЕ: Феминизирующие пластики пациенткам с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН) проводят с целью половой самоидентификации пациентки, которая происходит к 2-2,5 годам, социальной и психологической адаптации ребенка в коллективе, а также возможности ведения половой жизни впоследствии. Хирургическое лечение выполняется пациенткам с тяжелой степенью вирилизации наружных половых органов (Prader III-V). Операция по феминизации наружных половых органов включает в себя клиторопластику, рассечение урогенитального синуса (УГС) и создание функционального входа во влагалище.

ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ: анализ современных подходов к феминизирующим пластикам у пациенток с врожденной дисфункцией коры надпочечников.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: произведен анализ статей, посвященных теме феминизирующих пластик у пациенток с врожденной дисфункцией коры над-

почечников с 2000 по 2021 год на базе данных PubMed по ключевым словам: «feminizing genitoplasty», «vaginoplasty», «clitoroplasty», «congenital adrenal hyperplasia», «urogenital sinus».

РЕЗУЛЬТАТЫ: В современной литературе можно найти противоречивые дискуссии о сроках и вариантах проведения одноэтапной или двухэтапной феминизирующей пластики. В настоящее время нет рандомизированных контролируемых исследований относительно сроков операции, поскольку большинство публикаций основано на экспертных заключениях, полученных в результате исследований одного или нескольких центров. Преимущества ранней одноэтапной операции заключаются в возможности использования избытка ткани УГС для реконструкции передней стенки влагалища. Проведение двухэтапной феминизирующей пластики определяется эстрогенизацией наружных половых органов в пубертатном периоде, а также сокращением промежутка между вагинопластикой и временем начала половой жизни пациентки, предотвращающими возможное послеоперационное стенозирование. Подход к оперативному лечению клиторомегалии исторически претерпел значительные изменения в связи с обогащением знаний о функции клитора, появлением новых публикаций об иннервации головки, а также попытками минимизировать необратимые результаты операции ввиду возможного развития гендерной дисфории у пациентов. Методы коррекции клиторомегалии в современной хирургии следуют основному правилу – сохранению дорсального сосудисто-нервного пучка для поддержания достаточной васкуляризации и чувствительности головки в целях сохранения функции клитора. Существует 4 основных типа вагинопластики: «cut-back» рассечение синуса по срединной линии, формирование неовлагалища, вагинопластика промежностным лоскутом и «pull-through» вагинопластика.

ВЫВОДЫ: Все современные методики клиторопластики и вагинопластики сводятся к возможности сохранения психосексуального благополучия. До сих пор нет достоверных исследований о преимуществах выполнения феминизирующей пластики в один или два этапа, а также сроках ее проведения, что требует дальнейшего изучения и оптимизации тактики хирургического лечения данных пациентов.

КОНЦЕНТРАЦИЯ УРОВНЯ ЛЕПТИНА, РЕЗИСТИНА И ИРИЗИНА ПРИ ОЖИРЕНИИ У ПОДРОСТКОВ

Олейник О.А., Самойлова Ю.Г., Саган Е.В., Денисов Н.С., Басарева Н.И., Подчиненова Д.В.

ФГБОУ ВО Сибирский государственный медицинский университет, Томск, Россия

Цель: установить взаимосвязь уровней лептина, резистина и иризина в зависимости от SDS ИТМ у подростков с различной степенью ожирения

Материалы и методы: Обследованы 40 подростков (средний возраст 12,1±1,2) (19 мальчиков и 21 девочка) с избыточной массой тела и ожирением различной степени, определенной в зависимости от SDS ИТМ согласно действующей классификации ВОЗ. Контрольную группу составили 26 подростков (средний возраст 12,4±1,1) с равным количеством мальчиков и девочек с нормальной массой тела. Показатели гормональной активности жировой ткани (уровень лептина, резистина и иризина) определялся в сыворотке крови методом ИФА с использованием лабораторных наборов фирмы «Claus clone corporation» (США) на анализаторе иммуноферментных реакций «Униплан» (Россия). Статистическая обработка полученных результатов осуществлялась с помощью программы IBM SPSS Statistics 17.0. Проверка на нормальность проводилась с помощью критерия Шапиро-Вилка. Статистические различия выборок, не подчиняющихся нормальному закону, устанавливали с помощью непараметрических критериев для независимых – Краскела-Уоллиса, Манна-Уитни (U-тест). Параметры распределений представляли в виде медианы (Me) и межквартильного интервала (Q1:Q3). Выбранный статистический уровень значимости $p < 0,05$.

Результаты: Учитывая, что статистических отличий в зависимости от пола ни по одному из показателей выявлено не было, дальнейший анализ полученных данных проводился без учета гендерной принадлежности. Уровень лептина статистически достоверно по сравнению с контролем (13,62 (8,51;26,0) нг/мл) повышался в зависимости от степени ожирения и составил у пациентов с первой, второй и третьей степенями ожирения 7,99 (6,15;8,23), 8,76 (7,68;19,37) и 25,08 (19,21;23,52) нг/мл соответственно. Отмечалось так же увеличение показателей концентрации резистина в сыворотке крови по мере нарастания степени ожирения, которые составили 1,06 (0,51;1,94), 2,15 (1,48;4,21), 2,80 (1,683;7,05) и 5,43(1,56;27,99) нг/мл в подгруппах подростков с избыточной массой тела и с первой по третью степень ожирения

соответственно, но при этом показатели контрольной группы - 4,87 (0,71;6,54) нг/мл не имели статистически достоверных отличий. Уровень иризина 7,30 (7,04;7,64) нг/мл не имел достоверных отличий в подгруппах с различной степенью ожирения в сравнении с контролем 7,17 (7,0;7,45) нг/мл.

Выводы: На основании проведенного исследования выявлена зависимость показателей гормональной активности жировой ткани (лептин и резистин) от степени ожирения у подростков, при этом уровень иризина такой зависимости не показал.

НОВАЯ КОРОНАВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ. САХАРНЫЙ ДИАБЕТ. МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД

Петрайкина Е.Е.^{1,2}, Ртищев А.Ю.^{1,2}, Глазырина А.А.¹, Рыбкина И.Г.¹.

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова», Москва, Россия

«Сахарный диабет и новая коронавирусная инфекция у детей. Группа риска?» Новый коронавирус 2019 г. (SARS-CoV-2) вызвал пандемию инфекции, названной COVID-19. К концу 2020 г. общее число зарегистрированных случаев заболевания во всем мире превысило 79 млн. человек, более 1,7 млн. человек умерли. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) присвоила официальное название инфекции, вызванной новым коронавирусом, — COVID-19 («Coronavirus disease 2019»). С тех пор в течение нескольких месяцев новая коронавирусная инфекция широко распространилась во многих странах мира, а 11 марта 2020 г. ситуация была охарактеризована ВОЗ как пандемия. Инфекция наиболее тяжело протекает у лиц старшей возрастной группы и при наличии коморбидных состояний, таких как хронические болезни сердца и бронхолегочной системы, сахарный диабет (СД) и некоторые другие. Однако из очагов наивысшего распространения COVID-19 поступают сведения о случаях тяжелой пневмонии и острого респираторного дистресс-синдрома (ОРДС) у лиц молодого возраста, включая детей. Это является основанием для более пристального исследования ситуации в разных возрастных группах и физиологических состояниях, а также при наличии сопутствующих коморбидных заболеваний.

«Вакцинопрофилактика детей с сахарным диабетом в период COVID-19, основные подходы и рекомендации»

Специфическая иммунопрофилактика (вакцинация) – массовая, эффективная, рентабельная и доступная медицинская технология, позволяющая предупреждать возникновение инфекционных заболеваний. В соответствии с международной и национальной концепциями расширения иммунизации в задачи вакцинопрофилактики вменены не только снижение/ликвидация заболеваемости, но и обеспечение активного долголетия. Какими рекомендациями следует руководствоваться, планируя иммунизацию детей и подростков с сахарным диабетом в период пандемии?

ВОЗ рекомендует проводить все плановые профилактические прививки в соответствии с графиком – даже во время пандемии COVID-19.

В настоящее время нет данных, свидетельствующих о том, что пандемия COVID-19 привела к появлению каких-либо особых рисков, связанных с вакцинацией.

При этом необходимо соблюдать стандартные правила профилактики инфекций, чтобы свести к минимуму риск передачи COVID-19 персоналу и посетителям медицинских учреждений.

«Осложнения новой коронавирусной инфекции у детей. Взгляд ревматолога»

С марта 2020 г. появились данные о новом заболевании у детей на фоне COVID-19, получившим в отечественной литературе название «детский мультисистемный воспалительный синдром» (ДМВС), характеризующимся выраженным гипервоспалительным ответом и являющимся аналогом «цитокинового шторма» у взрослых пациентов. ДМВС обычно развивается через 1-6 недель после перенесенной COVID-19 и, согласно критериям CDC (США), характеризуется наличием фебрильной лихорадки более 24 часов, резким нарастанием маркеров воспаления (повышение уровня нейтрофилов, СОЭ, С-реактивного белка, СРБ, прокальцитонина, ПКТ, ферритина, лактатдегидрогеназы, ЛДГ, интерлейкина-6, ИЛ-6), нарушением коагуляции с повышением уровня фибриногена и D-димера, мультиорганной недостаточностью, положительными маркерами COVID-19 или высокой вероятностью контакта с инфицированными пациентами. ДМВС, ассоциированный с COVID-19, приводит к опасным для жизни кардиоваскулярным осложнениям, требующим интенсивной терапии, а вероятными предрасполагающими факторами к данному синдрому являются такие коморбидные заболевания как избыточная масса тела и ожирение, бронхиальная астма, неврологические заболевания, системная красная волчанка, сахарный диабет.

«Применение аналогов базального инсулина в детской практике: от

исследований к собственному опыту»

На сегодняшний день измерение уровня гликированного гемоглобина остается важным показателем для оценки гликемического контроля и прогнозирования риска отдаленных осложнений, он имеет и некоторые ограничения: дает представление только о средней концентрации глюкозы за последние 2–3 мес.; не выявляет эпизоды гипо- или гипергликемии на ежедневной основе; является ненадежным показателем у пациентов с анемией, гемоглобинопатией и дефицитом железа и не отражает ежедневной гликемической вариабельности, ассоциированной как с микро-, так и с макрососудистыми осложнениями. Таким образом, хотя такие традиционные методы контроля углеводного обмена, как измерение HbA1c и периодический самоконтроль гликемии с помощью глюкометра подтверждают свою ценность в ведении пациентов и оценке эффективности их лечения, но данные параметры в настоящее время теряют свою актуальность, т. к. не обеспечивают индивидуальный подход в современном управлении СД. В связи с этим в современной практике все более широкое применение находит непрерывный мониторинг гликемии и возможностью определения времени нахождения пациента в целевом диапазоне.

Исследование OneCare – наблюдательное, ретроспективное когортное, перекрестное, многоцентровое исследование с использованием данных непрерывного мониторинга глюкозы у 199 взрослых пациентов с сахарным диабетом 1 типа в Испании. Целью данного исследования было сравнение эффективности и безопасности инсулина гларгина 300 ЕД/мл и инсулина деглудук 100 ЕД/мл после перехода с аналогов базального инсулина 1-го поколения. По результатам данного исследования наблюдалось сопоставимое время в целевом диапазоне (3.9-10.0 ммоль/л) в течение всего дня, а для инсулина гларгин 300 ЕД/мл достоверно больше времени в целевом диапазоне в ночное время (+ 13.4 % относительная разница, p=0,018)

1 – Особенности клинических проявлений и лечения заболевания, вызванного новой коронавирусной инфекцией (COVID-19) у детей. Методические рекомендации МЗ РФ. Версия 2 от 03.07.2020.

2 – Костинов М.П. и др. Рекомендации по вакцинации детей с сахарным диабетом. Эпидемиология и Вакцинопрофилактика. 2015;14(1):88–89. https://doi.org/10.31631/2073_3046_2015_14_1_88_89.

3 – Effects of the COVID-19 Pandemic on Routine Pediatric Vaccine Ordering and Administration United States, 2020. MMWR / May 15, 2020 / Vol. 69 / No. 19.

4 – Emma Barron, et al. Associations of type 1 and type 2 diabetes with COVID-19

related mortality in England: a whole population study. Lancet Diabetes Endocrinol. 2020 Oct; 8(10): 813–822. doi: 10.1016/S2213-8587(20)30272-2.

5 – Ozen S., Ruperto N., Dillon M.J., Bagga A., Barron K., Davin J.C., Kawasaki T., Lindsley C., Petty R.E., Prieur A.M., Ravelli A., Woo P. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides // Ann Rheum Dis. – 2006. – Vol. 65 №7. – P. 936–941.

6 – <https://www.who.int/news-room/commentaries/detail/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-and-adolescents-with-covid-19>.

ЭНДОКРИННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И НОВАЯ КОРОНАВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У ПАЦИЕНТОВ ДО 18 ЛЕТ. ПЕРВЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Петрайкина Е.Е.^{1,3}, Ртищев А.Ю.^{1,3}, Глазырина А.А.¹, Путилина Е.А.³, Рыбкина И.Г.¹, Воронцова И.Г.^{1,3}, Тихонович Ю.В.^{1,2}, Парфенова Е.А.³, Путилина Е.А.³, Прометной Д.В.³, Куличенко Т.В.³

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет)», Москва, Россия

³ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова», Москва, Россия

Введение. Новый коронавирус 2019 г. (SARS-CoV-2) вызвал пандемию инфекции, названной COVID-19. К концу 2020 г. общее число зарегистрированных случаев заболевания во всем мире превысило 79 млн. человек, более 1,7 млн. человек умерли. С марта 2020 г. появились данные о новом заболевании у детей на фоне COVID-19, получившим в отечественной литературе название «детский мультисистемный воспалительный синдром» (ДМВС), характеризующимся выраженным гипервоспалительным ответом и являющимся аналогом «цитокинового шторма» у взрослых пациентов. ДМВС обычно развивается через 1–6 недель после перенесенной COVID-19 и, согласно критериям CDC (США), характеризуется наличием фебрильной лихорадки более 24 часов, резким нарастанием маркеров воспаления (повышение уровня нейтрофилов, СОЭ, С-реактивного белка, СРБ, прокальцитонина, ПКТ, ферритина, лактатдегидрогеназы, ЛДГ, интерлейкина-6, ИЛ-6), нарушением коагуляции с повышением уровня фибриногена и D-димера, мультиорганной недостаточностью, положительными маркерами COVID-19

или высокой вероятностью контакта с инфицированными пациентами. ДМВС, ассоциированный с COVID-19, приводит к опасным для жизни кардиоваскулярным осложнениям, требующим интенсивной терапии, а вероятными предрасполагающими факторами к данному синдрому являются такие коморбидные заболевания как избыточная масса тела и ожирение, бронхиальная астма, неврологические заболевания, системная красная волчанка, сахарный диабет. В зарубежной литературе описан единственный случай ДМВС у пациентки 8 лет с впервые выявленным сахарным диабетом 1 типа (ВВСД1). В отечественной литературе впервые описан клинический случай ДМВС у пациентки с тяжелым декомпенсированным диабетическим кетоацидозом (ДКА) на фоне манифестации СД1 (Ю.В. Тихонович с соавт., Педиатрия им. Г.Н. Сперанского, 2021; 100 (2): 295-300).

Материалы и методы. Проанализированы данные по Москве: на 1.01.2021 г. количество детей и подростков с сахарным диабетом (СД) всех типов, с ожирением, находящихся на диспансерном учете в поликлиниках ДЗМ. Всего 4351 пациент с СД; всего 12626 пациентов с ожирением. Перенесли подтвержденную новую коронавирусную инфекцию в 2020 г. пациенты с СД — 248 (5,6%); с ожирением — 845 (7%) от общей численности профильных пациентов. Из числа заболевших, тяжесть течения заболевания которых потребовала госпитализации: СД — 18 (7,2 % заболевших); ожирение — 11 (1,3% заболевших). Летальных исходов не было. Вместе пациентов до 18 лет с ожирением и СД в Москве за 2020 г. в связи с тяжестью течения новой коронавирусной инфекции госпитализировано из 1093 — 29 человек (2,7%).

Результаты и их обсуждение. По публикациям ДЗМ по тяжести дети и подростки до 18 лет в связи с верифицированной новой коронавирусной инфекцией госпитализировались в 7,6% случаях от всех заболевших в московской популяции до 18 лет. Таким образом, процент тяжелого течения новой коронавирусной инфекции у пациентов до 18 лет с СД, независимо от типа, соответствует общемировым данным, при том, что в общемосковской статистике профильной госпитализации были и пациенты с онкологическими, неврологическими и другими нарушениями.

С марта 2020 г. в Российской детской клинической больнице ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова по приказу Минздрава РФ начал работу по заявкам регионов Федеральный детский реанимационный консультативный центр (ФДРКЦ) для пациентов с COVID-19 и пневмониями. По данным ФДРКЦ на 1.04.2021 г. (проконсультированные по российским регионам пациенты) летальности и пребыванию в ОРИТ, погибло 52 ребенка (9,2%), из которых 90,4% (48 из 52) составляли дети с коморбидной патологией, среди

которых на 4 месте после органического поражения центральной нервной системы, врожденных пороков сердца, онкопатологии, — 7,7% (4/52), имели СД1. Можно предположить, с учетом данных ФДРКЦ, что у ребенка с СД риск развития тяжести новой коронавирусной инфекции до необходимости госпитализации в ОРИТ небольшой, соответствует популяционному, но при развитии тяжелого течения до требующего оказания медицинской помощи в ОРИТ, риск летального исхода повышается до 15%.

Заключение: представленные данные демонстрируют необходимость обсуждения программ вакцинопрофилактики с инициацией профильных клинических исследований, возможно, с включением выделенных групп риска по тяжелому течению новой коронавирусной инфекции среди пациентов до 18 лет, страдающих хроническими заболеваниями, с учетом международного и отечественного опыта.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОСТТРАНСПЛАНТАЦИОННОГО САХАРНОГО ДИАБЕТА

*Сорокин Д.Ю., Светлова Г.Н., Емельянов А.О., Лаптев Д.Н., Кураева Т.Л.
ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр
эндокринологии” Минздрава России, Москва, Россия*

Введение: Посттрансплантационный сахарный диабет (ПТСД) — это осложнение после трансплантации солидных органов с частотой встречаемости у лиц старше 18 лет до 40%. Схемы лечения схожи с сахарным диабетом 2-ого типа, однако иммуносупрессивная терапия ускоряет развитие инсулинопотребности (за счёт выраженной инсулинорезистентности и/или деструкции бета-клеток). Существуют ограниченные публикации в мировой литературе о ПТСД в возрастной группе до 18 лет. Из имеющихся скудных данных частота встречаемости ПТСД 3-20%, из которых у 64% он развивается в течение 6 месяцев после операции и при приёме более высоких доз иммуносупрессивных препаратов. Приводим пример нашего наблюдения.

Материалы и методы: Пациент Ч., 16 лет. В феврале 2008 года диагностирована узловая трансформация печени (жировая дистрофия с мелкоузловым циррозом), через 3 месяца проведена гепатэктомия с сохранением нижней полой вены, ортотопическая трансплантация правой доли печени от живого родственного донора. Назначена иммуносупрессивная терапия Такролимус. Наследственный анамнез по эндокринопатиям не отягощён.

В последствии выявлено повышение гликемии до 20 ммоль/л, диагностирован: Такролимус ассоциированный сахарный диабет. С 2008 по 2014 годы производился подбор пероральной сахароснижающей терапии (НовоНорм, Диабетон, Амарил) без эффекта (динамика гликированного гемоглобина (HbA1c) 9,9-11,7%) и развитие холестаза.

Впервые обследован в ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России в октябре 2014 года – инициирована инсулинотерапия НовоРапид и Левемир, HbA1c снизился с 11,2% до 10,3%. При обследовании от июля 2015 года: рост 185,6 см, вес 85 кг, SDS ИМТ +1,7, Таннер 5. HbA1c 10,4%. Переведён на помповую инсулинотерапию, суточная потребность в инсулине НовоРапид 35-45 ЕД (0,4-0,5 ЕД/кг/сут), Такролимус 4 мг/сут (0,05 мг/кг/сут). По данным пробы с завтраком (50г углеводов, контроль 0-30-60-90-120 мин) отмечается диабетический тип сахарной кривой с сохранной секрецией С-пептида: гликемия 7,5-9,5-12,5-15,2-16,8 ммоль/л, С-пептид 1,0-1,1-1,7-1,9-2,1 нг/мл. Диагностированы начальные проявления дистальной диабетической полинейропатии, увеличение микроальбуминурии в разовой порции мочи до 31-40-500 мг/л (нельзя исключить ортостатическую микроальбуминурию подросткового возраста). Выявлены два предрасполагающих к развитию сахарного диабета 1 типа HLA-гаплотипа, отрицательные иммунологические маркёры сахарного диабета 1 типа (антитела к ICA, IAA, GAD, IA2).

Вопрос о механизме развития ПТСД у детей остаётся открытым. Особенностью данного случая является отсутствие эффекта от секретогогов инсулиновой секреции, длительная сохранная секреция С-пептида, которая может быть обусловлена сопутствующей иммуносупрессивной терапией, замедляющей аутоиммунные процессы в организме.

Выводы: учитывая редкую встречаемость ПТСД в детской популяции, необходимо дальнейшее накопление случаев ПТСД с проведением полного спектра диагностических исследований.

Ключевые слова: сахарный диабет, дети, посттрансплантационный сахарный диабет.

МУТАЦИИ ГЕНА LMNA КАК ПРИЧИНА СИНДРОМАЛЬНОЙ НИЗКОРОСЛОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С ПРОГЕРИЕЙ ХАТЧИНСОНА-ГИЛФОРДА И АТИПИЧНЫМ ПРОГЕРОИДНЫМ СИНДРОМОМ

Тихонович Ю.В.¹, Петряйкина Е.Е.^{2,3}, Рыбкина И.Г.², Шрёдер Е.В.², Золотарева Р.А.¹, Римская А.М.¹, Тюльпаков А.Н.⁴

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет)», Москва, Россия

²ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Россия

³ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова», Москва, Россия

⁴ФГБНУ «МГНЦ им. академика Н.П. Бочкова», Москва, Россия

Мутации гена LMNA (LaminA/C) являются причиной гетерогенной группы заболеваний, включающих, прогериию Хатчинсона-Гилфорда, мандибулоакральную дисплазию, атипичный прогероидный синдром, одним из ключевых проявлений которых является прогрессирующая задержка физического развития.

Цель. Представить клинические случаи прогерии и атипичного прогероидного синдрома у пациентов с мутациями гена LMNA.

Материалы и методы. Клинико-лабораторное обследование пациентов проводилось в отделениях эндокринологии ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет)», г. Москва и ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», г. Москва.

Молекулярно-генетический анализ проводился в ФГБНУ «МГНЦ им. академика Н.П. Бочкова» г. Москва и частных медицинских лабораториях по месту жительства пациентов.

Результаты.

Пациент 1. 5,5 лет. При рождении рост 52 см, вес 3130 грамм, двусторонняя дисплазия тазобедренных суставов, деформация грудной клетки. С первых месяцев жизни – низкие темпы роста, дефицит веса, задержка моторного развития, особенности фенотипа (клювовидный нос, низкопосаженные ушные раковины, большие шаровидные глаза, микрогнатия). Дифференциальный диагноз проводился с синдромами Секкеля, Элерса-Данло тип 6. В 3,5 года

рост 86 см (SDS -2,99), вес 9 кг (SDS ИМТ -4,34). Гормональный профиль без особенностей. В 4 года рост 86 см (SDS -3,7); вес 9 кг (SDS веса -6,3, SDS ИМТ -4,3). Соматомедин-С 115 нг/мл. Учитывая прогрессирующую задержку роста, была инициирована пробная терапия гормоном роста (6 месяцев) – без эффекта.

В 5 лет проведено полное секвенирование экзона: во 2 экзоне гена LMNA выявлена патогенная гетерозиготная мутация с.412G>A (p.Glu138Lys), описанная при Атипичном прогероидном синдроме.

Пациентка 2. 2 года 10 месяцев. При рождении вес 3200 г, длина тела 49 см. С первого месяца жизни - изменение кожных покровов, плотные отеки нижней половины туловища, надлобковой области и нижних конечностей. Заподозрен диагноз Склерема новорожденных. С 1 до 6 месяцев жизни получала терапию дексаметазоном, в дальнейшем диагноз был исключен.

С 3-4 месяцев - прогрессирующее снижение темпов роста, отсутствие адекватного набора веса. После года тотальное выпадение волос на голове и бровей, формирование контрактур коленных и голеностопных суставов. Фенотипически заподозрен диагноз Прогерия Хадчинсона-Гилфорда. В 2,5 г. проведено полное секвенирование экзона, в 11 экзоне гена LMNA выявлена гетерозиготная сплайсинг-мутация с.1824C>T, подтверждающая диагноз. В 2 года 10 мес., учитывая высокий риск раннего развития жизнеугрожающих осложнений с высоким риском развития инфаркта или инсульта в детском возрасте, по жизненным показаниям инициирована терапия ингибитором фарнезилтрансферазы Лонафарниб (Зокинви).

Пациент 3. 5 лет. При рождении масса 2800 грамм, рост 50 см. С первых дней жизни - дисплазия тазобедренных суставов, с первого полугодия - низкие темпы роста, прогрессирующий дефицит веса. С 3-4 лет – периодически рвота. Наблюдался гастроэнтерологом с диагнозом Целиакия. В 5 лет - рост 100 см (SDS -2,35), вес 11 кг (SDS ИМТ-5,94). Учитывая особенности фенотипа, заподозрена Прогерия Хатчинсона-Гилфорда. Диагноз подтвержден данными генетического исследования, что явилось основанием для назначения препарата Лонафарниб.

Заключение: несмотря на характерные фенотипические особенности и классическое течение заболевания, во всех случаях обращает внимание относительно поздняя верификация диагноза, что может быть обусловлено крайней редкостью данной патологии. Специфические методы терапии прогерии и атипичного прогероидного синдрома в настоящее время не разработаны, однако согласно опубликованным клиническим данным назначение ингибитора фарнезилтрансферазы (Лонафарниб) снижает риск

сердечно-сосудистых осложнений и увеличивает продолжительность жизни пациентов. Таким образом, ранняя генетическая верификация необходима для проведения дифференциальной диагностики с другими формами синдромальной низкорослости и выбора оптимальной тактики ведения пациентов.

Ключевые слова: прогерия, атипичный прогероидный синдром, синдромальная задержка роста, LMNA

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СКЛЕРОАТРОФИЧЕСКОГО ЛИХЕНА ВУЛЬВЫ У ДЕТЕЙ

Турчинец А.И.^{1,3}, Караченцова И.В.^{1,3}, Сибирская Е.В.^{2,3}, Уколова И.Л.³, Логачева Т.М.³, Аргун М.З.³, Турчинец А.И.^{1,3}, Пивазян Л.Г.⁴

¹ ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, кафедра акушерства и гинекологии педиатрического факультета, Москва, Россия

² ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра репродуктивной медицины и хирургии ФДПО, Москва, Россия

³ Российская детская клиническая больница ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

⁴ ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

РЕЗЮМЕ: Проведено обследование и лечение 43 пациенток со склероатрофическим лихеном вульвы с применением комплексной терапии и низкоинтенсивного лазерного излучения. Проанализированы ближайшие результаты проведенной терапии.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: склероатрофический лихен вульвы, низкоинтенсивное лазерное излучение, генитальный дерматоз.

ВВЕДЕНИЕ: Склероатрофический лихен – это один из медленно развивающихся хронических воспалительных дерматозов с выраженной очаговой дистрофией и атрофией кожи и слизистых оболочек, наиболее часто поражающих вульву и приводящих к деформации вульвы и обусловленным ею функциональным нарушениям. Дистрофические поражение кожи и слизистых наружных половых органов наиболее часто встречается у девочек нейтрального

и препубертатного периодов и у женщин в постменопаузе. Распространенность склероатрофического лишена среди детского населения составляет 1:900. Причем в 70% случаев он диагностируется у девочек в возрасте до 7 лет и только в 10-15% - у девочек от 7 до 13 лет.

ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ: анализ современных методов диагностики и лечения склероатрофического лишена вульвы у детей и оценка эффективности комбинированной терапии с применением низкоинтенсивного лазерного излучения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: под наблюдением в хирургическом гинекологическом отделении РДКБ с февраля по сентябрь 2021 года находились 43 пациентки со склероатрофическим лихеном вульвы в возрасте от 3 до 13 лет. Обследование включало сбор анамнеза, оценку полового развития, гинекологический осмотр с проведением расширенной вульвоскопии, вагиноскопии, микроскопическое исследование влажных мазков. Лечение включало в себя комбинированную терапию топическими глюкокортикостероидами высокой степени активности, эмолентами и витаминотерапию в сочетании с низкоинтенсивным лазерным излучением.

РЕЗУЛЬТАТЫ: Выздоровление отмечено у 24 (55,8%) девочек с длительностью заболевания не более 6 месяцев. Улучшение состояния наблюдалось у 19 больных (44,2%) с длительностью заболевания от 6 месяцев и более, что проявлялось исчезновением зуда (19), болезненных ощущений (17), купированием воспалительных проявлений в очагах поражения (18). Данный эффект наблюдался к 5-8-ому дню после начала терапии. Заживление эрозивных поверхностей и изъязвлений происходило к 12-15-ому дню лечения. Однако сохранялись участки депигментации, истонченности кожно-слизистых покровов вульвы в области передней и задней спаяк (14), на внутренней поверхности больших половых губ (7), перианальной области (5). У 3 пациенток наблюдалась частичная атрофия малых половых губ.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Лечение склероатрофического лишена вульвы у девочек должно быть комплексным и определяться клиническими проявлениями заболевания. Ранняя диагностика и своевременное лечение склероатрофического лишена вульвы у девочек способствует восстановлению кожно-слизистых покровов вульвы, профилактике возможных осложнений в виде рубцовых изменений и косметических дефектов, предупреждению развития неопластических процессов вульвы.

ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ – ОСОБЕННОСТИ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ТКАНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Шредер Е.В.^{1,2}, Вадина Т.А.¹, Конюхова М.Б.², Захарова С.М.¹, Дегтярёв М.В.¹, Серженко С.С.¹, Конюхова М.Б.², Вязьменов Э.О.¹, Нагаева Е.В.¹, Безлепкина О.Б.¹

¹ФГБУ “НМИЦ эндокринологии” Минздрава России, Москва, Россия

²Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ, Москва, Россия

Актуальность: Причины врожденного гипотиреоза (ВГ) – дисгенезия щитовидной железы (ЩЖ) или дисгормоногенез. Дисгенезия составляет около 75-85% и чаще представлена эктопией в корень языка. Оториноларингологами такая ЩЖ часто ложно принимается за гипертрофию язычной миндалины или фиброму корня языка и подвергается хирургическому лечению. В настоящее время в России детям с ВГ рутинно проводится только УЗИ ЩЖ, однако, оно не позволяет выявить большинство вариантов эктопии. Тиреосцинтиграфия проводится лишь в единичных случаях.

Цель: оценить этиологическую структуру врожденного гипотиреоза, клинические и молекулярно-генетические особенности.

Материалы и методы: 73 пациента с первичным ВГ в возрасте от 2 недель до 17,3 лет. У 70 детей диагноз установлен по результатам неонатального скрининга, у 3 – после 6 лет. Всем пациентам проведено УЗИ шеи и планарная сцинтиграфия с однофотонной эмиссионной компьютерной томографией шеи и верхнего средостения с ^{99m}Tc. Определение уровня тиреоглобулина и сцинтиграфия проводились на фоне отмены заместительной гормональной терапии или до ее начала. Пациенты с эктопией в корень языка осмотрены оториноларингологом с применением видеофибрларингоскопии.

Результаты: Медиана возраста пациентов на момент обследования составила 6,9 лет [4,8; 10,0], 48 девочек и 25 мальчиков.

При проведении УЗИ по месту жительства ЩЖ не визуализировалась в 46,6% случаев (34/73), 38,3% (28/73) случаев расценены, как гипоплазия, 9,6% (7/73) – зоб, 4,1% (3/73) – нормальная ЩЖ в типичном месте, 1,4% (1/73) – гемиагенезия.

При проведении УЗИ специалистом экспертного уровня аплазия подтверждена у 47,9% (35/73) пациентов, у 26% (19/73) выявлена эктопия различной локализации, у 11% (8/73) выявлена гипоплазия, у 9,6% (7/73) – зоб, у 4,1% (3/73) – нормальная ЩЖ в типичном месте, 1,4% (1/73) – гемиагенезия.

При проведении сцинтиграфии аплазия отмечалась у 23 из 73 детей

(31%). Важно, что у 12 пациентов с аплазией по данным УЗИ, выполненным специалистом экспертного уровня проведение тиреосцинтиграфии позволило выявить эктопию ЩЖ в корень языка и у 1 пациента в подъязычную область.

Уровень неонатального ТТГ при эктопии был достоверно ниже, чем при аплазии 124 МЕ/мл [63; 253] против 219 МЕ/мл [194; 343], $p < 0,05$. Напротив, уровень тиреоглобулина при эктопии ЩЖ был достоверно выше, чем при аплазии 37,12 нг/мл [23,18; 63,96] против 0,82 нг/мл [0,04; 6,28], $p < 0,05$. Среднесуточная доза левотироксина натрия достоверно не отличалась и составила при аплазии 2,9 мкг/кг/сут [2,4; 3,4], эктопии 2,6 мкг/кг/сут [2,0; 3,0].

Эктопия ЩЖ является наиболее частым вариантом дисгенезии при ВГ.У 3 детей тиреоидная ткань, эктопированная в корень языка была расценена, как гипертрофия язычной миндалины или фиброма корня языка и у двоих детей удалена. Этим детям проведено молекулярно-генетическое исследование, у одного ребенка в гене ТРО в 12 экзоне обнаружена замена одного нуклеотида в гетерозиготном состоянии с.2017G>A, приводящая к замене аминокислоты р.Е1673К с глубиной покрытия 51х (rs201193196) неясной клинической значимости. Другие редкие варианты в гене ТРО не найдены, кодирующая часть и прилежащие участки интронов покрыты полностью.

Заключение: Часто пустое ложе ЩЖ врачами УЗ диагностики принимается за гипоплазию, а эктопия вовсе остается не диагностированной. Таким образом, скintiграфия является важным методом диагностики, и прежде всего эктопированной тиреоидной ткани. УЗИ ЩЖ информативно лишь в том случае, если оно проводится опытным специалистом на аппарате экспертного класса с оценкой всех мест возможной эктопии. Наиболее ценным является сочетание двух методов, поскольку каждый метод компенсирует недостатки другого. Часто пациенты с образованием корня языка обращаются к оториноларингологу или онкологу, что подчеркивает необходимость междисциплинарного подхода к пациентам с врожденным гипотиреозом.