РЕГИОНАЛЬНЫЙ ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ПРЕПАРАТА ГОРМОНА РОСТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ШЕРЕШЕВСКОГО–ТЕРНЕРА

Власенко Н.Ю., Юдицкая Т.А., Юнгман Н.В., Каргаполова К.И., Смородина А.С.

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России; БУЗОО «Областная детская клиническая больница», г. Омск

АКТУАЛЬНОСТЬ: синдром Шерешевского-Тернера (СШТ) является одним из наиболее распространенных генетических нарушений, связанных с аномалиями X-хромосомы. Нарушение роста наблюдается в 95–100% случаев. В наши дни рГР применяется при синдромальной низкорослости, в том числе и при СШТ.

ЦЕЛЬ: изучить возраст постановки диагноза, степень задержки роста у девочек с СШТ, показатели скорости роста и конечного роста у больных с СШТ при лечении препаратами рГР.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: проведен ретроспективный анализ регистрационных карт 28 пациентов с СШТ за период с 2003 по 2019 годы. Статистическая обработка с помощью пакета Microsoft Excel и Statistica 6.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ: за период с 1995 по 2019 гг. в региональном регистре зарегистрировано 48 девочек с СШТ. С 2003 года на базе эндокринологического центра Областной детской клинической больницы (ОДКБ) в г.Омске началось проведение терапии рГР девочкам с СШТ. Нами проанализированы данные пациенток за этот период.

При анализе анамнестических данных было выявлено, что средняя масса тела при рождении у данной группы $2818 \pm 320,3$ г, длина тела $48,6 \pm 2,66$ см. Замедление темпов роста у пациенток отмечалось с трехлетнего возраста.

Средний возраст детей на момент постановки диагноза $11,2 \pm 3,5$ года. При этом средний рост на старте терапии рГР составил $128 \pm 16,7$ см. Скорость роста до начала терапии в среднем составила 2 см/год. Костный возраст пациенток до терапии рГР составлял $10,0 \pm 2,6$. Продолжительность терапии рГР в среднем составила 27 месяцев (1–6 лет). В течение первого года терапии средняя скорость роста в популяции больных с СШТ, получающих лечение рГР, увеличилась в среднем на $6,4 \pm 2,7$ см. На фоне лечения рГР стандартное отклонение (SDS) роста изменялось с $(-3,25) \pm 1,01$ до $(-2,15) \pm 0,7$. Средний конечный рост в исследуемой группе после завершения курса лечения составил 144 см (от 126 до 156 см). У 57,1% рост был в пределах выше 145 см.

Среди анализируемых пациенток в 80% девочки были с кариотипом 45XO, в 20% у пациенток отмечался мозаицизм.

При осмотре готическое небо, пигментные невусы и нормальный интеллект отмечались у всех пациенток. В 66% случаев отмечалась короткая шея, низкий рост волос и широкая грудная клетка. Среди сопутствующих заболеваний у девочек были выявлены патология сердечно-сосудистой системы, патология глаз. У всех девочек пубертатного возраста выявлялись клинические и лабораторные признаки первичного гипогонадизма.

За время наблюдения пациентки получали терапию препаратами Соматропина (Нордитропин Нордилет, Генотропин, Хуматроп, Омнитроп). Ежедневное п/к введение в вечерние часы (20.00–22.00) в дозе 0,05 мг/кг/сут. На момент оценки данных 9 пациенток продолжают получать терапию, остальные закончили лечение.

За время наблюдения у 2-х пациенток однократно отмечалось повышение постпрандиальной гликемии.

ВЫВОДЫ: на сегодняшний день остается проблемой поздний старт терапии, что связано с поздней диагностикой заболевания. Несмотря на это, применение препаратов соматотропного гормона ведет к увеличению роста пациенток с СШТ, максимальная скорость роста отмечена в первый год от начала терапии. За исследуемый период времени использования препарата рГР практически не зарегистрировано нежелательных явлений.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром Шерешевского-Тернера; дети; гормон роста