НАРУШЕНИЕ РОСТА ПРИ СИНДРОМЕ МАККЬЮНА

– ОЛБРАЙТА- БРАЙЦЕВА

Омарова М.М

Магистрант 1 года, КМУ «ВЗОШ», ГКП на ПХВ «Городская поликлиника №4»,
Алматы, Казахстан

Введение. Синдром Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева генетическое заболевание, характеризующийся триадой симптомов: полиоссальная фиброзная дисплазия костей, пигментные пятна неправильной формы, имеющие светло-кофейную окраску и эндокринные нарушения, в виде преждевременного полового развития. [1] Девочки подвержены к данному синдрому.

Ключевые слова: синдром Маккьюна- Олбрайта- Брайцева (М-О-Б), преждевременное половое развитие, низкорослость

Материалы и методы. Девочка 17 лет, на момент осмотра рост 137 см, вес-34 кг, SDS роста (- 4.20), костный возраст соответствует 16 годам. У девочки подтверждённый диагноз синдром М-О-Б с 3-летнего возраста. Характерные симптомы синдрома М-О-Б: пигментные пятна, имеющие светло-кофейную окраску и неправильную асимметричную форму, не выступающие над поверхностью кожи, деформация бедра по типу «пастушьего посоха», отмечается асимметрия ягодичных складок. В 5 лет у девочки появились симптомы ППР в виде менархе, в связи с чем на стационарном уровне проводилась стимуляционная проба с диферелином. Результаты пробы были отрицательными, в связи, с чем рекомендовано наблюдение в динамике. После выписки периодически наблюдались у эндокринолога . В 16 лет повторно обращаются к эндокринологу по поводу задержки роста. Лабораторный показатель ИРФ-1- 130,5 при норме 246-533, что показывает снижение ИРФ.

Результаты. При обращении у ребенка имеет место патологическая низкорослости (SDS роста -4.20), при этом костный возраст соответствует паспортному. Так же у ребенка зоны роста закрыты. При таких показателях проведение стимуляционной пробы нецелесообразно, так как при закрытии зон роста терапия гормоном роста не проводится.

Заключение. Таким образом, раннее диагностирование ППР и предупреждение осложнений ППР у детей с синдромом М-О-Б помогает своевременно проводить симптоматическую терапию клинических проявлений, что улучшает показатели окончательного роста и качества жизни в целом.

Список литературы:

1. Т.В.Семичева, Е.Б.Коледова, Э.С.Кузнецова, А.Д.Добрачева//Клинические варианты синдрома Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева у девочек//<https://doi.org/10.14341/probl11560>

Контактное лицо: Омарова Мадина Марипжановна, магистрант 1 года КМУ «ВЗОШ», врач эндокринолог, городская поликлиника №4, город Алматы, Казахстан

Телефон: +77078298850

E-mail: endo.dr@list.ru