



Шатица А.С.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИНДРОМА ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА

Научные руководители канд. мед. наук., ассист. Шишко О. Н.

Кафедра эндокринологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Синдром Шерешевского-Тёрнера (СШТ) - моносомия по X-хромосоме. Частота встречаемости составляет 25–50 на 100 тыс. новорожденных девочек. Диагноз верифицируется кариотипированием.

В случае достаточного количества нормального клона хромосом видимым проявлением синдрома могут быть лишь задержка роста и дисменорея. Гонады взрослых пациенток, страдающих СШТ, главным образом, представлены соединительнотканными тяжами. Крайне редко обнаруживаются примордиальные фолликулы. Возможность сохранения фертильности молодых пациенток с мозаичной формой - контролируемая стимуляция овуляции с криоконсервацией либо ЭКО с донорской яйцеклеткой.

Цель: изучить клинико-лабораторные характеристики СШТ.

Материалы и методы. В ретроспективное исследование включены 46 пациенток с диагнозом СШТ, стоящие на учёте в учреждении здравоохранения «Городской эндокринологический диспансер». Проведен анализ кариотипа, ИМТ, данных УЗИ гормонального профиля, получаемой терапии, сопутствующих заболеваний.

Результаты и их обсуждение. Средний возраст составил 31 ± 2 года. Средний возраст проведения кариотипирования – 15 ± 3 . По результатам кариотипирования у 52,5% генотип «45X0», у 47,5% пациенток – мозаичная форма.

Из сопутствующих патологий у пациенток встречается аутоиммунный тиреоидит – у 20,1%, субклинический гипотиреоз - 20,1%, миопия – 21,7%, ожирение - 18,6%, артрит - 4,4%, мастопатия – 4,4%, миокардиодистрофия – 4,4%, фиброаденома молочной железы – 2,2%.

В качестве заместительной гормональной терапии 86,96% получают препарат «Фемостон 2/10», 2,17% принимает препарат «Цикло Прогинова», 2,17% - принимает «Новинет». 8,7% не получают ЗГТ в течение последнего года.

Значения ФСГ, соответствующие менопаузе ($>25,8$ мМЕ/мл) у 44,12%. Значения ЛГ, соответствующие менопаузе (11,4-14 мМЕ/мл) у – 5,9%. Значения эстрадиола, соответствующие менопаузе ($<12,4$ мМЕ/мл) у 27,3%.

Случаи спонтанной менструации были выявлены у 8,8%.

По результатам УЗИ, у каждой четвертой женщины (25,7%) визуализируются оба яичника с фолликулами в одном из них. У 67,8% - один яичник не визуализируется или представлен соединительнотканным тяжем, фолликулы не визуализируются. У 8,9% - агенезия гонад. У 85,0% - гипоплазия матки. Лишь у 7,5% размеры и матки, и яичников соответствуют диапазону нормы.

По данным исследований минеральной плотности костей (МПК), проводимой пациенткам в 2014-2016 гг., МПК поясничных позвонков и шеек бедренных костей по Z-критерию соответствует норме у 38,1%. МПК поясничных позвонков и шеек бедренных костей по T-критериям соответствует остеопении у 61,9%. Вместе с тем, у 53,9% произошел прирост МПК на 1-3% по сравнению с результатом предыдущих исследований.

Выводы. По результатам кариотипирования, форма «45X0» и мозаицизм встречаются с одинаковой частотой.

Ведущее нарушение в гормональном фоне – повышение уровня фолликулостимулирующего гормона, несмотря на лечение.

У каждой четвертой по данным УЗИ визуализируются оба яичника с фолликулами, однако у большинства (67,7%) – один яичник в виде тяжа, гипоплазия матки (85,0%).