

*А.С. Шатица*  
**КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИНДРОМА  
ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА**

*Научный руководитель: канд. мед. наук, ассист. О. Н. Шишко*  
*Кафедра эндокринологии,*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

*A.S. Shatitsa*  
**CLINICAL AND LABORATORY CHARACTERISTIC OF TURNER SYNDROME**

*Tutor: Ph.D, assistant O.N. Shishko*  
*Department of Endocrinology,*  
*Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** В статье представлены результаты исследования, описывающие клинические проявления и лабораторные данные синдрома Шерешевского-Тёрнера.

**Ключевые слова:** кариотип, мозаицизм, гормональный фон, заместительная гормональная терапия, гонады.

**Resume.** The article presents the results of the investigation that describe clinical manifestations and laboratory data of Turner syndrome.

**Keywords:** karyotype, mosaicism, hormones, hormone replacement therapy, gonads.

**Актуальность.** Синдром Шерешевского-Тёрнера (СШТ) - моносомия по X-хромосоме. Частота встречаемости составляет 25–50 на 100 тыс. новорожденных девочек. Диагноз верифицируется кариотипированием [1].

В случае достаточного количества нормального клона хромосом видимым проявлением синдрома могут быть лишь задержка роста и дисменорея [2]. Гонады взрослых пациенток, страдающих СШТ, главным образом, представлены соединительнотканными тяжами. Крайне редко обнаруживаются примордиальные фолликулы. Возможна реализация репродуктивной функции у молодых пациенток с мозаичной формой [3].

**Цель:** изучить клинико-лабораторные характеристики СШТ.

**Задачи:**

1. Проанализировать структуру кариотипа.
2. Оценить гормональный фон при заместительной гормональной терапии.
3. Изучить заключения УЗИ ОМТ для оценки возможности реализации репродуктивной функции.

**Материал 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 проведения кариотипирования –  $15 \pm 3$ . По результатам кариотипирования у 52,5% генотип «45X0», у 47,5% пациенток – мозаичная форма.

Из сопутствующих патологий у пациенток встречается аутоиммунный

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 Дидрогестерон + Эстрадиол: комбинированный натуральный препарат «Фемостон 2/10», 2,17% принимает Норгестрел + Эстрадиол: монотерапия в циклическом режиме: «Цикло Прогинова», 2,17% - принимает Этинилэстрадиол + Дезогестрел: Комбинированный синтетический препарат «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 2,17%- агенезия гонад, у 32,60% - один яичник не визуализируется или представлен соединительнотканым тяжем. Объем одного яичника соответствует норме у 45,65%. У каждой четвертой женщины (25,7%) визуализируются оба яичника с фолликулами в одном из них. У 60,90% - 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 соответствует остеопении у 61,9%.

#### **Выводы:**

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

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

3 У каждой четвертой по данным УЗИ визуализируются оба яичника с фолликулами, однако у 32,60% – один яичник в виде тяжа, гипоплазия матки (60,90%).

#### **Литература**

1. Clinical practice guidelines for the care of girls and women with Turner syndrome: proceedings from the 2016 Cincinnati International Turner Syndrome Meeting / Departments of Endocrinology and Internal Medicine, Molecular Medicine and Cardiology; European Journal of Endocrinology, Received 24 May 2017, Accepted 7 June 2017

2. Козлова С. И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / Козлова С. И., Демикова Н. С., Семанова Е., Блинникова О. Е. — М.: Практика, 2008. — 416 с.

3. A Spontaneous Pregnancy in a Patient with Turner Syndrome with 45,X/47,XXX Mosaicism: A Case Report and Review of the Literature / Mavridi A, Ntali G, Theodora M et al. // *Pediatr Adolesc Gynecol* - 2018. - P.651-654.