

ПКС, артериальная гипертензия и хронические облитерирующие заболевания нижних конечностей) встречается чаще у пациентов со II и IV стадиями ХСМН.

Выполнено 135 операций на сонных артериях 128 пациентам. Показанием к операции явились: асимптомные поражения со стенозами свыше 60%, наличие гетерогенной бляшки при любой степени стеноза и ХСМН, ТИА, дисциркуляторная энцефалопатия, легкие остаточные явления перенесенного ишемического инсульта [5].

Противопоказанием к операции явились острый инфаркт миокарда, острый инсульт и тромбоз дистального сосуда, тяжелое состояние пациента, злокачественное новообразование, острые инфекции, наличие больших размеров кист в головном мозгу с выраженным неврологическим дефицитом [7,8].

Все операции каротидной эндартерэктомии в зависимости от методики разделены на 4 группы: стандартная с линейным швом – 91 (70,2%), стандартная с заплатой – 37 (27,4%), при этом вена использована в 28 случаях (75,6%), искусственная заплатка – 9 (24,3%), эверсионная с проксимальным пересечением ВСА – 9 (6,6%), с дистальным пересечением – 1 операция [1].

По степени нарушения кровообращения головного мозга: при 1-й степени – асимптомных поражениях выполнено 17 операций (12,9%), при 2-й степени ХСМН – 65 операций (49,2%),

при дисциркуляторной энцефалопатии – 12 (9,2%), при ХСМН 4-й стадии – 38 операций (20,9%).

Выводы

1. Скрининговое исследование сонных артерий с целью выявления поражений экстракраниальных артерий является на сегодня одним из доступных и эффективных методов исследования. Из обследованных 1825 пациентов 1284 пациента (70,3%) имели гемодинамически незначимые стенозы. 204 (11,1%) пациента имели критические стенозы внутренних сонных артерий и им была показана хирургическая коррекция. Поражение позвоночных артерий наблюдалось у 69 пациентов (3,7%). Патологическая извитость отмечена у 202 пациентов (11%).

2. Поражение бифуркации сонных артерий атеросклерозом чаще встречается у мужчин, соотношение мужчин и женщин составило: 5,6:1. Возрастной состав пациентов в основном составляет от 51 года до 60 лет и выше (73,01%).

3. Атеросклероз является генерализованным процессом и поражает несколько бассейнов артериальной системы. Частота сопутствующей патологии среди оперированных пациентов составила: ИБС – в 90 случаях (70,3%). ПКС в 19 случаях (14,8%), артериальная гипертензия в 79 случаях (61,7%), атеросклероз сосудов нижних конечностей 11А и Б стадии ишемии наблюдался в 43 случаях (33,5%).

Литература

1. Ахметов В.В., Шамшидин А.А., Леменов В.Л. // Оптимальная техника боковой пластики внутренней сонной артерии заплатой при каротидной эндартерэктомии. НИИ Скорой Помощи им. Н.В.Склифосовского. Сердечно-сосудистые заболевания. 2005; Т-6: 5: 109.
2. Белоглазов В.В., Дударев В.Е., Смяловский В.Э. // Оценка резервных возможностей мозгового кровообращения с помощью транскраниальной доплерографии как метод профилактики интраоперационных инсультов. 1995; 2.
3. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. // Концепция развития сердечно-сосудистой хирургии в России на 2002 – 2006 гг. НЦССХ им. А.Н.Бакулева. Москва. 2001;
4. Бокерия Л.А. // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии. Москва. 2001; Т-2: 287-299.
5. Гавриленко А.В., Сандриков В.А., Скрылев С.И., Галкин П.В., Фатеева И.Е., Милонова В.И. // Выбор показаний к каротидной эндартерэктомии в зависимости от структуры атеросклеротической бляшки. Ангиология и сосудистая хирургия. Москва. 2001; Т-7: 4: 10-18.
6. Николаева Т.Я., Конникова Э.Э., Третьякова Н.Н. // О распространенности цереброваскулярной патологии в Якутии. Материалы научно-практической конференции. Якутск. ЯНЦ. РАМН. 2002; 128-129.
7. Покровский А.В., Белоярцев Д.Ф., Колосов Р.В. // Что влияет на «стандарты качества» выполнения каротидной эндартерэктомии? Ангиология и сосудистая хирургия. 2003; Т-9: 3: 80-87.
8. Покровский А.В., Кияшко В.А. // Ишемический инсульт можно предупредить. Русский медицинский журнал. 2003; 11: 12: 75-78.

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ

С.Я. Яковлева, Т.Е. Бурцева, В.Г. Часнык

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕКЛАССИЧЕСКИХ ФОРМ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Благодаря развитию медицинской генетики в республике в рамках национального проекта «Здоровье» удалось расширить перечень врожденных заболеваний для неонатального скрининга. Одним из этих заболеваний яв-

ляется врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН).

1. Эпидемиология неклассических форм ВДКН

С 1985 г. в Нью-Йорке начались популяционные исследования по выявлению частоты неклассических форм (НФ) ВДКН. НФ ВДКН была зарегистрирована в общей популяции с частотой 1: 1 000 [33]. По результатам дальнейших исследований, частота малых неклассических форм составила 0,1%

[39], частота в популяции Нью-Йорка – 1:100 [26], в популяции евреев ашкенази – 1:27 [43], у испанцев – 1:40, у славян – 1:50, у итальянцев – 1:300 [33, 36, 43].

В России обследовано 85 девочек в возрасте 5–17 лет с гиперандрогенией (преждевременное пубархе, гирсутизм, acne vulgaris). При выявлении гормональных маркеров НФ дефицита 21-ОН проводили анализ наиболее частых мутаций гена CYP21. Частота НФ ВДКН, подтвержденной наличием

ЯКОВЛЕВА Светлана Яновна – зав. Консультативной поликлиникой Педиатрического центра РБ№1-НЦМ; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ СО РАМН; **ЧАСНЫК Вячеслав Григорьевич** – д.м.н., проф., зав. кафедрой Санкт-Петербургской педиатрической медицинской академии.

мутаций в гене *CYP21*, среди девочек с гиперандрогенией составила 8,3% [1].

Гормональные и генетические маркеры неклассической формы ВДКН. Гормональные критерии для диагностики ферментативных нарушений, связанных с дефектом 21-ОН, были предложены проф. М. New с соавт. и в настоящее время приняты как биохимический стандарт оценки данных нарушений стероидогенеза. Согласно этим критериям, НФ ВДКН характеризуется повышением уровня 17-ОНП, как базального, так и стимулированного введением АКТГ, более чем на 2SD. Пациенты, у которых только стимулированный уровень 17-ОНП превышает более чем на 2SD этот показатель у здоровых детей пубертатного возраста, но ниже уровня 17-ОНП у детей с НФ ВДКН, относятся к категории гетерозиготного носительства [2].

Генетические маркеры. 90% генетических нарушений при неклассических формах характеризуются точечными мутациями *CYP21* с заменой одной аминокислоты (V281L, P30L) [2]. Три мутации являются маркерами данной формы: V281L, P30L и точечная мутация в P453S. Неклассические варианты 21-ОН принято считать гомозиготными состояниями, и в большинстве случаев одна и та же мутация поражает оба аллеля. Однако в некоторых случаях пациенты являются гетерозиготными и имеют легкую мутацию в одном аллеле и более тяжелую в другом - так называемая сочетанная гетерозиготная мутация. Поскольку 21-гидроксилазная недостаточность – рецессивно наследуемое заболевание, фенотип определяется менее поврежденным аллелем.

2. Клинические проявления неклассической формы ВДКН

База данных наибольшего количества пациентов с НФ ВДКН детально ведется в течение ряда лет в клинике Маунт-Синай под руководством Марии Нью (США). В ее лаборатории создан банк генов этих пациентов и на основании ее публикаций нам удалось представить данный материал (работа научного сотрудника ЯНЦ СО РАМН Яковлевой С.Я.).

Пациенты с НФ дефицита 21-ОН имеют чрезвычайно разнообразные проявления признаков гиперандрогении. Крупномасштабные исследования этого нарушения проводятся преимущественно в клинике Маунт-Синай [21]. Симптомы гиперандрогении

включают: раннюю оссификацию, раннее оволосение лобка, преждевременную половую зрелость, высокий рост в детстве и раннее прекращение роста у детей, приводящее к низкому конечному росту, бесплодие, серьезную угревую сыпь, гирсутизм, лобное облысение, многокистозные яичники, нерегулярные месячные у женщин; тестикулярно-надпочечную остаточную ткань у мужчин [21]. У всех людей, у которых диагностировалась НФ дефицита 21-ОН на основании молекулярно-генетического тестирования, развивался один или несколько признаков гиперандрогении в течение жизни [17].

У детей признаки наличия НФ ВДКН включают преждевременный пубертат [38, 22], серьезную угревую сыпь [25], ускоренный рост [14], и раннее созревание кости [42, 37, 7, 10]. У девочек и мальчиков преждевременное оволосение лобка (пубертат) может произойти уже в 6-месячном возрасте [15]. В исследовании детей с НФ дефицита 21-ОН у 30 % выявлен преждевременный пубертат [38], тогда как в контрольной группе менее 30% [13]. Считается, что серьезная угревая сыпь, невосприимчивая к антибиотикам и ретинойной кислоте, связана с НФ дефицита 21-ОН [18]. Пациенты с НФ дефицита 21-ОН имеют ускоренное физическое развитие и высокий рост в раннем детстве [14], далее происходит раннее эпифизарное окостенение, которое ставит под угрозу конечный рост [42, 9]. Таким образом, пациенты - высокие дети, но низкорослые взрослые. О лечении данной проблемы человеческим гормоном роста и аналогами недавно сообщалось Lin-Su и др. [16]. В этом исследовании эффект от лечения человеческим гормоном роста и аналогами достигается при условии, если терапия началась до 12 лет.

Немногочисленны публикации о мужчинах с НФ дефицита 21-ОН. Как правило, мужчины с НФ дефицита 21-ОН не страдают от ослабленной гонадной функции и обычно имеют нормальное количество спермы [7, 23]. Избыток андрогенов надпочечников проявляется низким ростом или олигоспермией и сниженной способностью к продолжению рода [7, 8, 27]. Важно отметить, что было обнаружено излечение от бесплодия или олигоспермии после лечения глюкокортикоидами [7, 40, 5, 4]. Плешивость у мужчин, классифицированная по шкале Людвига [19], может быть единственным симптомом наличия НФ дефицита 21-ОН.

Женщины с НФ дефицита 21-ОН могут страдать от гонадной дисфункции и менструальных нарушений, включая аменорею, прекращение овуляции, олигоменорею [17, 15, 31] и бесплодием [32]. Предыдущие исследования предположили, что все эти нарушения могут происходить из-за преобразования лишних надпочечных андрогенов в эстрогены, которые впоследствии разрушают выделение гонадотропина [41, 29]. В мультицентровом исследовании Speiser и др. (2000) 26 женщин, имеющих мутацию *CYP21A2*, оказались бесплодными. В исследовании 18 хорватских пациентов (10 мужчин, 8 женщин) с НФ дефицита 21-ОН 4 женщины репродуктивного возраста имели способность к деторождению, молекулярно-генетический анализ этих женщин не показал корреляцию деторождения с генотипом, хотя 50% были гомозиготными по экзону 7. Rumbay и др. (1998) обнаружили, что из 6 генетически характеризованных женщин с НФ дефицита 21-ОН 2 имели первичное бесплодие. В этой маленькой выборке (6 женщин) показано, что женщины с мутацией в экзоне 7 имели олигоменорею, тогда как гомозиготные по экзону 7 имели регулярные циклы и каждая была способна к деторождению. По данным ряда авторов, из 20 женщин с НФ дефицита 21-ОН 39% имели изолированный гирсутизм [11, 24]. У женщин с НФ дефицита 21-ОН описаны случаи многокистозного синдрома яичников (PCOS) [20, 12]. При этом надпочечный избыток полового стероида разрушает цикличность выпуска гонадотропина или непосредственно затрагивает яичник, приводя к формированию кист яичника. Эти кисты могут автономно производить андрогены, ставя под угрозу способность к деторождению.

С другой стороны, несколько исследований показали, что пациенты с ВДКН могут иметь яичниковые надпочечниковые опухоли [3], которые на ультразвуке трудно дифференцируются от кистозной яичниковой ткани [35]. В исследовании в Монреале (Канада), доктором Джеффри Эндай было определено, что 10 % пациентов PCOS точно имели НФ дефицита 21-ОН [21]. Было признано, что бесплодие с неопределенной причиной у женщин может быть полностью изменено глюкокортикоидной терапией [30, 6].

Выводы

Результаты многолетних популяционных исследований, выполненных P.W. Speiser, M.I. New (1989-2006), показали, что больные с неклассичес-

кой формой врожденной дисфункции, когда отсутствует клиника сольтер-яющего синдрома и острой недостаточности кортизола, составляют от 1 до 3% популяции США. Причины неудовлетворительной диагностики неклассических форм, на наш взгляд, следующие: недостаточный уровень знаний врачей, не проводится дифференциальная диагностика эндокринопатий, приводящих к бесплодию с данной патологией, а также НФ ВДКН

находится на стыке классической эндокринологии и гинекологической эндокринологии. В современной отечественной литературе есть единичные работы о роли неклассической формы врожденной дисфункции коры надпочечников как первопричины комплекса мультиэндокринных расстройств, хотя в западной литературе отмечено, что врожденная дисфункция коры надпочечников – это континуум эндокринно-метаболических нарушений. Исходя из

вышеизложенного, недопустимо рассматривать врожденную дисфункцию коры надпочечников как частную моноэндокринопатию, ибо при любой ее форме наблюдается искажение баланса как минимум прогестинов, эстрогенов, андрогенов, т.е. стероидов, активно участвующих в регуляции высших звеньев репродуктивной системы.

(Полная библиография к статье находится в редакции журнала)

И.А. Иванов

ДЕПРЕССИЯ И ЕЁ ФОРМЫ, ПРИЧИНЫ, МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Депрессия как наиболее общее психическое расстройство по своей распространённости уступает лишь астении и встречается у 4–18% населения (2004). Эта болезнь поражает людей независимо от их пола, возраста, расовой и национальной принадлежности.

Джеральд Клерман – выдающийся американский специалист по психическому здоровью назвал 20-е столетие «веком меланхолии». Согласно данным Национального института здоровья США (НИЗ) в первой половине 90-х гг. прошлого века в течение года депрессии были подвержены примерно 15 млн. американцев. По другим источникам, в этой же стране распространённость её гораздо выше – 26% среди лиц женского пола и 12% среди мужчин. Как свидетельствует статистика, основной группой подверженности депрессии являются лица женского пола, у них она обнаруживается примерно в 2 раза чаще, чем у мужчин. Однако мужчины страдают от депрессии не в меньшей степени, чем женщины, но поскольку их принято считать сильными и мужественными, они стараются не признавать за собой депрессию и могут говорить об эмоциональном стрессе или общей слабости. К тому же мужчины более склонны к «самолечению» алкоголем и наркотиками, чем женщины. Более того, их больше, чем женщин, пугает «позорный» ярлык психически несостоятельного человека и они просто избегают психиатра.

ИВАНОВ Иван Андреевич – врач-психиатр высшей квалиф. категории.

Для диагностирования депрессии в США большинство врачей-клиницистов используют 9 критериев, изложенных Американской психиатрической ассоциацией в классификации психических расстройств DSM-4:

1) подавленное состояние духа (иногда раздражительность) большую часть дня, почти ежедневно;

2) заметно снизившийся интерес ко всему – апатия или общая неудовлетворённость, почти ежедневная пониженная активность большую часть дня;

3) значительная потеря (прибавление) веса без перехода на новую диету или почти ежедневное снижение (повышение) аппетита;

4) почти хроническая бессонница или неадекватная сонливость;

5) психомоторное торможение или возбуждение – ненормальное торможение или ускорение психомоторики и психических процессов;

6) почти хроническая ощущаемая усталость и потеря энергии;

7) часто ощущаемое состояние никчёмности, излишнее или неуместное чувство вины;

8) почти постоянная пониженная способность к мышлению, невозможность сосредоточиться и нерешительность;

9) навязчивые мысли о смерти, или мысли о самоубийстве без особого плана, или попытка к самоубийству, или особый план его осуществления.

Чтобы квалифицировать состояние как депрессивное, необходимо выявить у пациента в течение двух недель наблюдения по крайней мере 5 симптомов. К тому же обязательно

должен быть первый или второй симптом. И это состояние не должно быть обычной реакцией на потерю близкого человека вследствие его смерти, о чем ещё будет разговор. Не у каждого больного бывают в наличии все симптомы. У одних людей мало симптомов, у других – много.

По степени тяжести психического расстройства депрессия также следует за астенией – наиболее лёгким видом патологии психики. Существует много форм депрессии. Самой распространённой формой клинической депрессии является глубокая депрессия. А наиболее мягкую форму, называемую дистимией, американские психиатры считают самым трудным для диагностики и оказания терапевтической помощи психическим заболеванием. У людей с дистимией нет таких тяжёлых симптомов, как у лиц с глубокой депрессией, но они никогда не чувствуют себя по-настоящему хорошо. По образному выражению, дистимия сравнима с «мелкой инфекцией, от которой люди просто не могут избавиться». Раньше о людях, страдающих хронической депрессией, говорили, что у них врождённые индивидуальные депрессивные черты или изменения личности. Однако в 1980 г. Американская психиатрическая ассоциация отнесла дистимию к классу аффективных расстройств. Эта концепция принята и в России – как известно, в мире психиатрической науки и практики начал доминировать, как и в других сферах жизни, американский образ мышления. Дистимия и глубокая депрессия, следовательно, замы-