А.А. Барило, С.В. Смирнова, И.В. Борисова

ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА СЕНСИБИЛИЗАЦИИ ПРИ ДЕРМАТОРЕСПИРАТОРНЫХ ПРОЯВЛЕНИЯХ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ ХАКАСИИ

DOI 10.25789/YMJ.2020.70.29

УДК 616.248-053.2

В исследовании проведено изучение особенностей спектра сенсибилизации к пищевым и ингаляционным аллергенам детей Хакасии, больных атопическим дерматитом в сочетании с респираторными проявлениями аллергии, на основании аллергологического анамнеза, данных объективного осмотра и результатов кожного тестирования (prick-тест). Определено, что факторами риска развития дерматореспираторного синдрома у детей с поражением верхних дыхательных путей или полиорганным поражением респираторного тракта могут являться: длительное течение атопического дерматита, манифестация атопического дерматита на 1-м году жизни, отягощенная наследственность, кожный зуд, сезонность заболевания, высокая концентрация общего IgE в сыворотке крови, наличие сенсибилизации к пищевым и пыльцевым аллергенам, поливалентная сенсибилизация к молоку, яйцу, злакам. Проведенное исследование показало, что дети Хакасии имеют особенности спектра сенсибилизации в зависимости от расширения «шоковых» органов атопии от атопического дерматита до дерматореспираторного синдрома.

Ключевые слова: дерматореспираторный синдром, атопический дерматит, аллергены, сенсибилизация.

The study examined the characteristics of the spectrum of sensitization to food and inhalant allergens in children of Khakassia with atopic dermatitis in combination with respiratory manifestations of allergies based on allergological history, objective examination data and skin testing results (prick-test). It is defined, that risk factors for the development of dermatorespiratory syndrome in children with upper respiratory tract damage or multiple organ respiratory tract damage may include: long course of the atopic dermatitis, manifestation of atopic dermatitis in the 1st year of life, aggravated heredity, pruritus, seasonality of the disease, high concentration of total IgE in blood serum, the presence of sensitization to food and pollen allergens, multivalent sensitization to milk, egg, cereals. Our study showed that the children of Khakassia have features of the sensitization spectrum depending on the expansion of the "shock" organs of atopy from atopic dermatitis to dermatorespiratory syndrome.

Keywords: dermatorespiratory syndrome, atopic dermatitis, allergens, sensitization.

Введение. Атопический дерматит (АтД) является ключевым фактором запуска «атопического марша», который характеризуется этапностью развития сенсибилизации и трансформацией патологии от кожных проявлений к поражению респираторного тракта. Сочетанные клинические проявления аллергического поражения кожи и респираторного тракта в литературе обозначают как дерматореспираторный синдром (ДРС) [1,7]. ДРС характеризуется расширением спектра сенсибилизации к причинно-значимым аллергенам с развитием поливалентной аллергии, чаще всего к пищевым и ингаляционным аллергенам [2,4]. Причем спектр сенсибилизации к тем или иным аллергенам имеет региональные особенности, что связано с экологическими и этно-бытовыми характеристиками региона проживания больных [3]. Неуклонный рост заболеваемости, тяжелое клиническое течение патологии с поражением нескольких «шоковых» органов и систем обуславливают необходимость изучения клинико-иммунологических особенностей системных проявлений аллергии с целью разработки эффективных мер профилактики прогрессирования атопии.

Цель работы – изучить особенности спектра сенсибилизации к пищевым и ингаляционным аллергенам детей Хакасии, больных атопическим дерматитом в сочетании с респираторными проявлениями аллергии.

Материалы и методы исследования. Выполнено ретроспективное обследование детей Хакасии, больных атопическим дерматитом, находившихся под наблюдением аллерголога-иммунолога. Проанализировано 63 истории болезни детей в возрасте от 1,5 до 18 лет. Выделены группы с учетом нозологии: 1-я –атопический дерматит (n=20, средний возраст 5,0±1,6 года), 2-я – атопический дерматит в сочетании с аллергическим ринитом (n=22, 6,5±1,1), 3-я – атопический дерматит в сочетании с бронхиальной астмой (n=21, 5,0±0,9 года), в чистом виде – 28,6% (n=6), либо в сочетании с аллергическим ринитом – единая болезнь респираторного тракта (one way, one disease) – 71,4% (n=15).

Всем обследованным больным проведено определение концентрации общего IgE в сыворотке крови методом иммуноферментного анализа.

Изучение спектра сенсибилизации к пищевым и ингаляционным аллергенам проводилось на основании аллергологического анамнеза, данных объективного осмотра и результатов кожного тестирования (prick-тест) с учетом размеров волдырной реакции и величины гиперемии. Для статистического анализа применяли пакет прикладных программ Statistica 6.0 с использованием непараметрического критерия Манна-Уитни; расчета обобщающих коэффициентов: медиана (Me) и ошибка средней (m). Данные о концентрации общего IgE в сыворотке крови представлены в виде медианы, 25 и 75 квартилей [Me, Q25 - Q75]. Сравнение качественных признаков в группах проводили методом вариационного анализа с помощью точного теста Фишера. Различия считались статистически значимыми при $p<0,05$.

Результаты и обсуждение. Во всех группах больных доминировали детская (манифестации заболевания с 2 до 12 лет) и подростковая (старше 12 лет) формы атопического дерматита. Наибольшая частота встречаемости детской формы атопического дерматита была отмечена в 3-й группе – 85,7% (n=18), а подростковой – во 2-й группе, 36,4% (n=8). Младенческая форма атопического дерматита (с рожденья до 2 лет) наблюдалась только у детей 1-й группы – 10% (n=2) случа-

НИИ медицинских проблем Севера - обособленное подразделение ФИЦ КНЦ СО РАН: **БАРИЛО Анна Александровна** – к.м.н., н.с., ORCID: 0000-0001-5349-9122, anntomsk@yandex.ru, **СМИРНОВА Светлана Витальевна** – д.м.н., проф., руковод. научного направления, ORCID: 0000-0002-1197-1481; **БОРИСОВА Ирина Васильевна** – к.м.н., врач аллерголог-иммунолог.

ев. Следовательно, наличие детской и подростковой форм АтД является фактором риска развития системных проявления аллергии с поражением как верхних, так и нижних отделов респираторного тракта, что согласуется с данными литературы [8].

Манифестация АтД у большинства больных произошла на первом году жизни: в 1-й группе больных в 68,4% (n=13/19), во 2-й – в 90 (n=18/20), в 3-й группе – в 100% (n=20/20) случаев, $p_{1,3}$=0,006. Причем дебют АтД до 6-месячного возраста в 1-й группе отмечен в 42% (n=9/19), во 2-й – в 90 (n=18/20), в 3-й группе – в 85% (n=17/20) случаев, $p_{1,2}$=0,004, $p_{1,3}$=0,01.

Анализ анамнестических данных о продолжительности грудного вскармливания показал, что во 2-й группе больных на грудном вскармливании до 1-месячного возраста находилось 28,5% (n=4) детей, что больше в сравнении с показателями других групп: 5,6% (1) в 1-й группе и 5,8% (1) в 3-й группе. Кроме того, грудное вскармливание до 1 года реже отмечено во 2-й группе больных в сравнении с 1-й и 3-й группами: 14,2% (2) относительно 27,8 (5) и 41,2% (7). Дети, находившиеся с рождения на искусственном вскармливании в 1-й, 2-й и 3-й группах, составили 5,6 (1); 7,1 (1) и 5,8% (n=1) соответственно.

Длительность течения АтД была статистически значимо больше в группах больных с дерматореспираторными проявлениями (2-я и 3-я группы) в сравнении с группой больных АтД с изолированным поражением кожи (1-я группа): 6,5±1,0 и 5,0±1,0 года относительно 3,5±0,8 года, $p_{1,2}$=0,003, $p_{1,3}$=0,1, $p_{2,3}$=0,06.

Отягощенную наследственность чаще всего имели больные 2-й и 3-й групп, в основном по линии матери, в сравнении с 1-й группой: 82,3 (n=14/17) и 80% (n=12/15) относительно 52,6% (n=10/19).

Жалобы на кожный зуд: в 1-й группе 63,1% (n=12/19), во 2-й – 89,5 (n=17/19), в 3-й – 75% (n=15/20) случаев, $p_{1,2}$=0,05.

Следовательно, длительное течение АтД способствует прогрессированию заболевания с развитием респираторных форм атопии. В литературе есть данные об ассоциации АтД и риском развития респираторной аллергии. Причем, у 60% детей с тяжелым течением АтД развивается бронхиальная астма [8].

Концентрация общего IgE в сыворотке крови составила: в 1-й группе – 48,5 МЕ/мл [27,5;121,5], во 2-й – 53,0 [41,0; 59,0], в 3-й группе – 189,0 МЕ/мл [37,0; 371,0], $p_{1,3}$=0,01, $p_{2,3}$=0,2. Следует подчеркнуть, что при расширении шоковых территорий атопического воспаления от АтД к ДРС увеличивается концентрация IgE в сыворотке крови, что согласуется с данными литературы [8].

Данные об особенностях пищевой аллергии у детей с дерматореспираторным синдромом в литературе крайне немногочисленны [1,2]. При анализе спектра сенсибилизации к пищевым аллергенам отмечено, что в 3-й группе статистически значимо чаще определена сенсибилизация к рыбе (треска, хек) в сравнении с 1-й и 2-й группами: 75,0% (n=12/16) относительно 22,2 (n=4/18) и 33,3% (n=7/21) соответственно, $p_{1,3}$=0,002, $p_{2,3}$=0,01 (табл. 1). Отмечено, что наличие пищевой аллергии к рыбе у больных АтД старше 14 лет увеличивает риск развития бронхиальной астмы [5], что согласуется с полученными нами данными. Сенсибилизация к коровьему молоку чаще определена в 1-й и 2-й группах в сравнении с 3-й группой: 70,0% (n=14/20) и 77,3 (n=17/22) относительно 47,6% (n=10/21) соответственно, $p_{2,3}$=0,04.

Статистически значимых различий сенсибилизации к остальным пищевым аллергенам животного происхождения между обследованными группами не выявлено. Однако отмечено, что в группе больных АтД с полиорганным поражением респираторного тракта (3-я группа) чаще определена сенсибилизация к мясу курицы в сравнении с 1-й и 2-й группами: 57,1% (n=12/21) относительно 30,3 (n=6/20) и 40,9% (n=9/22).

Анализ спектра сенсибилизации к аллергенам растительного происхождения показал, что в 3-й группе статистически значимо чаще выявлена сенсибилизация к рису в сравнении с 1-й группой: 52,4% (n=11) относительно 15% (n=3) соответственно, $p_{1,3}$=0,01. В 3-й группе статистически значимо чаще определялась сенсибилизация к свёкле и груше в сравнении с 1-й группой: 55,6% (n=10/18) относительно 15,4 (n=2/13), $p_{1,3}$=0,02, и 35,7 (n=5/14) относительно 0% (n=0/11), $p_{1,3}$=0,03.

Статистически значимых различий сенсибилизации к остальным пище-

Таблица 1

Особенности спектра сенсибилизации к пищевым аллергенам больных выделенных групп, n (%)

Аллерген	Группа			
	1-я	2-я	3-я	p
Животного происхождения				
Коровье молоко	14 (70)/20	17 (77,3)/22	10 (47,6)/21	2,3=0,04
Мясо говядина	8 (40)/20	9 (40,9)/22	8 (38,1)/21	–
Желток куриного яйца	9 (47,4)/19	10 (47,6)/21	9 (45)/20	–
Белок куриного яйца	9 (47,4)/19	6 (27,3)/22	6 (31,6)/19	–
Цельное куриное яйцо	13 (65)/20	12 (54,5)/22	12 (57,1)/21	–
Мясо курицы	6 (30)/20	9 (40,9)/22	12 (57,1)/21	–
Рыба	4(22,2)/18	7(33,3)/21	12(75,0)/16	1,3=0,002 2,3=0,01
Растительного происхождения				
Злаки	11 (55)/20	17 (77,3)/22	13 (61,9)/21	–
Белок пшеничной муки	9 (45)/20	9 (40,9)/22	9 (45)/20	–
Белок ржаной муки	3 (17,6)/17	5 (23,8)/21	4 (20)/20	–
Ячневая крупа	5 (27,8)/18	11 (50)/22	8 (40)/20	–
Овсяная крупа	3 (17,6)/17	10 (54,5)/22	8 (40)/20	–
Рис	3 (15)/19	6 (27,3)/22	11 (52,4)/20	1,3=0,01
Гречка	5 (25)/19	7 (31,8)/22	8 (38,1)/20	–
Цитрус	5 (31,2)/16	8 (50,0)/16	8 (57,1)/14	
Свёкла	2 (15,4)/13	9 (45)/20	10 (55,6)/18	1,3=0,02
Морковь	6 (42,9)/14	8 (38)/21	11 (61,1)/18	–
Огурец	4 (30,8)/13	10 (52,6)/19	9 (50,0)/18	–
Томат	5 (45,5)/11	10 (62,5)/16	6 (46,2)/13	–
Капуста	4 (36,4)/11	6 (54,5)/11	8 (61,5)/13	–
Яблоко	2 (18,2)/11	5 (26,3)/19	4 (22,2)/18	–
Груша	0 (0)/11	3 (18,8)/16	5 (35,7)/14	1,3=0,03
Виноград	2 (20)/10	9 (56,2)/16	6 (46,2)/13	–
Банан	4 (33,3)/12	4 (22,2)/18	7 (46,7)/15	–

Примечание. В табл. 1-2 значения p указаны только при p<0,05.

вым аллергенам растительного происхождения между обследованными группами не выявлено. Однако отмечено, что сенсибилизация к злакам чаще определялась в группах больных с ДРС в сравнении с АтД с изолированным поражением кожи, но статистической значимости данные не достигли. Сенсибилизация к гречке определена во всех группах, но чаще всего у больных с ДРС: в 3-й группе – 38,1% (n=8) и во 2-й – 31,8% (n=7) случаев, тогда как в 1-й группе 25% (n=5).

Бивалентная сенсибилизация к основным пищевым аллергенам статистически значимо чаще отмечена в 1-й группе – 55,0% (n=11/20), в сравнении со 2-й и 3-й группами – 40,9 (n=9/22) и 20,0% (n=4/20) соответственно, $p_{1,3}$=0,02. Поливалентная сенсибилизация к основным пищевым аллергенам в 1-й группе отмечена в 30,0% (n=6/20) случаев, во 2 –й – в 45,5 (n=10/22), в 3-й группе – в 45,0% (n=9/20).

Согласно данным литературы, частота встречаемости сенсибилизации к ингаляционным аллергенам у больных АтД составляет до 89% [7]. Сезонные обострения основного заболевания (ДРС или АтД), согласно данным аллергологического анамнеза, статистически значимо чаще выявлены во 2-й и 3-й группах в сравнении с 1-й группой: 45,5 (n=10) и 42,9% (n=9) относительно 5% (n=1) соответственно, $p_{1,2}$=0,002, $p_{1,3}$=0,004.

Анализ спектра сенсибилизации к ингаляционным аллергенам в выделенных группах показал, что сенсибилизация к пыльцевым аллергенам была выявлена в 1-й группе в 51,6% в (n=31/60), во 2-й – в 66,7 (n=44/66) и в 3-й – в 76,2% случаев (n=48/63), $p_{1,3}$=0,005 (табл. 2).

Сенсибилизация к пыльце сорных трав статистически значимо чаще определена в 3-й группе в сравнении с 1-й: 80,1% (n=17/21) относительно 50% (n=10/20) соответственно, $p_{1,3}$=0,04, что может свидетельствовать о роли данных аллергенов в развитии аллергического ринита и бронхиальной астмы у больных ДРС. Статистически значимых различий сенсибилизации к остальным пыльцевым аллергенам между обследованными группами не выявлено. Однако сенсибилизация к пыльце луговых трав чаще отмечена в группе больных АтД в сочетании с аллергическим ринитом (2-я группа), что также дает основание предположить о роли данных аллергенов в поражении верхних дыхательных путей при ДРС.

Поливалентная сенсибилизация к пыльце смеси луговых, сорных трав и деревьев определена в 3-й группе. Высокая частота встречаемости сенсибилизации к пыльце растений при ДРС, вероятно, является фактором риска полиорганного поражения респираторного тракта как барьера на пути проникновения пыльцевых аллергенов [7]. Наименьшая частота сенсибилизации к пыльцевым аллергенам отмечена у больных АтД (1-я группа). Однако учитывая тот факт, что клинические проявления сезонного АтД у данной категории больных отмечены лишь в 5% (n=1/20) случаев, частота сенсибилизации к пыльцевым аллергенам в 1-й группе достаточна высока – 51,6% (n=31/60). Сенсибилизация к пыльцевым аллергенам больных АтД может быть связана с перекрестной гиперчувствительностью к пищевым продуктам растительного происхождения, основанной на связывании специфическими IgE с гомологичными структурами аллергена [8].

При изучении сенсибилизации к бытовым аллергенам отмечена наиболее высокая частота встречаемости сенсибилизации к домашней пыли во 2-й группе в сравнении с 1-й: 62,0% (n=31/50) относительно 37,8% (n=14/37), $p_{1,2}$=0,02. Сенсибилизация к клещу домашней пыли Dermatophagoides farinae статистически значимо чаще определялась у больных с ДРС (2-я группа) в сравнении с больными АтД (1-я группа): 60 (n=9/15) и 18,2% (n=2/11) соответственно, $p_{1,2}$=0,03. Сенсибилизация к клещу домашней пыли Dermatophagoides pteronyssinus также была чаще во 2-й группе в сравнении с другими группами, однако статистической значимости не достигла. В группе больных АтД в сравнении с группами больных с ДРС сенсибилизация к клещам домашней пыли Dermatophagoides farinae и Dermatophagoides pteronyssinus была относительно невысокой, в то время как к домашней пыли она выявлена в 64,3% (n=9/14) случаев, что, согласно данным литературы, может быть связано с повреждением эпидермального барьера и чрезкожной сенсибилизацией к аэроаллергенам больных АтД [1,7,8].

Заключение. В результате проведенных исследований установлено, что дерматореспираторный синдром чаще отмечен в детском и подростковом периодах АтД. Детская форма АтД является фактором риска развития ДРС с полиорганным поражением респираторного тракта (аллергический ринит и бронхиальная астма), а подростковая форма атопического дерматита – с аллергическим ринитом.

Факторами риска развития ДРС у детей с поражением верхних дыхательных путей или полиорганным поражением респираторного тракта могут являться: длительное течение АтД, манифестация АтД на 1-м году жизни, отягощенная наследственность, кожный зуд, сезонность заболевания, высокая концентрация общего IgE в сыворотке крови, наличие сенсибилизации к пищевым и пыльцевым аллергенам, поливалентная сенсибилизация к молоку, яйцу, злакам.

Таким образом, проведенное нами исследование позволяет определить особенности сенсибилизации с указанием причинно-значимых аллергенов, выяснить их влияние на формирование спектра сенсибилизации в зависимости от расширения «шоковых» органов атопии от атопического дерматита до дерматореспираторного синдрома у детей Хакасии.

Таблица 2

Особенности спектра сенсибилизации к ингаляционным аллергенам больных выделенных групп, n (%)

Аллерген	Группа			
	1-я	2-я	3-я	p
Пыльцевые				
Луговые травы	10 (50)/20	17 (77,2)/22	16 (76,2)/21	–
Деревья	11 (55)/20	12 (54,5)/22	15 (71,4)/21	–
Сорные травы	10 (50)/20	15(68,2)/22	17 (80,1)/21	1,3=0,04
Бытовые				
Dermatophagoides pteronyssinus	3(25)/12	10(58,8)/17	7(43,8)/16	–
Dermatophagoides farinae	2(18,2)/11	9(60)/15	6 (50,0)/12	1,2=0,03
Домашняя пыль	9(64,3)/14	12(66,7)/18	13(65,0)/20	–

Литература

1. Барило А.А. Дерматореспираторный синдром как проявление пищевой аллергии у детей / А.А. Барило, И.В. Борисова, С.В. Смир-

нова // Российский аллергологич. ж-л. – 2019. – Т.16, №1-2. – С.32-34.

Barilo A.A. The dermato-respiratory syndrome as a manifestation of food allergy in children / A.A. Barilo, I.V. Borisova, S.V. Smirnova // Russian Allergology Journal. -2019.-V.16, № 1-2.-P. 32-34.

2. Барило А.А. Особенности спектра пищевой сенсибилизации при атопической бронхиальной астме у детей / А.А. Барило, И.В. Борисова, С.В. Смирнова // Российский иммунологич. ж-л. – 2019. – Т.13(22), №2. – С.147-149

Barilo A.A. Features of the spectrum of food sensitization with atopic bronchial asthma in children / A.A. Barilo, I.V. Borisova, S.V. Smirnova // Russian Journal of Immunology.-2019.-V.13(22), №2.-P. 147-149.

3. Иванова О.Н. Поллиноз у детей Республики (Якутия) / О.Н. Иванова, А.С. Гольдерова // Якутский медицин. ж-л. – 2017. – Т.1, №57. – С.34-36.

Ivanova O.N. Pollinosis in children of the Republic Sakha (Yakutia) / O.N. Ivanova, A.S. Gol'derova //Yakut medical journal.-2017.-V.1, № 57.-P. 34-36.

4. Barni S. Immunoglobulin E (IgE)-Mediated Food Allergy in Children: Epidemiology, Pathogenesis, Diagnosis, Prevention, and Management / S. Barni, G. Liccioli, L. Sarti et al. // Medicina (Kaunas).-2020.-V.56, № 3.-P.E111. DOI: 10.3390/medicina56030111.

5. Čelakovská J. Food Hypersensitivity Reactions to Seafish in Atopic Dermatitis Patients Older than 14 Year of Age - The Evaluation of Association with Other Allergic Diseases and Parameters / J. Čelakovská, B. Josef, J. Vaneckova et al.// Indian J Dermatol.-2020.-V.65, № 2.-P.97-104. DOI: 10.4103/ijd.IJD_403_18.

6. Dey D. Sensitization to Common Aeroallergens in the Atopic Population of West Bengal, India: An Investigation by Skin Prick Test / D. Dey, P. Mondal, A. Laha et al. // Int Arch Allergy Immunol.-2019.-V.178, № 1.-P.60-65. DOI: 10.1159/000492584.

7. Gray C.L. Respiratory comorbidity in South African children with atopic dermatitis / C.L. Gray, M.E. Levin, G. Du Toit // S Afr Med J.-2017.-V.107, № 10.-P.904-909. DOI: 10.7196/SAMJ.2017.v107i10.12418.

8. Hill D.A. The atopic march: Critical evidence and clinical relevance / D.A. Hill, J.M. Spergel // Ann Allergy Asthma Immunol.-2018.-V.120, № 2.-P.131-137. DOI: 10.1016/j.anai.2017.10.037.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Р.Д. Филиппова, Т.Ю. Павлова, С.И. Данилова, М.В. Маслова

БЕРЕМЕННОСТЬ И РОДЫ У ПАЦИЕНТКИ С СИНДРОМОМ СВАЙЕРА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

DOI 10.25789/YMJ.2020.70.30

УДК 618.3-036.88

В статье описан клинический случай беременности, наступившей в результате вспомогательных репродуктивных технологий с применением ооцитов донора, и родов у пациентки с синдромом Свайера.

Ключевые слова: синдром Свайера, беременность, вспомогательные репродуктивные технологии, экстракорпоральное оплодотворение.

The article reports a case of pregnancy after in vitro fertilization using donor oocytes and delivery in a patient with Swyer syndrome.

Keywords: Swyer syndrome, pregnancy, assisted reproductive technologies, in vitro fertilization.

Достижения в репродуктивных технологиях позволили с помощью донорских программ бороться с абсолютным бесплодием, обусловленным отсутствием или функциональной непригодностью гамет.

Особый научный и практический интерес представляет группа больных с дисгенезией гонад, для которых обязательными признаками являются резкое анатомическое и функциональное недоразвитие гонад, женский тип дифференцировки половых протоков и наружных половых органов. Гонады при этой форме заболевания чаще всего представлены биологически инертными соединительнотканными рудиментами. Наличие морфологически инертных рудиментов гонад, независимо от генотипа эмбриона, обусловливает дифференциацию половых протоков по женскому (основному) типу [4].

Попытки генотипической классификации этого синдрома успехом не увенчались, ибо при разных кариотипах наблюдается совершенно аналогичная клиническая картина и при одном и том же кариотипе клиническая картина может быть различной [1]. Все же для удобства практического пользования принято подразделять дисгенезию гонад на две клинические формы - типичную и «чистую», которые характеризуются следующими общими признаками: первичная аменорея, отсутствие женских вторичных половых признаков, бесплодие. Однако типичная форма дисгенезии гонад отличается наличием еще и соматических аномалий (рост ниже 145 см, избыток отложения жира на передней брюшной стенке, короткая шея с крыловидными складками, аномалии скелета – вдавление грудины, сужение таза, синдактилия и др., пороки развития внутренних органов – сужение перешейка аорты, незаращение межжелудочковой перегородки, боталлова протока и др.).

При «чистой форме» дисгенезии гонад (к этой группе принадлежит и синдром Свайера) соматические аномалии отсутствуют, заболевание проявляется первичной аменореей, бесплодием, инфантильностью гениталий и отсутствием у пациенток женских вторичных половых признаков. Больные имеют правильное телосложение, нормальный рост, недоразвитие молочных желез, признаки вторичного оволосения отсутствуют. Наружные половые органы развиты по женскому типу с явлениями гипоплазии. Влагалище емкое, матка небольших размеров. Трубы тонкие, длинные, извитые. На месте локализации яичников определяются рудименты гонад. Гонады при гистологическом исследовании представляют собой строму, состоящую из фибробластных клеток, ядра которых не содержат половой хроматин. В строме обнаруживаются стерильные семенные канальцы, выстланные сертолиевым эпителием незрелого типа, скопления типичных клеток Лейдига.

ФИЛИППОВА Роза Дмитриевна – д.м.н., зав. кафедрой МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, rosafilipp@ mail.ru; **ПАВЛОВА Татьяна Юрьевна** – к.м.н., директор Перинатального центра РБ№1-НЦМ, г. Якутск, tatyanaupavl@mail.ru; **ДАНИЛОВА Саргылана Ивановна** – зам. директора Перинатального центра РБ№1-НЦМ, dsargylana66@mail.ru; **МАСЛОВА Мария Владимировна** – ст. преподаватель МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, marivladi8888@ mail.ru.