УДК 616.432/.434-007.21-036(470.67)

Гипофизарный нанизм: эпидемиологические показатели по Республике Дагестан

Солтаханов Э.М.[1], **Кострова И.Б.**[1,2], **Гончарова Н.А.**[1], **Каинбекова Г.А.**[1]

[1]ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала;
[2]ГБУ «Детская республиканская клиническая больница им. Н.М. Кураева» Минздрава Республики Дагестан, Махачкала, Россия.

Цель: изучить эпидемиологические показатели гипофизарного нанизма (ГН) в Республике Дагестан (РД).
Материалы и методы. Анализ данных государственного регистра ГН в РД с 2008 по 2018 год.
Результаты. Анализ и использование эпидемиологических показателей заболеваемости ГН позволяет прогнозировать и эффективно применять средства, выделяемые для реабилитации пациентов с ГН. Использование стандартных методов оценки физического развития и федеральных рекомендаций для диагностики и ведения пациентов с ГН позволяет сократить число ложноположительных и ложноотрицательных диагнозов. Изучено распределение заболеваемости и болезненности в целом по РД, по сельской местности и городам.
Заключение. Эпидемиологические показатели гипопитуитаризма у детей продолжают оставаться на высоком уровне.

Ключевые слова: гипопитуитаризм, гипофизарный нанизм, дети, подростки

Для цитирования: Солтаханов Э.М., Кострова И.Б., Гончарова Н.А., Каинбекова Г.А. Гипофизарный нанизм: эпидемиологические показатели по Республике Дагестан. Экологическая медицина 2019;2(1):3-8. doi: 10.34662/EM.2019.2.1.3-8.

Для корресподенции: Солтаханов Эльдар Магомедрашидович – кандидат медицинских наук, доцент кафедры эндокринологии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала; e-mail: elsolt05@mail.ru.

Pituitary nanism: epidemiological indicators in the Republic of Dagestan

Soltakhanov E.M. [1], **Kostrova I.B.**[1,2], **Goncharova N.A.**[1], **Kairbekova G.A.**[1]

[1]Dagestan State Medical University, Makhachkala, Russia
[2]N.M. Kuraev Children's Republican Clinical Hospital, Makhachkala, Russia

Objective. To study the epidemiological indicators of pituitary nanism (PN) in the Dagestan Republic (DR).
Materials and methods. The data of the state register of pituitary dwarfism in the DR from 2008 to 2018 are analyzed.
Results. Analysis and use of the epidemiological indicators of the incidence of PN allows us to predict and effectively apply the funds allocated for the rehabilitation of patients with PN. The use of standard methods for assessing physical development and federal recommendations for the diagnosis and management of patients with PN can reduce the number of false positive and false negative diagnoses. The distribution of morbidity and morbidity in the whole of the DR, in rural areas and cities was studied.
Cunclusion. The epidemiological indicators of hypopituitarism in children remain at a fairly high level.

Keywords: hypopituitarism, pituitary nanism, children, adolescents

***For citation*: Soltakhanov E.M., Kostrova I.B., Goncharova N.A., Kairbekova G.A.** Pituitary nanism: epidemiological indicators in the Republic of Dagestan. Ecological Medicine 2019;2(1):3-8. doi: 10.34662/EM.2019.2.1.3-8.

For correspondence: Eldar M. Soltakhanov - Candidate of Medical Sciences, Dagestan State Medical University, Makhachkala, Russia, e-mail: elsolt05@mail.ru.

Гипофизарный нанизм (ГН) – орфанное заболевание, являющееся одной из частых причин низкорослости, обусловленной эндокринной патологией. Заболевание может сопровождаться частичным или полным выпадением синтеза тропных гормонов гипофиза в связи с патологией гипофиза или гипоталамуса [1, 2].

Наиболее выраженным симптомом гипофизарного нанизма у детей является низкорослость, которая обусловлена частичным или полным выпадением секреции гормона роста. В подростковом периоде также может проявиться гипогонадизм. Диагностические и реабилитационные мероприятия при ГН высокозатратны, но оправданы с социальной и экономической точки зрения [2]. Для обеспечения эффективности реабилитации пациентов с ГН необходимо иметь достоверные эпидемиологические показатели по данной патологии.

Цель: изучить и сравнить эпидемиологические показатели ГН в период с 2008 по 2018 год в целом по Республике Дагестан (РД), сельской местности и городах.

Материал и методы

В исследование вошли все вновь выявленные и зарегистрированные случаи ГН за 2008-2018 годы в РД. Дл я сравнительного анализа заболеваемости в гендерных и экологических группах рассчитали показатели первичной и общей заболеваемости0 на 100 000 детскопго чи еподросткового напселенияп.

Результаты

При гендерном распределении выявлено, что общая и первичная заболеваемость ГН в РД преобладала у мальчиков в 2016 году [4, 5]. Результаты представлены на рисунках 1 и 2.

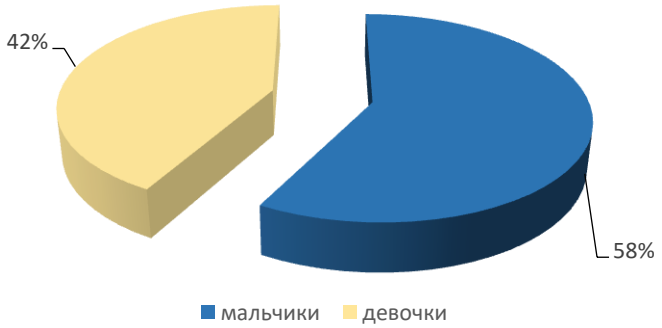

Рисунок 1. Распределение больных гипофизарным нанизмом по полу, согласно общей заболеваемости в Республике Дагестан.

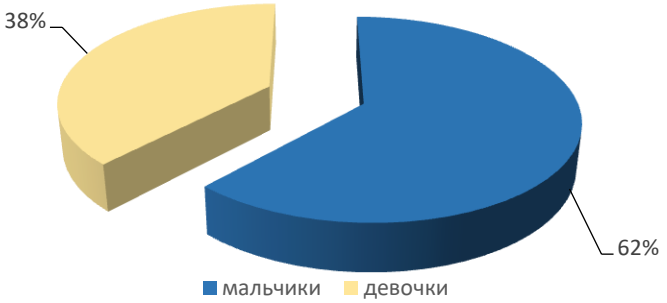

Рисунок 2. Распределение больных гипофизарным нанизмом по полу, согласно первичной заболеваемости в Республике Дагестан.

В 2008 году общая заболеваемость ГН у детей составляла 28,1 на 100 000 детей (в абсолютном выражении 179 детей). К 2018 году общая заболеваемость ГН снизилась до 18,9 на 100 000 детей (в абсолютном выражении 142 ребенка). При анализе данного показателя среди детей из сельской местности и города выявлено, что в большей степени общая заболеваемость снизилась у детей из сельской местности - с 33,1 в 2008 году до 15,9 на 100 000 детей в 2018 году (в абсолютном выражении с 129 до 73). Напротив, общая заболеваемость ГН у детей с 2008 по 2018 год увеличилась с 20,2 до 23,2 на 100 000 детского населения (в абсолютном выражении с 50 до 68).

Таблица 1. Показатели общей заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом детей и подростков Республики Дагестан за 2008-2018 годы

Популяция		Общая заболеваемость гипофизарным нанизмом по РД										
		2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Дети	РД	28,1	37,1	30,6	26,8	24,6	23,4	23,6	27,7	28,5	22,7	18,9
	Село	33,1	39,8	32,5	26,5	24,2	23,1	23,3	26,9	16,1	23,1	15,9
	Город	20,2	33	27,4	27,3	25	23,7	24	28,9	30,9	22,4	23,2
Подростки	РД	52,3	69,3	64,8	43,2	36,2	39,6	44,4	67,5	88,8	79,6	60,2
	Село	46,2	57,9	57,4	58,5	28,5	35,9	36,2	64,9	31,4	82,6	64,3
	Город	63,6	90,9	76,9	17,9	47,3	45,1	56,4	71,3	118,5	75,7	54,8

РД – Республика Дагестан.

Таблица 2. Показатели первичной заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом детей и подростков Республики Дагестан за 2008-2018 годы

Популяция		Первичная заболеваемость гипофизарным нанизмом по РД										
		2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018
Дети	РД	9,3	10,4	6,1	1,8	1,9	3,4	2,8	4,3	4,7	2,7	2,3
	Село	9,5	11,9	7,6	1,7	1,4	3,2	2,5	4,7	4,7	3,3	1,5
	Город	8,9	8,2	5,3	2,1	2,6	3,7	3,3	3,7	4,6	2,4	3,4
Подростки	РД	8,4	16	5,4	2,7	3,2	6,7	8,3	12,8	4,9	8,8	1,5
	Село	4	8,9	5,4	2,2	4,7	6	8,2	12	6	2,6	1,3
	Город	8,9	29,6	5,4	3,6	2,2	6,7	8,5	13,9	3,4	16,8	1,7

РД – Республика Дагестан.

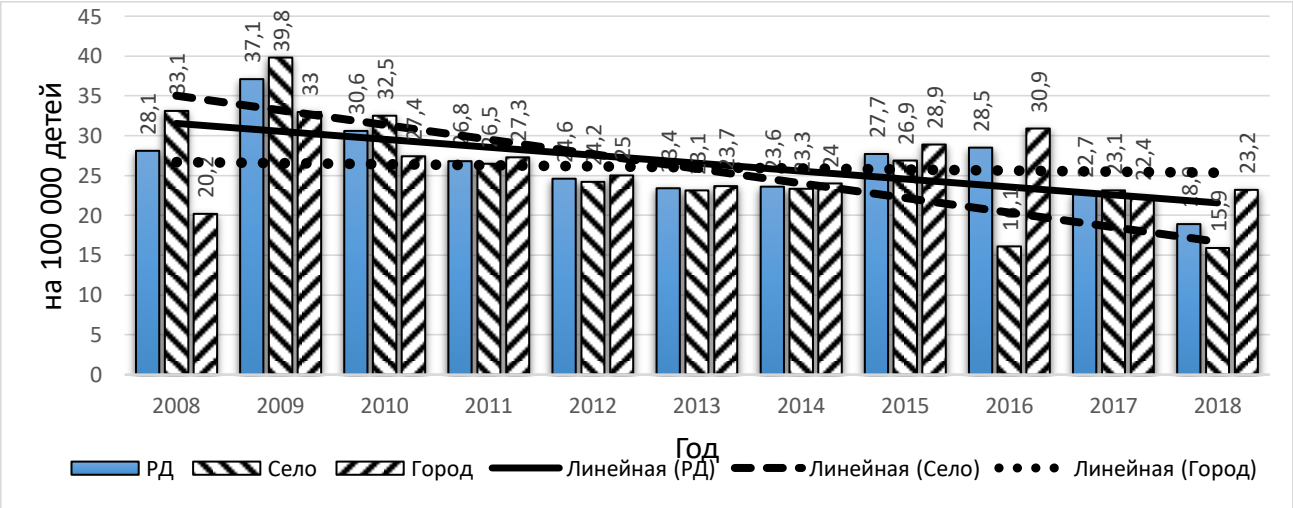

Рисунок 3. Динамика общей заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом детей с 2008 по 2018 год в Республике Дагестан (РД), сельской и городской местности.

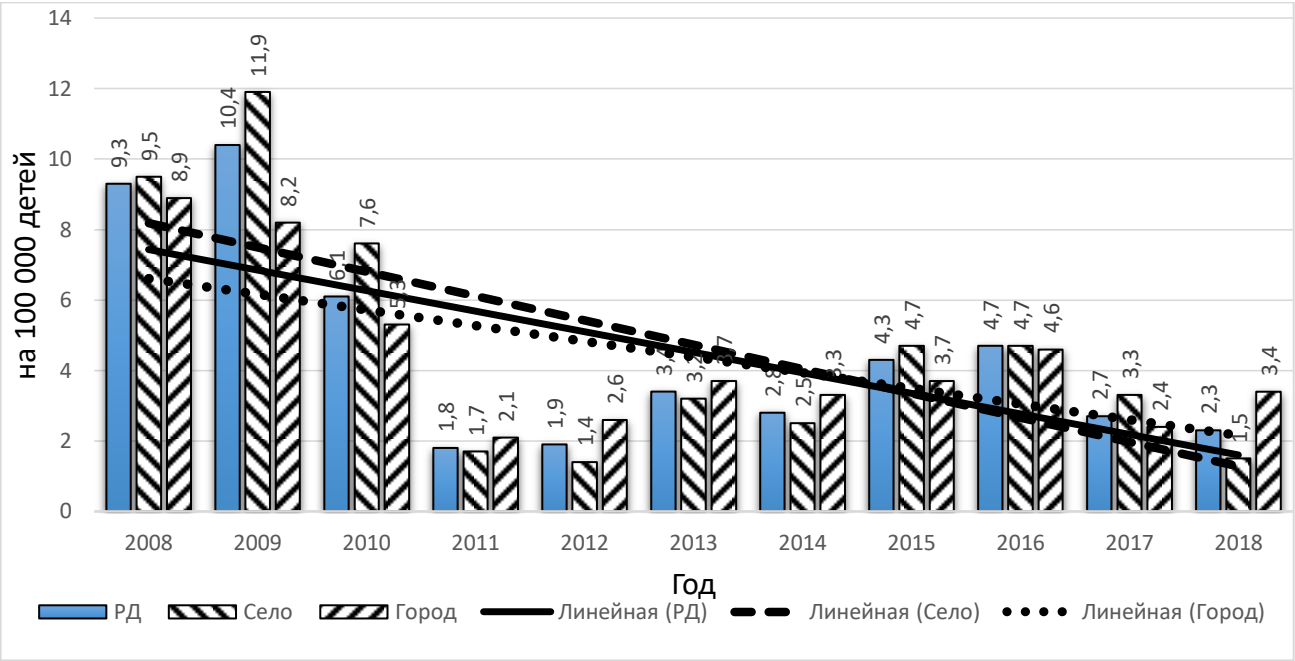

Рисунок 4. Динамика первичной заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом у детей с 2008 по 2018 год в Республике Дагестан (РД), в сельской и городской местности.

Возможно, это обусловлено урбанизацией населения. При анализе первичной заболеваемости отмечалась динамика снижения в целом по РД, сельской местности и городах. Однако в 2018 году первичная заболеваемость ГН у детей в городах значительно превышала таковую среди детей из сельской местности и составляла 3,4 и 1,5 на 100 000 детей соответственно. Можно предположить, что это связано с лучшим доступом к специализированной эндокринологической помощи (рисунки 2 и 3; таблицы 1 и 2).

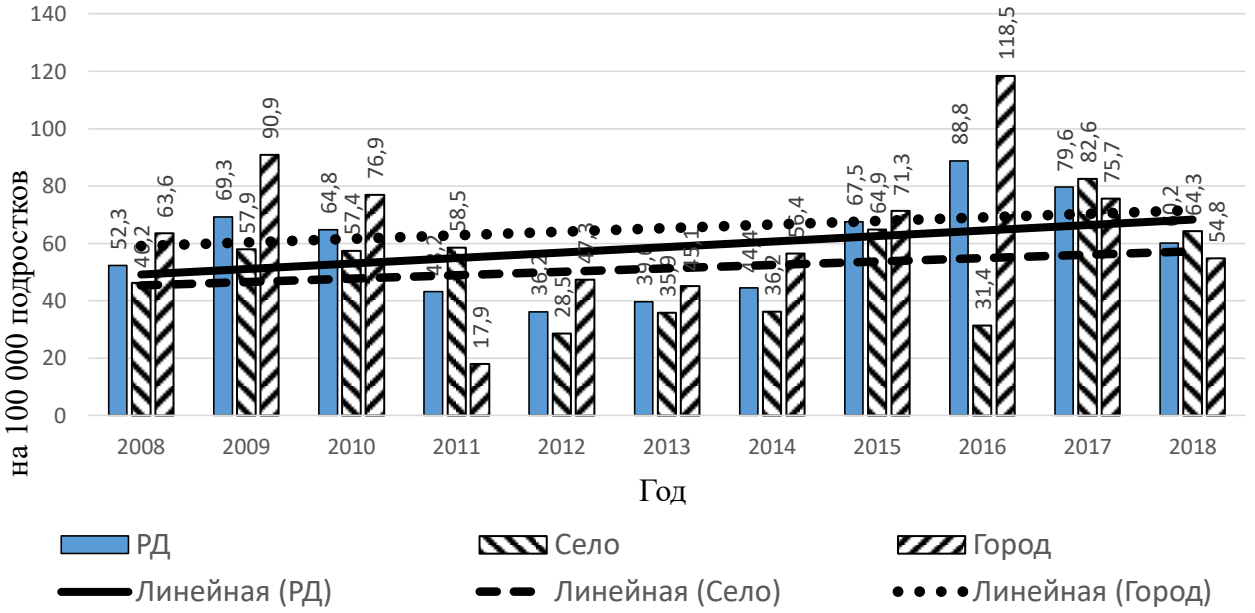

Рисунок 5. Динамика общей заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом у подростков Республике Дагестан (РД), в сельской и городской местности с 2008 по 2018 год.

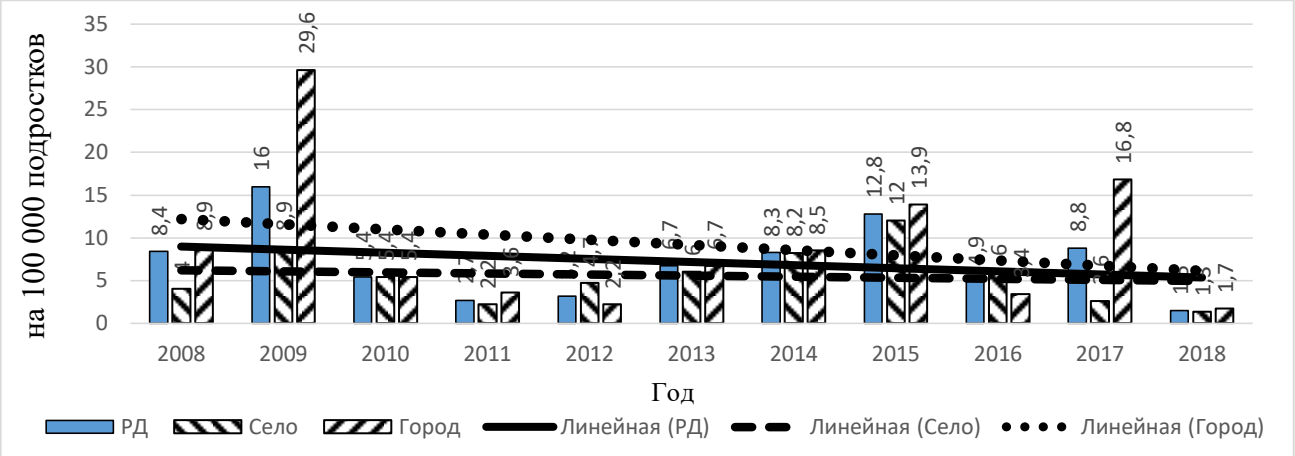

Рисунок. 6 Динамика первичной заболеваемости (на 100 000) гипофизарным нанизмом у подростков Республики Дагестан (РД), в сельской и городской местности с 2008 по 2018 год.

При анализе эпидемиологических показателей (общая и первичная заболеваемость) по ГН у подростков с 2008 по 2018 год в целом по РД имеется незначительный тренд к росту общей заболеваемости с 52,3 до 60,2 случая на 100 000 подростков, с преимущественным ростом по сельской местности с 46,2 до 64,3 на 100 000, с одновременным незначительным снижением у подростков из городов с 63,6 до 54,8 на 100 000.

Первичная заболеваемость ГН у подростков в целом по РД за 10 лет снизилась с 8,4 до 4,9 на 100 000 подростков. Такой тренд характерен для первичной заболеваемости как в сельской местности, так и в городах. Однако первичная заболеваемость ГН у подростков более стабильна с 2008 по 2018 год и составляет 4,0 и 3,4 на 100 000 соответственно. Возможно, что значительное превышение первичной заболеваемости ГН у подростков в сельской местности над таковой у подростков из городов (6,0 и 3,4 на 100 000 соответственно) обусловлено поздней диагностикой ГН, когда клинические симптомы в виде задержки роста становятся ярко выраженными.

Показатели общей заболеваемости ГН в РД остаются высокими и превышают показатели по РФ – 14,4 на 100 000 подростков [3].

По результатам проведенных молекулярно-генетических исследований (по программе КАФ), у 34 % больных диагностировали изолированный соматотропного гормона дефицит (делеция в гене GH1); множественный дефицит гормонов аденогипофиза был выявлен у 15 % больных (делеция в гене PROP-1), у остальных пациентов значимые мутации не выявлены. Врожденный гипопитуитаризм был доказан у 43 % обследованных детей с диагнозом «Гипофизарный нанизм». В результате проведенного ретестирования и обследования в 2017-2018 годы в регистре по ГН оставлено 90 детей, которым предусмотрена заместительная терапия соматропином. В республике накоплен опыт применения гормона роста у детей с годовалого возраста. Ранняя диагностика дефицита соматотропного гормона позволяет получать хороший реабилитационный эффект у пациентов [1].

Заключение

Анализ и использование эпидемиологических показателей заболеваемости ГН позволяют прогнозировать и эффективно применять средства, выделяемые для реабилитации пациентов с ГН. Использование стандартных методов оценки физического развития и федеральных рекомендаций для диагностики и ведения пациентов с ГН позволяет сократить число ложноположительных и ложноотрицательных диагнозов.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Данное исследование проведено на личные средства членов авторского коллектива.

Участие авторов: концепция и дизайн исследования – Солтаханов Э.М.; сбор и обработка материалов – Кострова И.Б.; анализ полученных данных, написание текста – Гончарова Н.А.; редактирование текста – Каинбекова Г.А.

Литература / References

1. Воронцова МВ. Заболеваемость гипофизарным нанизмом в Российской Федерации по данным официальной медицинской статистики и Регистра пациентов с гипофизарным нанизмом. *Проблемы эндокринологии* 2016;62(4):18-26. doi: 10.14341/probl201662418-26 [Vorontsova MV. Zabolevaemost gipofizarnym nanizmom v Rossiiskoi Federatsii po dannym ofitsialnoi meditsinskoi statistiki i Registra patsientov s gipofizarnym nanizmom. *Problemy endokrinologii* 2016;62(4):18-26. doi: 10.14341/probl201662418-26 (In Russ.)].

2. Воронцова МВ, Нагаева ЕВ, Найговзина НБ. Экономические и социальные аспекты лечения гипофизарного нанизма препаратами рекомбинантного гормона роста. *Проблемы эндокринологии* 2017; 63(2):82-91. doi: 10.14341/probl201763182-91 [Vorontsova MV, Nagaeva EV, Naigovzina NB. Ekonomicheskie i sotsialnye aspekty lecheniia gipofizarnogo nanizma preparatami rekombinantnogo gormona rosta. *Problemy endokrinologii* 2017; 63(2):82-91. doi: 10.14341/probl201763182-91 (In Russ.)].

3. Медик ВА, Токмачев МС. Руководство по статистике здоровья и здравоохранения. М.: Медицина; 2006 [Medik VA, Tokmachev MS. Rukovodstvo po statistike zdorovia i zdravookhrane-niia. M. Meditsina, 2006 (In Russ.)]

4. Солтаханов ЭМ, Кострова ИБ, Арсланбекова АЧ. Диагностика и терапия дефицита гормона роста в раннем детском возрасте. *Вестник Дагестанской государственной медицинской академии*. 2018;(1):67-70 [Soltakhanov EM, Kostrova IB, Arslanbekova ACh. Diagnostika i terapiia defitsita gormona rosta v rannem detskom vozraste. *Vestnik Dagestanskoi gosudarstvennoi meditsinskoi akademii* 2018;(1):67-70 (In Russ.)].

5. Солтаханов ЭМ, Кострова ИБ, Камалов КГ, Абусуев СА. Распространенность дефицита гормона роста у детей с 0 до 15 лет в Республике Дагестан. *Достижения персонализированной медицины сегодня - результат практического здравоохранения завтра: Сборник тезисов VII Всероссийского конгресса эндокринологов.* М. 2016:16 [Soltakhanov EM, Kostrova IB, Kamalov KG, Abusuev SA. Rasprostranennost defitsita gormona rosta u detei s 0 do 15 let v Respublike Dagestan. *Dostizheniia personalizirovannoi meditsiny segodnia - rezultat prakticheskogo zdravookhraneniia zavtra Sbornik tezisov VII Vserossiiskogo kongressa endokrinologov.* M. 2016:16 (In Russ.)].

Сведения об авторах:

Солтаханов Эльдар Магомедрашидович – кандидат медицинских наук, доцент кафедры эндокринологии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала; e-mail: elsolt05@mail.ru

Кострова Ирина Борисовна – заведующая отделением детской эндокринологии ГБУ «ДРКБ им. Н.М. Кураева» Минздрава Республики Дагестан, ассистент кафедры эндокринологии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала; e-mail: irakostrova@mail.ru

Каинбегова Гежерхалум Абдурашидовна – студентка педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала; e-mail: mail:kainbegov.v@mail.ru

Гончарова Наталья Андреевна – студентка педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Махачкала.