

М.Г. Ипатова^{1,2}, П.В. Шумилов¹, С.П. Блох², Д.Л. Шагалова¹, Ю.Г. Мухина¹

ОСОБЕННОСТИ ЭКЗОКРИННОЙ И ЭНДОКРИННОЙ ФУНКЦИЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ШВАХМАНА–ДАЙМОНДА

¹ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, ²ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова ДЗМ, Москва, РФ



Синдром Швахмана–Даймонда (СШД) — заболевание, характеризующееся экзокринной недостаточностью поджелудочной железы (ПЖ), гематологическими нарушениями, задержкой роста и костными аномалиями. Заболевания ПЖ, протекающие с экзокринной недостаточностью, имеют высокий риск развития сахарного диабета. Цель исследования — изучить экзокринную и эндокринную функции ПЖ у детей с СШД. Материалы и методы исследования: для изучения экзокринной функции ПЖ оценивали уровень амилазы в крови, результаты копрологического исследования и эластазы кала-1. Функцию эндокринной секреции ПЖ оценивали на основании определения глюкозы натощак, уровня С-пептида, инсулина. Всем детям было проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости. Результаты: в нашем исследовании у всех детей с СШД наблюдалась выраженная экзокринная недостаточность ПЖ, которая ассоциирована с низким уровнем амилазы в крови. Тяжелая экзокринная недостаточность ПЖ у детей с СШД сочетается с гипохолестеринемией, что требует назначения заместительной ферментной терапии в высоких дозах. В исследуемой нами группе не было выявлено клинически значимых нарушений углеводного обмена.

Ключевые слова: синдром Швахмана–Даймонда, экзокринная недостаточность, поджелудочная железа, углеводный обмен, дети.

Цит.: М.Г. Ипатова, П.В. Шумилов, С.П. Блох, Д.Л. Шагалова, Ю.Г. Мухина. Особенности экзокринной и эндокринной функций поджелудочной железы у детей с синдромом Швахмана–Даймонда. Педиатрия. 2017; 96 (6): 48–52.

M.G. Ipatova^{1,2}, P.V. Shumilov¹, S.P. Blokh², D.L. Shagalova¹, Yu.G. Mukhina¹

PECULIARITIES OF PANCREAS EXOCRINE AND ENDOCRINE FUNCTIONS IN CHILDREN WITH SHWACHMAN–DIAMOND SYNDROME

¹Pirogov Russian National Research Medical University;
²N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital № 13, Moscow, Russia

Shwachman–Diamond syndrome (SDS) is a disease characterized by exocrine pancreatic insufficiency, hematologic disorders, growth retardation and bone anomalies. Pancreatic diseases with exocrine insufficiency have a high risk of developing diabetes mellitus. Objective of the research — to study pancreas exocrine and endocrine functions in children with SDS. Study materials and methods: to study pancreas exocrine and endocrine functions, the level of amylase in blood, coprological examination results and fecal elastase-1 were evaluated. Endocrine secretion function was assessed on the basis of fasting glucose, S-peptide level, insulin. All children underwent ultrasonography (US) of the abdominal organs. Results: all children with SDS had marked exocrine pancreatic insufficiency, which is associated with low level of amylase

Контактная информация:

Ипатова Мария Георгиевна — к.м.н., доц. каф. госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина педиатрического факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ
Адрес: Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, 1
Тел.: (499) 766-73-20, E-mail: mariachka1@mail.ru
Статья поступила 7.08.17, принята к печати 17.11.17.

Contact Information:

Ipatova Maria Georgievna — Ph.D., associate prof. of Hospital Pediatrics Department named after Academician V.A. Tabolin, Pirogov Russian National Research Medical University
Address: Russia, 117997, Moscow, Ostrovityanova str., 1
Tel.: (499) 766-73-20, E-mail: mariachka1@mail.ru
Received on Aug. 7, 2017, submitted for publication on Nov. 17, 2017.