

## ПЕРВИЧНЫЙ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ – АНАЛИЗ ДАННЫХ ЭНДОКАРТЫ ФГБУ «НМИЦ ЭНДОКРИНОЛОГИИ» МИНЗДРАВА РОССИИ В 2020-2022 ГГ.

### ВВЕДЕНИЕ.

Распространенность первичного гиперпаратиреоза (ПГПТ) в общей популяции составляет 1 % и возникает чаще у пациентов после 55 лет, случаи заболевания у детей крайне редки и в мировой литературе данных о частоте заболевания нет. Ежегодно в Институт детской эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России госпитализируется свыше 5 тысяч детей и подростков из всех регионов России с различными эндокринными заболеваниями, в том числе орфанными. В электронной истории болезни ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России разработана единая ЭНДОКАРТА, включающая детский регистр ПГПТ с декабря 2020 г.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.

Объект исследования – 16 пациентов с ПГПТ (7 мальчиков, 9 девочек) в возрасте от 0 до 18 лет. Анализ данных проведен на 01.08.2022.

### РЕЗУЛЬТАТЫ.

- Медиана возраста постановки диагноза составила 16 лет [15; 17];
- 12 детей имели активную фазу заболевания и 4 детей находились в стадии ремиссии;
- Среди пациентов с активной фазой у 10 детей отмечено манифестное течение заболевания с повышением общего кальция более 2,8 ммоль/л, поражением почек и/или костной системы.
- Мягкое течение заболевания наблюдалось у 2 детей;
- В активной фазе заболевания медиана паратгормона и общего кальция составляла 306,1 пг/мл [148,0; 561,3] и 2,98 ммоль/л [2,86; 3,06] соответственно.
- Молекулярно-генетическое исследование генов: *MEN*, *RET*, *CaSR*, *CDC73* на дооперационном этапе проведено всем пациентам, в одном случае выявлен патогенный вариант гена *MEN* (с.841delG), мутаций в других генах не обнаружено.
- Всем детям с активной фазой заболевания было проведено оперативное лечение с нормализацией ПГПТ. По результатам гистологического заключения аденома одной околощитовидной железы (ОЩЖ) верифицирована у большинства пациентов (n=11), атипичная аденома имела у одного ребенка, гиперплазия и рак ОЩЖ не выявлены.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Анализ 16 детей с ПГПТ показал, что в 94% случаев заболевание носит спорадический характер и возникает в подростковом возрасте с преимущественным развитием солитарных аденом ОЩЖ (92%). Отмечалось манифестное течение ПГПТ (84%) у большинства детей. При оперативном лечении все пациенты (100%) достигли ремиссии.

### КОНТАКТЫ.

Вагина Татьяна Алексеевна  
89163233034,  
vadina.tatyana@endocrincentr.ru