

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА У ПАЦИЕНТОВ С ГИСТИОЦИТОЗОМ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА

Писарева Е.А.¹, Стребкова Н.А.*¹,
Калинченко Н.Ю.¹, Карева М.А.¹, Масчан М.А.²,
Петеркова В.А.¹

¹ФГБУ «Эндокринологический научный центр» МЗ РФ; ²ФНКИ «Детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева», Москва

*e-mail: strnata@rambler.ru

Актуальность. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) — заболевание, в основе которого лежит клональная пролиферация миелоидных дендритных клеток, фенотипически сходных с эпидермальными клетками Лангерганса. Частота ГКЛ составляет 2—6 случаев на 1 млн детского населения. Наиболее часто поражаются кости, кожа, лимфатические узлы. Возможно также поражение ЦНС, в частности гипоталамо-гипофизарной области, с выпадением тропных функций гипофиза. Наиболее часто развивается несахарный диабет (20%), он может быть первым клиническим симптомом ГКЛ (4%), но чаще выявляется в момент или после постановки диагноза.

Клинические случаи. У пациента И. в возрасте 4 лет появились жалобы на полиурию (до 5—6 л) и полидипсию, при обследовании по месту жительства был установлен диагноз — центральный несахарный диабет, назначена терапия десмопрессином с положительным эффектом. В 5 лет мать пациента заметила опухолевидное образование в области лба, при проведении обследования был установлен ГКЛ. Мальчик получил курс химиотерапии. В 7 лет рецидив ГКЛ, проведена химио- и лучевая терапия. С 10 лет отмечаются жалобы на замедление темпов роста, при обследовании в ФГБУ ЭНЦ выявлен СТГ дефицит, вторичный гипокортицизм и вторичный гипотиреоз, назначена заместительная гормональная терапия. При проведении МРТ головного мозга — картина «пустого» турецкого седла.

У пациента М. в возрасте 1 год 7 мес появилось образование в проекции правой скуловой дуги. Установлен диагноз ГКЛ. Проведена химиотерапия, в возрасте 4 лет установлена ремиссия заболевания. В 4 года появились жалобы на полиурию и полидипсию, замедление темпов роста. При обследовании в 5 лет в ФГБУ ЭНЦ отмечается задержка роста (рост=98,7 см, SDS роста=–2,5), в гормональном профиле низкий уровень ИФР-1 (87,7 нг/мл), при проведении пробы с клофелином максимальный выброс СТГ 1,2 нг/мл. Диурез 5 л, с низким удельным весом во всех порциях. При проведении МРТ головного мозга — гипоплазия гипофиза. В ходе проведенного обследования установлен диагноз центральный несахарный диабет, СТГ дефицит. Назначена заместительная терапия десмопрессином и гормоном роста с положительным эффектом.

Вывод. Дети и подростки с установленным диагнозом ГКЛ должны проходить регулярное обследование у эндокринолога, с целью оценки функций гипофиза. У пациентов с диагнозом центральный несахарный диабет неясной этиологии должно проводиться обследование для исключения ГКЛ.

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ МЕМБРАНО-РЕЦЕПТОРНОГО АППАРАТА КЛЕТОК КРОВИ ПРИ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОМ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 2-ГО ТИПА

Потемкин В.В., Францева Е.Ю., Кулаева И.О.,
Микаелян Н.П.

ГОУ ВПО «Российский государственный медицинский университет», Москва

e-mail: ninmik@yandex.ru

Цель исследования — провести комплексное исследование функционального состояния мембрано-рецепторного аппарата клеток крови при оксидативном стрессе у больных сахарным диабетом 2-го типа (СД2) путем изучения перекисного окисления липидов (ПОЛ), состояния антиоксидантной защиты (АОЗ), а также активности некоторых мембраносвязанных ферментов.

Материал и методы. У 15 больных с впервые выявленным СД2 и 12 пациентов без нарушений углеводного обмена (контрольная группа) исследовали антиоксидантную активность (АОА) сыворотки крови, показатели ПОЛ — диеновых конъюгатов (ДК), малонового диальдегида (МДА) и гидроперекисей (ГП), концентрацию глюкозы и усвояемость глюкозы мембранами эритроцитов (МЭ), гликирование HbA_{1c}, оценивали показатели энергетического обмена по уровню АТФ, лактата и пирувата и состояния мембраносвязанных ферментов (K⁺, Na⁺-АТФазы и тирозинкиназы по чувствительности клеток к инсулину).

Результаты исследования. Установлено, что у больных с впервые выявленным СД2 усилен синтез активных кислородных метаболитов, о чем свидетельствует высокая концентрация перекисных продуктов, что сопровождается снижением АОА по сравнению с контрольной группой ($p < 0,01$). Установлено снижение концентрации АТФ крови с $563,6 \pm 18,3$ до $394,2 \pm 10,5$ ммоль/л ($p < 0,05$), при резком возрастании концентрации лактата до $2,83 \pm 0,4$ (при $1,14 \pm 0,09$ в контрольной группе ($p < 0,05$)). Установлено, что указанные изменения носят однонаправленный характер у пациентов с впервые выявленным диабетом с ожирением и с нормальной массой тела и не зависят от индекса массы тела. Полагаем, что недостаток АТФ связан со снижением степени утилизации глюкозы клетками ($p < 0,05$), нарушением фосфорилирования глюкозы и недостаточной нагрузкой АТФ. Повышение концентрации лактата и МДА на фоне снижения АОА сыворотки крови свидетельствует о наличии оксидативного стресса. На фоне лечения и нормализации показателей углеводного обмена отмечается снижение концентрации МДА, что указывает на снижение окислительного стресса. Достоверное снижение активности K⁺, Na⁺-АТФазы в мембранах эритроцитов может свидетельствовать о структурной модификации липидного матрикса мембран и нарушении синтеза АТФ. Дефицит АТФ в связи с нарушением фосфорилирования углеводов, а также белков, по-видимому, может способствовать изменению свойств мембрано-рецепторного аппарата и вести к некоторой гипоксии.

Вывод. В основе метаболической недостаточности у больных, с впервые выявленным СД2, лежит угнетение аэробного синтеза АТФ благодаря активации гликолитических процессов, возрастание концентрации лактата и развитие ПОЛ. Увеличение концентрации метаболитов