

Клинический случай  
УДК 616.43/45-056.7-097-07-08-053.2  
<https://doi.org/10.21886/2219-8075-2021-12-4-67-73>

## Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа. Особенности клинических проявлений, трудности диагностики и методы коррекции

Г.А. Галкина, Л.С. Михайличенко, Д.И. Созаева, С.Б. Бережанская, А.А. Афонин

Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия

Автор, ответственный за переписку: Диана Измаиловна Созаева, D.Sozaeva@rambler.ru.

Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа — орфанное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, вызванное мутациями в гене аутоиммунного регулятора AIRE, дебютирующее в детском возрасте. Заболевание характеризуется широким полиморфизмом клинических проявлений с определённой стадийностью манифестации отдельных симптомов. Редкая встречаемость данной патологии обуславливает её позднюю диагностику, что может вести к возникновению декомпенсированных жизнеугрожающих состояний и неблагоприятному исходу. Широкое информирование врачей-специалистов педиатрического профиля будет способствовать построению своевременного диагностического алгоритма верификации заболевания с момента появления первых его клинических признаков, улучшению качества и продолжительности жизни пациентов.

**Ключевые слова:** аутоиммунный полигландулярный синдром, дети, надпочечниковая недостаточность, гипопаратиреоз, гипокальциемия, кандидоз.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Для цитирования:** Галкина Г. А., Михайличенко Л. С., Созаева Д. И., Бережанская С. Б., Афонин А. А. Аутоиммунный полигландулярный синдром I типа. Особенности клинических проявлений, трудности диагностики и методы коррекции. *Медицинский вестник Юга России*. 2021; 12(4):67-73. DOI 10.21886/2219-8075-2021-12-4-67-73.

## Autoimmune polyglandular syndrome type I. Features of clinical manifestations, difficulties in diagnosis and methods of correction

G. A. Galkina, L. S. Mikhailichenko, D. I. Sozaeva, S. B. Berezhanskaya, A. A. Afonin

Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia

Corresponding author: Diana I. Sozaeva, D.Sozaeva@rambler.ru

Autoimmune polyglandular syndrome (APG) type I is an orphan disease with autosomal recessive inheritance caused by mutations in the autoimmune regulator gene (AIRE); the disease onset typically occurs in childhood. The disease is characterized by a wide variety of clinical manifestations with a certain stage in the manifestation of individual symptoms. The rare occurrence of this pathology determines its late diagnosis, which can lead to the decompensated life-threatening conditions and an unfavorable outcome. Widely informing pediatric specialists will contribute to the development of a diagnostic algorithm for timely verifying the disease from the moment its first clinical manifestations appear, and will improve the quality and life expectancy of the patients.

**Keywords:** autoimmune polyglandular syndrome, children, adrenal insufficiency, hypoparathyroidism, hypocalcemia, candidiasis

**Financing.** The study did not have sponsorship.

**For citation:** Galkina G. A., Mikhailichenko L. S., Sozaeva D. I., Berezhanskaya S. B., Afonin A. A. Autoimmune polyglandular syndrome type I. Features of clinical manifestations, difficulties in diagnosis and methods of correction. *Medical Herald of the South of Russia*. 2021; 12(4):67-73. DOI 10.21886/2219-8075-2021-12-4-67-73.

В основе синдрома полигландулярной недостаточности лежит аутоиммунная реакция, опосредуемая выработкой специфических антител, сенсибилизацией клеток иммунной системы и их взаимодействием, приводящая в конечном итоге к аутовоспалению, лимфоцитарной инфильтрации и частичной или полной деструкции железистой ткани органов-мишеней. Как правило, в процесс вовлекаются несколько эндокринных желёз, хотя клинические проявления их дисфункции зачастую возникают одновременно и при дальнейшем развитии патологического процесса могут присоединиться перекрёстные аутоиммунные нарушения в неэндокринных тканях. В этих условиях выделены несколько синдромальных типов заболевания в зависимости от варианта иммунной патологии.

Полигландулярный синдром 1 типа (синдром Уайтекера или кандидополиэндокринный синдром, ювенильная, юношеская полиэндокринопатия) представляет собой моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, возникающее вследствие мутации гена *AIRE*, кодирующего белок *AutoImmune Regulator*, с манифестацией в детском возрасте и характеризующееся наличием классической триады заболеваний — первичного хронического кандидоза, первичного гипопаратиреоза и первичной надпочечниковой недостаточности [1,2]. Высокоспецифичным симптомом является хроническая грибковая инфекция кожи, органов дыхания, слизистых оболочек полости рта и желудочно-кишечного тракта, как правило, предшествующая появлению других компонентов синдрома. Развитие заболевания происходит постепенно, в течение нескольких лет или даже десятилетий без строгой последовательности возникновения клинических проявлений синдрома. Для постановки диагноза достаточно наличие двух-трёх признаков классической триады (гипопаратиреоз, недостаточность надпочечниковых желёз, кандидоз кожи и слизистых), а если у пациента имеется родственник первой линии родства с установленным заболеванием, то для диагноза достаточно и одного компонента [3,4,5]. Далее в течение всей жизни могут присоединиться и другие аутоиммунные расстройства, такие как алопеция, аутоиммунный тиреоидит, пернициозная анемия, инсулинзависимый сахарный диабет, первичный гипогонадизм, витилиго, аутоиммунный гепатит, васкулит [6,7].

Выделяется ещё полигландулярный синдром 2-го типа (синдром Шмидта), характеризующийся наличием в 100% случаев первичной надпочечниковой недостаточности в сочетании с аутоиммунным поражением щитовидной железы. В его структуре могут встречаться гипергонадотропный гипогонадизм, витилиго, алопеция, целиакия, миастения, стеаторея, пернициозная анемия. Это заболевание относят к разряду многофакторных патологических процессов с наследственной предрасположенностью, связанных с дефектной экспрессией антигенов системы HLA (*DR/DR4*, *CTLA-4*, *HLA-B8*, *MICA5.1*) на клетках эндокринных желёз. Патологический процесс может наследоваться представителями одной семьи на протяжении нескольких поколений. Заболевание встречается чаще у женщин и манифестирует в возрасте 20–33 лет. В дебюте заболевания имеет место хроническая надпочечниковая недостаточность с присоединением в течение 10 лет инсулинзависимого сахарного диабета и аутоиммунного тиреоидита, иногда с развитием

диффузно-токсического зоба. У больных могут наблюдаться воспалительные процессы в плевре и перикарде, поражения зрительных нервов, целиакия, опухолевые процессы в гипофизе.

Полигландулярный синдром 3-го типа представляет собой сочетание аутоиммунных заболеваний щитовидной железы (аутоиммунный тиреоидит, диффузно-токсический зоб, эндокринная офтальмопатия, идиопатическая микседема) с другими эндокринными и неэндокринными аутоиммунными патологиями при отсутствии нарушения функции коры надпочечников и гипопаратиреоза. Манифестирует во взрослом состоянии и от полигландулярных синдромов 1-го и 2-го типа отличается только клинической картиной. Генетическую предрасположенность к аутоиммунным заболеваниям щитовидной железы в сочетании с сахарным диабетом 1-го типа в рамках данного синдрома определяет наличие гаплотипа *DR3-DQB1\*0201*, предрасположенность к развитию целиакии, аутоиммунного гастрита и пернициозной анемии — наличие аллеля *DQA1\*050* [3,5].

В полигландулярный синдром 4-го типа включены комбинации аутоиммунных заболеваний, не представленные в вышеуказанных группах: первичная хроническая надпочечниковая недостаточность в сочетании с одной или несколькими второстепенными аутоиммунными патологиями (гипогонадизм, атрофический гастрит, целиакия, пернициозная анемия, *myasthenia gravis*, алопеция, витилиго).

Особенностью синдромов является то, что вначале появляется одно аутоиммунное заболевание, а последующие новые компоненты присоединяются в течение жизни, при этом один тип полигландулярного синдрома может быть переклассифицирован в другой в более позднем возрасте, что важно помнить при длительном динамическом наблюдении за подростками с 1-м типом болезни. Известно, что чаще всего при комбинации патологий клиническая симптоматика стертая, неявная, что не позволяет сразу заподозрить присоединение нового аутоиммунного заболевания.

Учитывая редкую частоту встречаемости, клинический полиморфизм, трудности диагностики и интерпретации полученных клинико-параclinical данных, мы проанализировали случай заболевания пациента Г. М.-ла, 08.08.2008 года рождения, находившегося на стационарном лечении в детском эндокринологическом отделении НИИАП ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

При поступлении мальчик предъявлял жалобы на приступы тонико-клонического напряжения мышц лица, туловища и конечностей, сопровождающиеся вытягиванием губ, вынужденным характерным сгибанием пальцев рук, установкой кистей по типу «руки акушера» с одновременным вытягиванием бедер, голеней, приведением стоп внутрь. Периодически отмечались легкие мышечные боли туловища и конечностей, отсутствие дыхательных движений и реакции на окружающих без полной утраты сознания. Имело место появление участков гипер- и депигментации кожи, покраснение, отек слизистой десен и полости рта с наложением белого налета, зудом, жжением, болью при приеме пищи, заедами в углах рта, шелушением губ, эпизоды разжижения стула с примесью слизи и непереваренных комочков пищи.



Рисунок 1. Общий вид пациента.  
Figure 1. General view of the patient.

**Анамнез заболевания:** участки гипер- и депигментации кожи появились 2 года назад, приступы мышечного напряжения присоединились в последние 1,5 года, провоцировались психо-эмоциональным напряжением и носили кратковременный характер (5–7 минут), поражение слизистой оболочки ротовой полости в виде налётов белого цвета, заеды в углах рта имеют место в течение последнего года, часто рецидивируют.

Для уточнения диагноза в возрасте 10 лет мальчик был госпитализирован в педиатрическое отделение ГБУ РО «Областная детская клиническая больница» г. Ростова-на-Дону, где у него были отмечены повторные приступы мышечного гипертонуса, эпизоды гипогликемии до 0,6–1,2 ммоль/л, купировавшиеся внутривенным введением раствора глюкозы 40%, периодические рвота, жидкий стул. С диагностической целью ребенку осуществлено электроэнцефалографическое исследование биоэлектрической активности головного мозга, обнаружившее диффузно выраженные общемозговые изменения, дисфункцию диэнцефальных структур, раздражение конвекситальной поверхности коры головного мозга с включением единичных комплексов по типу пик-медленная волна и эндоскопическое исследование желудка, определившее признаки распространенного поверхностного гастрита. Для исключения болезни Крона под общей анестезией проведена колоноскопия, выявившая явления катарального колита. В постнаркозном периоде в связи с остро развившейся сердечно-сосудистой недостаточностью, мальчик был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии для стабилизации состояния, где в процессе мониторингового клинико-лабораторного наблюдения впервые была диагностирована гипонатриемия и гипокальциемия. По улучшению состояния ребенок выписан из стационара с диагнозом «Нарушение кишечного всасывания, неуточнённое. Эпилепсия. Хронический поверхностный гастрит, ассоциированный с *Helicobacter pylori*. Катаральный дуоденит. Рефлюкс-эзофагит. Гастроэзофагальный рефлюкс. Билиарная дисфункция».

Рекомендовано следующее лечение: депакин-хроно по 300 мг 2 раза в день длительно, про-пребиотики и прокинетики в возрастной дозировке по стандартной схеме. После выписки из стационара в течение пяти месяцев на фоне проводимой терапии устойчивой положительной динамики течения заболевания отмечено не было. Приступы непроизвольного сокращения мышц лица, туловища и конечностей участились, сохранялись редкие эпизоды гипокликемий до 1,1–1,5 ммоль/л, присоединились боли в животе, выраженная слабость (самостоятельно не ходил, с трудом удерживал предметы) прогрессировало снижение массы тела, появились тяга к солёной пище и потемнение кожи, особенно в местах естественных складок. Вышеизложенное послужило основанием для госпитализации в детское эндокринологическое отделение НИИАП ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России для уточнения диагноза и лечения.

**Анамнез жизни:** мальчик родился от первой беременности, протекавшей на фоне фетоплацентарной недостаточности и хронической внутриутробной гипоксии плода первых срочных родов через естественные родовые пути без асфиксии. Масса при рождении — 2700,0 г, длина — 50,0 см. С рождения находился на естественном вскармливании. Рос и развивался до 1 года соответственно возрасту, прививался по национальному календарю профилактических прививок, без побочных реакций на введение вакцин. Детскими инфекциями не болел.

**Наследственность:** у бабушки по линии матери сахарный диабет 2-го типа в течение 10 лет.

При поступлении в детское эндокринологическое отделение общее состояние ребенка тяжёлое, выражены слабость, вялость, самостоятельно не ходит, сидит с поддержкой. Вес — 26,2 кг (средний), рост — 131 см (–1,6 SDS). При осмотре отмечается приступ карпопедальных судорог, купировавшийся самостоятельно в течение 5–7 минут.

Кожные покровы смуглые, суховатые на ощупь, тургор мягких тканей сохранен. Отмечаются участки депигментации на лице, в паховой области, гиперпигментация на коже лица, локтей, мошонки (рис. 1).



Рисунок 2. Гипоплазия десен.  
*Figure 2. Gingival hypoplasia.*

Видимые слизистые полости рта и десен с участками белого налёта, мелкими эрозиями, заеды в углах рта, гипоплазия десен (рис. 2).

Костно-мышечная система без видимых деформаций, движения в конечностях и суставах не ограничены, безболезненные. Подкожно-жировой слой выражен слабо, распределён равномерно по всему телу. Щитовидная железа не увеличена, мягко-эластической консистенции. Периферические и региональные лимфатические узлы, доступные пальпации, мягко-эластической консистенции, безболезненные, не спаяны между собой и окружающими тканями, кожа над ними не изменена. Грудная клетка цилиндрической формы, симметрично участвует в акте дыхания, перкуторно над всей поверхностью легких ясный легочный звук, аускультативно-везикулярное дыхание, хрипов нет. Частота дыхания — 20 вдохов в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов не выслушивается. ЧСС — 80 ударов в минуту, АД — 80/50 мм рт. ст. Живот мягкий, пальпаторно безболезненный. Язык чистый, влажный. Печень не увеличена. Стул учащён, разжижен, без патологических примесей. Периферических отёков нет. Диурез не нарушен. Половые органы развиты по мужскому типу: Ax1, P1-2, penis 5 см, testis D=S по 5 мл в мошонке. Половое развитие по Tanner 2. В неврологическом статусе без очаговой симптоматики.

На основании жалоб, данных анамнеза заболевания, анамнеза жизни, объективного осмотра высказано мнение в пользу предварительного диагноза «Аутоиммунный полигландулярный синдром». Для клинической верификации типа заболевания и дифференциальной диагностики с изолированными и сочетанными болезнями эндокринной системы и неэндокринными нарушениями, такими как первичная надпочечниковая недостаточность, вторичный гипопаратиреоз, синдром Диджорджа, синдром Бараката, Синдром Кенни-Каффи, заболевания соединительной ткани, митохондриальная патология, гематологические болезни, наследственно обусловленные и приобретенные заболевания желудочно-кишечного тракта с привлечением методов

инструментальной диагностики был сформирован план комплексного клиничко-лабораторного обследования.

Результаты общеклинического лабораторного контроля выявили при поступлении тенденцию к относительной лимфопении в периферической крови, при отсутствии патологических изменений в моче.

Общий анализ крови: эритроциты —  $4,32 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин — 116 г/л; лейкоциты —  $4,9 \times 10^9/л$ ; лейкоцитарная формула: сегментоядерные — 25%; лимфоциты — 63%; моноциты — 10%; эозинофилы — 2%; тромбоциты —  $243 \times 10^9/л$ ; СОЭ — 5 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес — 1015, pH — 6,0, сахар, ацетон, эритроциты, лейкоциты, белок не определяются.

По результатам биохимического исследования крови выявлено снижение уровня общего белка до 64,4 г/л (норма 66–87 г/л), на фоне незначительного повышения конъюгированного билирубина — 4,0 ммоль/л (норма 0–3,4 ммоль/л) и аспартатаминотрансферазы — 42,3 ммоль/л (норма — 0–37 ммоль/л). Отмечено существенное снижение уровня кальция крови: общий кальций — 1,26 ммоль/л (норма — 2,02–2,6 ммоль/л), кальций ионизированный — 0,6 ммоль/л (норма — 1,0–1,5 ммоль/л) на фоне гиперфосфатемии до 3,6 ммоль/л (норма — 0,87–1,45 ммоль/л), электролитные нарушения характеризовались тенденцией к гипонатриемии — 126,5 ммоль/л (норма — 135–146 ммоль/л), гипохлоремии — 90 ммоль/л (норма — 98–106 ммоль/л). При исследовании гормонального спектра сыворотки крови до начала терапии имело место снижение содержания в крови паратормона — 6,2 пг/мл (норма — 8,8–76,6 пг/мл), незначительное повышение уровня пролактина до 982 мМЕ/мл (норма — 105–540 мМЕ/мл), снижение уровня кортизола 110–98–76 нмоль/л (норма — 150–660 нмоль/мл) по данным суточного мониторирования, альдостерона до 15 пг/мл (норма — 25–315 пг/мл), а также повышение уровня АКТГ до 624 пг/мл (норма — 18,3–57,8 пг/мл), что свидетельствовало в пользу гипопаратиреоза, гипокортицизма. Повышение уровня тиреотропного гормона до 6,8 мкМЕ/мл (норма — 0,23–3,4 мкМЕ/мл) при нормальном содержании свободного тироксина в 11,9 пмоль/мл (норма — 10,3–24,0 пмоль/мл) было подтверждением субклинического гипотиреоза.

В стационаре ребенку проводилась терапия, направленная на купирование основных симптомов полигландулярной недостаточности, а именно внутривенное капельное введение 10% глюконата кальция 10,0–15,0 мл, внутримышечное введение гидрокортизона по 25 мг, с последующим переходом на пероральный прием по 1 таблетке (10 мг) 3 раза в день, внутривенное капельное введение раствора (5% глюкозы с глюконатом кальция), в связи с выявленными клиничко-лабораторными признаками субклинического гипотиреоза рекомендован приём левотироксина натрия по 25 мкг/сут. Далее мальчику рекомендован пероральный прием альфакальцидола по 1 мкг (1000 Ед) 3 раза в день, компливит СаД3 по 500 мг 3 раза в день, проведение противосудорожной терапии (продолжительная форма вальпроевой кислоты 600 мг/сут.) с постепенной отменой в течение 3-х месяцев под контролем продолженного ЭЭГ-мониторинга и определение ее уровня в крови.

На фоне проводимой терапии отмечалось отчетливое улучшение общего состояния ребенка: мышечная слабость значительно уменьшилась, он стал активным, начал ходить самостоятельно, повысился аппетит, нормализовался стул, уменьшилась гиперпигментация на коже лица и конечностях, с 4-го дня пребывания в стационаре прекратились приступы мышечно-тонических судорог, имела место стабилизация цифр АД в диапазоне 90/60 — 100/70 мм рт. ст.

По результатам динамического лабораторного контроля выявлена нормализация параметров периферической крови:

Общий анализ крови: эритроциты —  $3,65 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин — 98 г/л; лейкоциты —  $9,3 \times 10^9/л$ ; лейкоцитарная формула: палочкоядерные — 4%; сегментоядерные — 74%; лимфоциты — 18%; моноциты — 3%; тромбоциты —  $177 \times 10^9/л$ ; СОЭ — 3 мм/час.

Биохимическое исследование крови выявило положительную динамику показателей, характеризующуюся снижением, по сравнению с исходным, уровня фосфора крови до 2,67–2,07 ммоль/л (норма — 0,87–1,45 ммоль/л), повышением уровня натрия до 136,7 ммоль/л (норма — 135–146 ммоль/л), хлора — до 94 ммоль/л (норма — 98–106 ммоль/л), общего кальция — до 1,56 ммоль/л (норма — 2,02–2,6 ммоль/л), кальция ионизированного — 0,78 ммоль/л (норма — 1,0–1,5 ммоль/л). При исследовании гормонального спектра сыворотки крови отмечена нормализация содержания паратгормона — 18,2 пг/мл (норма — 8,8–76,6 пг/мл), параметров суточной динамики кортизола — 206–463–460 нмоль/мл (норма — 150–660 нмоль/мл) и снижение уровня АКТГ до 589 пг/мл (норма — 18,3–57,8 пг/мл).

По результатам инструментального обследования внутренних органов брюшной полости и забрюшинного пространства, сердечно-сосудистой системы, щитовидной железы не определено патологических изменений.

Функциональные методы исследования также не выявили нарушений со стороны сердечно-сосудистой и нервной систем, в том числе отсутствие пароксизмальных и эпилептиформных графоэлементов при проведении рутинного и трёхчасового ЭЭГ-видеомониторинга, позволивших усомниться в наличии у обследуемого ребенка одной из форм эпилепсии. Мальчик также консультирован неврологом, окулистом, ЛОР-врачом и дерматологом.

Таким образом, на основании проведенного клинко-лабораторного обследования был установлен окончательный *клинический диагноз* «Аутоиммунный полигланулярный синдром 1-го типа: дисфункция коры надпочечников, гипопаратиреоз, субклинический гипотиреоз, витилиго, кандидоз слизистой полости рта, нарушение кишечного всасывания» и *сопутствующий диагноз* «Вторичная пароксизмальная дискинезия по типу фокальных моторных приступов. Вегетативная дисфункция. Нарушение рефракции и аккомодации обоих глаз. Ангиопатия сетчатки 1 степени обоих глаз».

В рамках телемедицинских технологий (по системе «врач — врач») ребенок был консультирован в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии Министерства здравоохранения Российской Федерации (ЭНИЦ)

Заключение: код по МКБ-10: E31.8

*Диагноз* — аутоиммунный полигланулярный синдром I типа: дисфункция коры надпочечников, гипопаратиреоз, витилиго, кандидоз, нарушение кишечного всасывания.

#### Заключение

Не вызывает сомнения наличие у пациента аутоиммунного полигланулярного синдрома 1-го типа. Учитывая наличие признаков дефицита не только глюкокортикоидов, но и минералокортикоидов, пациенту показано добавить к терапии флудрокортизон в стартовой дозе 0,1 мг в сутки, с последующей коррекцией по уровню электролитов крови и ренина.

При отсутствии эффекта от терапии альфакальцитолом, пациенту возможна инициация терапии кальцитриолом (рокальтрол).

Пациенту показано проведение исследования гена AIRE. Необходимо исследование частой мутации R257X. При отсутствии данной мутации показано полное секвенирование гена AIRE. Исследование находится в работе в Национальном медицинском исследовательском центре эндокринологии Министерства здравоохранения Российской Федерации в рамках программы Альфа-эндо.

Таким образом, данный клинический случай очень ярко демонстрирует развитие у ребенка аутоиммунного полигланулярного синдрома 1-го типа с присущей ему этапностью клинических проявлений. Обращает на себя внимание то, что развитие кандидоза ротовой полости имело место не в дебюте, а после развития других основных признаков заболевания (гипопаратиреоза и гипокортицизма). Важно отметить, что, несмотря на характерную особенность появления симптомов заболевания, время от их манифестации до окончательного диагноза заняло длительный интервал. В этих условиях информирование широкого круга врачей общей практики и специалистов узкого профиля, несомненно, будет способствовать повышению их осведомленности. Последнее в свою очередь как можно ранее позволит сформировать круг дифференциально-диагностического поиска, построить план обследования и провести коррекцию выявленных нарушений, что даст возможность предупредить развитие жизнеугрожающих состояний, улучшить качество и продолжительность жизни у этой категории пациентов.

Дальнейшее наблюдение за данными пациентами должно осуществляться на регулярной основе с лабораторным контролем параметров основных компонентов синдрома. Дети с редкими наследственными вариантами гипопаратиреоза должны наблюдаться не только по месту жительства, но и в специализированных медицинских центрах, имеющих опыт наблюдения за больными с редкой эндокринной патологией.



## ЛИТЕРАТУРА

1. Ларина А. А., Шаповальянц О. С., Мазурина Н. В., Трошина Е. А. Диагностика и лечение аутоиммунного полиглангулярного синдрома у взрослых. *Клиническая медицина*. 2012; 90(8):64-66. eLIBRARY ID: 20254561
2. Давыдчик Э. В., Снежицкий В. А., Никонова Л. В., Тишковский С. В. Эндокринные аспекты эндокринных полиглангулярных синдромов. *Журнал Гродненского государственного медицинского университета*. 2016;(2):15-21. eLIBRARY ID: 26526032
3. Ларина А. А., Трошина Е. А., Иванова О. Н. Аутоиммунные полиглангулярные синдромы взрослых: генетические и иммунологические критерии диагностики. *Проблемы эндокринологии*. 2014; 60(3):43-52. DOI: 10.14341/probl201460343-52
4. Betterle C, Zanchetta R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes (APS). *Acta Biomed*. 2003; 74(1):9-33. PMID: 12817789.
5. Левкина М. В., Бондаренко Е. А., Шилова Л. Н. Аутоиммунные полиглангулярные синдромы. *Лекарственный вестник*. 2018; 12(2):41-45. eLIBRARY ID: 35259942
6. Kahaly GJ. Polyglandular autoimmune syndromes. *Eur J Endocrinol*. 2009; 161(1):11-20. DOI: 10.1530/EJE-09-0044.
7. Pham-Dobor G, Hanák L, Hegyi P, Márta K, Pánciczky A, et al. Prevalence of other autoimmune diseases in polyglandular autoimmune syndromes type II and III. *J Endocrinol Invest*. 2020; 43(9):1-9. DOI: 10.1007/s40618-020-01229-1.
8. Петунина Н. А., Трухина Л. В., Мартиросян Н. С. Клинический случай аутоиммунного полиглангулярного синдрома второго типа. *Клиническая и экспериментальная тиреоидология*. 2013; 9(1):47-50. eLIBRARY ID: 21064837

## Информация об авторах

**Галкина Галина Александровна**, д.м.н., зав. детским эндокринологическим отделением НИИ акушерства и педиатрии, профессор кафедры «Эндокринологии с курсом детской эндокринологии» ФПК и ППС, Ростовский государственный медицинский университет; главный внештатный детский эндокринолог ЮФО и МЗ РО, Ростов-на-Дону, Россия, galkina.g.a@bk.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6809-0995>

**Михайличенко Лилия Сергеевна**, врач детского эндокринологического отделения НИИ акушерства и педиатрии, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-0663-1554>, [mihailichenko.lilya@yandex.ru](mailto:mihailichenko.lilya@yandex.ru)

**Созаева Диана Измаиловна**, научный сотрудник педиатрического отдела НИИ акушерства и педиатрии, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия, D.Sozaevalrambler.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3941-5540>

**Бережанская Софья Борисовна**, главный сотрудник педиатрического отдела НИИ акушерства и педиатрии Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия, mazyar36@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5810-3200>

**Афонин Александр Алексеевич**, главный сотрудник педиатрического отдела НИИ акушерства и педиатрии, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия, doctorafonin@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1078-8391>

## REFERENCES

1. Larina A. A., Shapoval'yants O. S., Mazurina N. V., Troshina E. A. Diagnostics and treatment of polyglandular syndrome of adults. *Clinical Medicine (Russian Journal) Klinicheskaya medicina*. 2012; 90(8):64-66. (In Russ.). eLIBRARY ID: 20254561
2. Davydchik E. V., Snezhitskiy V. A., Nikonova L. V., Tishkovskiy S. V. Endocrine aspects of polyglandular autoimmune syndromes. *Journal of the Grodno State Medical University*. 2016;(2):15-21. (In Russ.). eLIBRARY ID: 26526032
3. Larina A. A., Troshina E. A., Ivanova O. N. Autoimmune polyglandular syndromes in the adults: the genetic and immunological diagnostic criteria. *Problems of Endocrinology*. 2014; 60(3):43-52. (In Russ.). DOI: 10.14341/probl201460343-52
4. Betterle C, Zanchetta R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes (APS). *Acta Biomed*. 2003; 74(1):9-33. PMID: 12817789.
5. Levkina M. V., Bondarenko E. A., Shilova L. N. Autoimmune polyglandular syndromes. *Medicinal Bulletin*. 2018; 12(2):41-45. (In Russ.). eLIBRARY ID: 35259942
6. Kahaly GJ. Polyglandular autoimmune syndromes. *Eur J Endocrinol*. 2009; 161(1):11-20. DOI: 10.1530/EJE-09-0044.
7. Pham-Dobor G, Hanák L, Hegyi P, Márta K, Pánciczky A, et al. Prevalence of other autoimmune diseases in polyglandular autoimmune syndromes type II and III. *J Endocrinol Invest*. 2020; 43(9):1-9. DOI: 10.1007/s40618-020-01229-1.
8. Petunina N. A., Trukhina L. V., Martirosyan N. S. A clinical case of autoimmune polyglandular syndrome type 2. *Clinical and experimental thyroidology*. 2013; 9(1):47-50. (In Russ.). eLIBRARY ID: 21064837

## Information about the authors

**Galina A. Galkina**, Dr. Sci. (Med.). Head. Department of Pediatric Endocrinology, Research Institute of Obstetrics and Pediatrics, Professor of the Department of Endocrinology with the Course of Pediatric Endocrinology, Rostov State Medical University; Chief freelance pediatric endocrinologist of the Southern Federal District and Ministry of Health RO, Rostov-on-Don, Russia, galkina.g.a@bk.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6809-0995>

**Lilya S. Mikhaylichenko**, doctor of the pediatric endocrinology department of the Research Institute of Obstetrics and Pediatrics, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-0663-1554>, [mihailichenko.lilya@yandex.ru](mailto:mihailichenko.lilya@yandex.ru)

**Diana I. Sozaeva**, Dr. Sci. (Med.), Researcher, Pediatric Department, Research Institute of Obstetrics and Pediatrics, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia, D.Sozaevalrambler.ru, <https://orcid.org/0000-0002-3941-5540>

**Sofya B. Berezhanskaya**, Dr. Sci. (Med.), Professor, chief officer of the Pediatric Department, Research Institute of Obstetrics and Pediatrics, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia, mazyar36@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-5810-3200>

**Alexander A. Afonin**, Dr. Sci. (Med.), chief officer of the Pediatric Department, Research Institute of Obstetrics and Pediatrics, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia, doctorafonin@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1078-8391>

**Вклад авторов:**

Г.А. Галкина — разработка дизайна исследования;  
Л.С. Михайличенко — получение и анализ данных;  
Д.И. Созаева — детальная разработка темы исследования, написание текста рукописи;  
С.Б. Бережанская — обзор публикаций по теме исследования;  
А.А. Афонин — разработка концепции исследования.

**Конфликт интересов**

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

**Authors' contribution:**

G.A. Galkina — research design development;  
L.S. Mikhaylichenko — data acquisition and analysis;  
D.I. Sozaeva — detailed development of the research topic, writing the text of the manuscript;  
S.B. Berezhanskaya — a review of publications on the research topic;  
A.A. Afonin — development of the research concept.

**Conflict of interest**

*Authors declares no conflict of interest.*

*Поступила в редакцию / Received: 23.08.2021*

*Доработана после рецензирования / Revised: 12.10.2021*

*Принята к публикации / Accepted: 12.10.2021*