



## **Аутоиммунная Полиэндокринопатия**

**Аутоиммунные полигландулярные синдромы (АПС)** представляют собой первичное поражение 2 и более периферических эндокринных желез с развитием их недостаточности. АПС часто сочетаются с аутоиммунными заболеваниями не эндокринных органов.

На основании генетических, иммунологических и клинических особенностей различают АПС различных типов.

**АПС-1** - моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования или, встречающееся реже, спорадическое, в основе которого лежит нарушение структуры гена аутоиммунного регулятора.

**АПС-1** - характерными признаками являются слизисто - кожный кандидоз, первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (ХНН) и гипопаратиреоз. Клинические фенотипы при данном синдроме гетерогенны и не исчерпываются этими симптомами. Классической триаде заболевания могут сопутствовать первичный гипогонадизм, первичный гипотиреоз на фоне аутоиммунного тиреоидита, сахарный диабет 1 типа.

**АПС-1** - преимущественно диагностируется в детском возрасте. Комбинация симптомов, сроки проявления и степень их выраженности при АПС-1 у детей значительно варьируют. В большинстве случаев дебют заболевания сопровождается развитием кожно-слизистого кандидоза впервые 10 лет жизни, чаще сразу после рождения ребенка.

**АПС-2** – этиология неизвестна. Характерными признаками являются надпочечниковая недостаточность, гипотиреоз на фоне аутоиммунного тиреоидита, сахарный диабет 1 типа.

Заболевание манифестирует в возрасте между 20 и 50 годами.

**АПС-3** - этиология неизвестна. Отличительной чертой является отсутствие надпочечниковой недостаточности.

Среди неэндокринных заболеваний при АПС выявляются алопеция, витилиго, пернициозная анемия, синдром мальабсорбции, аутоиммунный гепатит, аномалия зубной эмали, эктодермальная дисплазия, изолированный дефицит IgA, бронхиальная астма, гломерулонефрит.

**Мозаика Полиэндокринопатия** - полуколичественный тест для определения полиэндокринных аутоиммунных заболеваний (IIFT).



**Тест предназначен для выявления антител к 6 различным органам:**

1. Антитела к микросомам щитовидной железы (MAb). Целевой антиген – тиреопероксидаза (маркер аутоиммунных заболеваний щитовидной железы).
2. Антитела к островковым клеткам - ICA (сахарный диабет I тип).
3. Антитела к коре надпочечников (маркер первичной недостаточности коры надпочечников).
4. Антитела к антигенам яичников (маркер первичной овариальной недостаточности).
5. Антитела к антигенам яичек - к клеткам Лейдига (маркер недостаточности половых желез у мужчин).
6. Антитела к париетальным клеткам слизистой оболочки желудка (маркер следующих заболеваний - хронический атрофический гастрит, злокачественная анемия, фуникулярный миелоз или аутоиммунная эндокринопатия)