

© БАРАКИН А.О., БАЛАКИРЕВ Е.А., СТАЛЬМАХОВИЧ В.Н., МАРЧУК А.А., ТОЛСТИКОВА Т.В.

УДК 616-007.15

DOI: 10.20333/25000136-2023-5-111-116

## Клиническое наблюдение: мозаичный вариант мужского кариотипа с присутствием клона с моносомией хромосомы X

А.О. Баракин<sup>1,2</sup>, Е.А. Балакирев<sup>2</sup>, В.Н. Стальмахович<sup>1,2</sup>, А.А. Марчук<sup>2</sup>, Т.В. Толстикова<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, Иркутск 664079, Российская Федерация

<sup>2</sup>Иркутская областная детская клиническая больница, Иркутск 664022, Российская Федерация

**Резюме.** В статье рассмотрена диагностика редкого заболевания, встречающегося у одного из 15 тысяч новорожденных: нарушения формирования пола по мозаичному кариотипу 45XO/46XY, выявленного у ребенка 9 лет при плановом осмотре перед хирургическим вмешательством по поводу гипоспадии. Приведены этапы диагностического поиска (в том числе совместный осмотр при функциональном обследовании пациента специалистами диагностических отделений совместно с лечащим врачом), результаты лучевых методов диагностики, определение показаний к оперативному лечению; показан ход оперативного лечения, особенности эндоскопической визуализации. Рассмотрены особенности развития половых гонад у пациентов с нарушением формирования пола. Показана важность мультидисциплинарного подхода в диагностике, лечении и консультировании таких пациентов.

**Ключевые слова:** моносомия, нарушение формирования пола, мозаичный кариотип, дети, ультразвуковое исследование, МСКТ, хромосомная патология.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Для цитирования:** Баракин АО, Балакирев ЕА, Стальмахович ВН, Марчук АА, Толстикова ТВ. Клиническое наблюдение: мозаичный вариант мужского кариотипа с присутствием клона с моносомией хромосомы X. *Сибирское медицинское обозрение.* 2023;(5):111-116. DOI: 10.20333/25000136-2023-5-111-116

## A clinical case: a mosaic variant of male karyotype with presence of a clone with monosomy of the X chromosome

A. O. Barakin<sup>1,2</sup>, E.A. Balakirev<sup>2</sup>, V.N. Stalmahovich<sup>1,2</sup>, A.A. Marchuk<sup>2</sup>, T.V. Tolstikova<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, Irkutsk 664079, Russian Federation

<sup>2</sup>Irkutsk State Regional Child Clinical Hospital, Irkutsk 664022, Russian Federation

**Abstract.** The article considers diagnosis of a rare disease occurring in 1 in 15,000 newborns: disorder of sex development conforming to the 45XO/46XY mosaic karyotype revealed in a child aged 9 years during scheduled examination before surgical intervention on hypospadias. The stages of diagnostic search are presented (including a joint examination in functional analysis of the patient by specialists of diagnostic departments together with the treating physician) as well as radiological diagnosis results and determination of indications to surgical treatment. The process of surgical treatment and specifics of endoscopic visualisation have been shown. The features of development of gonads in patients with disorder of sex development has been considered. The importance of multidisciplinary approach in diagnosis, treatment and consultations for such patients has been shown.

**Key words:** monosomy, disorder of sex development, mosaic karyotype, children, ultrasonography, MSCT, chromosome pathology.

**Conflict of interest.** The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

**Citation:** Barakin AO, Balakirev EA, Stalmahovich VN, Marchuk AA, Tolstikova TV. A clinical case: a mosaic variant of male karyotype with presence of a clone with monosomy of the X chromosome. *Siberian Medical Review.* 2023;(5):111-116. DOI: 10.20333/25000136-2023-5-111-116

Нарушение формирования пола (НФП) характеризуется разницей между генетическим полом, гонадным полом и фенотипическим полом. Данная патология встречается у одного из 4,5-5 тысяч новорожденных. Данный термин заменяет устаревшие определения, такие как «интерсексуальное расстройство», «гермафродит», «псевдогермафродитизм» и др., являющимися спорными и потенциально унижительными. Также такие термины могут вводить в заблуждение родителей, медицинский персонал и юристов. Согласно основанной на результатах цитогенетического исследования классификации [1,2], выделяют следующие варианты НФП: с мужским кариотипом (46,XY),

женским кариотипом (46,XX) и патологией половых хромосом. При НФП высок риск развития герминативно-клеточных опухолей. После установления варианта НФП и выбора дальнейшей тактики лечения возможно осуществлять обоснованный выбор пола, определить риск опухолевого перерождения гонад [3,4]. Достаточно успешно удаётся верифицировать диагноз для пациентов с вариантом 46,XX и патологией половых хромосом, однако в группе пациентов с кариотипом 46,XY своевременное определение диагноза остается недостаточным [5].

В группу НФП, обусловленную патологией половых хромосом, входят варианты синдрома Шерешев-

ского-Тернера, Кляйнфельтера, химеризм, НФП с кариотипом 45,X/46,XY, 46,XX/46,XY, другие сложные хромосомные перестройки.

Это заболевание встречается у 1 из 15 тысяч новорожденных.

Клинически кариотип 45,X/46,XY может быть представлен различными проявлениями: от двойственного строения гениталий и особенностей фенотипа, которые свойственны для синдрома Шерешевского-Тернера до практически обычного фенотипа - мужского или женского.

Дисгенезия гонад варьирует от обычной ткани яичка, не имеющей специфических гистологических изменений, по типу гонады в состоянии крипторхизма, до овотестис. Существует два варианта - смешанная дисгенезия гонад и овотестискулярный. Однако степень дисгенезии гонад и их сочетания могут быть различны. По данным гистологического исследования удаленных гонад, установлено, что с одинаковой частотой (до 40%) имеет место гистологическая картина, соответствующая гонаде в состоянии крипторхизма и гонаде различной степени дисгенезии. Овотестис является наиболее редким вариантом данного состояния.

Генетически пол определяется в момент зачатия [5,6,7]. Внутренние и внешние половые органы остаются недифференцированными до 6 недели беременности; далее генитальный гребень становится одной из гонад: яичником или семенником; данные недифференцированные гонады населяются половыми клетками. Развитие яичек определяется фактором (или веществом), который кодируется SRY-геном (определяющая пол область на Y-хромосоме), расположенным на коротком плече Y-хромосомы. Под влиянием определяющего семенники вещества, зародышевые клетки в половом гребне дифференцируются в клетки Сертоли, которые секретируют Мюллер-ингибирующий фактор или фактор торможения развития мюллеровых протоков, и клетки Лейдига, вырабатывающие тестостерон. Мюллер-ингибирующий фактор (МИФ) вызывает полную регрессию Мюллеровых протоков, в то время как тестостерон способствует созреванию сперматогоний. Регуляция развития мужского фенотипа осуществляется посредством паракринных и эндокринных воздействий. Посредством паракринного воздействия Вольфов проток развивается в эпидидимис семявыносящего протока, семявыносящий проток и семенные пузырьки. При отсутствии Y-хромосомы гонады дифференцируются в яичники на 11-13 неделе беременности. Считается, что гормоны яичников не играют никакой роли в определении женского фенотипа. Отсутствие МИФ приводит к сохранению Мюллеровых протоков, ко-

торые далее развиваются в маточные трубы, матку, шейку матки и верхнюю часть влагалища. Отсутствие тестостерона приводит к инволюции Вольфовых протоков. Выработка дегидротестостерона, преобразованного из тестостерона под действием 5 $\alpha$ -редуктазы на мочеполовой бугорок, семенной бугорок и мочеполовые складки, вызывает развитие этих структур у мужчин в головку полового члена, мошонку и ствол пениса, у женщин они развиваются в клитор, большие и малые половые губы, соответственно. Предстательная железа развивается из мочеполового синуса. В присутствии андрогенов дефинитивный мочеполовой синус сужается, образуя заднюю уретру. У мужчин предстательная железа и бульбоуретральные железы Купера формируются как отростки уретры. В отсутствии андрогенов окончательный урогенитальный синус развивается в нижние две трети влагалища и уретры, которые разделяются, образуя две различные структуры - парауретральные железы Скина и большие вестибулярные Бартолиновы железы.

Целью данной статьи является презентация мультимодальной визуализации пациента 11 лет, фенотипически определяемого как мальчик (с избытком массы тела, ИМТ =32кг/м<sup>2</sup>) с выявленными в ходе обследования с использованием визуализирующих методик двусмысленными гениталиями, генетическим заключением о мозаичном варианте мужского кариотипа (45,X/46XY; клон с моносомией хромосомы X в объеме 72%, уменьшение гетерохроматинового блока на длинном плече хромосомы Y) и гистологическим заключением о наличии женских и мужских клеток в операционном материале.

Пациент Х.Р., 2013 г.р., поступил в ИГОДКБ в августе 2022 года с направительным диагнозом «гипоспадия, крипторхизм». Данный диагноз был выставлен в 2013 году: пациент осматривался хирургом по месту жительства, выявлено отсутствие правого яичка в мошонке. При поступлении в больницу пациент жаловался на искривление полового члена, вынужденную позу при мочеиспускании. Общее состояние при поступлении - средней степени тяжести, сознание сохранено. Локальный статус: наружные половые органы сформированы по мужскому типу; мошонка симметричная, гипоплазированная; справа отмечается отсутствие яичка в мошонке; половой член искривлен; меатус на уровне венечной борозды.

При УЗИ мошонки и паховых каналов - левое яичко гипоплазировано, визуализируется в паховом канале. Правое яичко в мошонке и паховом канале не визуализируется. При проведении УЗИ брюшной полости (при слабо наполненном мочевом пузыре) были заподозрены жидкостные образования мочевого пузыря

(дивертикулы?). Было рекомендовано контрольное УЗИ с наполненным мочевым пузырем. При исследовании с полным мочевым пузырем – рядом с ним визуализируется два жидкостных образования (размеры  $\approx 5,6 \times 3,6$  см и  $6,4 \times 2,8$  см, со взвесью), вероятно, связанные между собой. При введении раствора фурацилина в мочевой пузырь через катетер (рис.1) отмечалось расширение жидкостного скопления, расположенного глубже (нельзя исключить жидкостное скопление в проекции простаты), с контрастированием к расположенному выше образованию (мочевой пузырь?). Жидкостное образование, расположенное ниже и кпереди – при введении раствора без динамики, убедительно связи с рядом расположенными структурами не дифференцируется. Было рекомендовано дообследование – проведение МСКТ малого таза.

Пациенту проведена МСКТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза с болюсным усилением ультравистом. Предстательная железа и семенные пузырьки четко не дифференцируются. В полости малого таза между задней стенкой мочевого пузыря и передней поверхностью прямой кишки, начиная от зоны расположения не визуализируемой предстательной железы, регистрируется «мешковидной» формы полостное образование с тонкими стенками, заполненное жидкостным содержимым (4-6 ед. X во все фазы сканирования).

Образование поднимается краниоventрально, над мочевым пузырем, дном доходя до внутренней поверхности передней брюшной стенки, с наличием перегиба в зоне искривления (повторяя форму и положение матки). Размеры образования (Ш\*Д\*В)  $\approx 61,6 \times 81,1 \times 97,7$  мм. Правые яичко и семявыносящий проток достоверно не визуализируются (нижняя часть мошонки вне сканирования). Слева яичко располагается в подкожно-жировой клетчатке, у наружного пахового кольца. Тазовая клетчатка не инфильтрирована, лимфоузлы не увеличены. Прямая кишка заполнена газом и каловыми массами, стенки не утолщены. Заключение: надмошоночный крипторхизм слева. Нельзя исключить монорхизм справа. Кистозное новообразование малого таза (utricle masculinus?). Рекомендовано МРТ органов малого таза.

Пациенту проведена МРТ органов малого таза (в T1, T2, FLAIR и DWI импульсных последовательностях с последующим внутривенным усилением препаратом Гадовист 4,5 мл). Левое яичко определяется слева в паховом канале сразу за глубоким паховым кольцом, размером  $2,2 \times 1,8 \times 1,3$  см. Правое яичко достоверно не определяется. Мошонка заполнена жировой клетчаткой. Простата и семенные пузырьки не визуализируются. Позади уретры, сагиттально кпереди от ампулы прямой кишки,

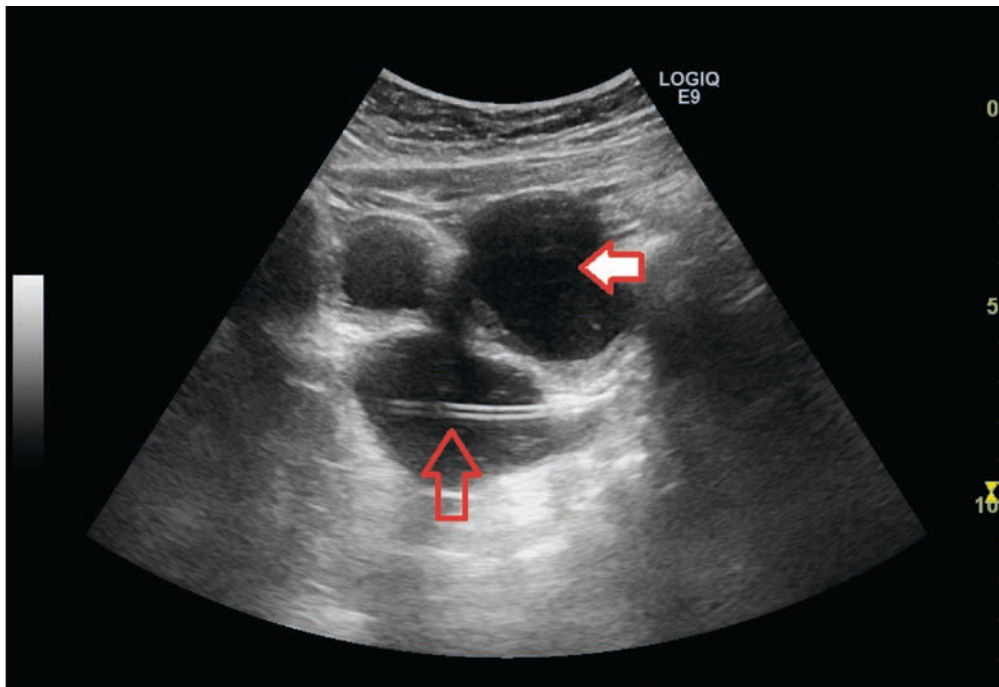


Рисунок 1. На УЗИ визуализированы жидкостные образования, через одно из которых проходит стент (указано контурной стрелкой): вероятно, проекция простаты; при введении раствора отмечается поступление его в мочевой пузырь (указано стрелкой с заливкой).

Figure 1. Ultrasound visualised liquid formations, through one of which the stent passes (indicated by the contour arrow): probably a projection of the prostate; with introduction of the solution, its entry into the bladder is noted (indicated by the filled arrow).

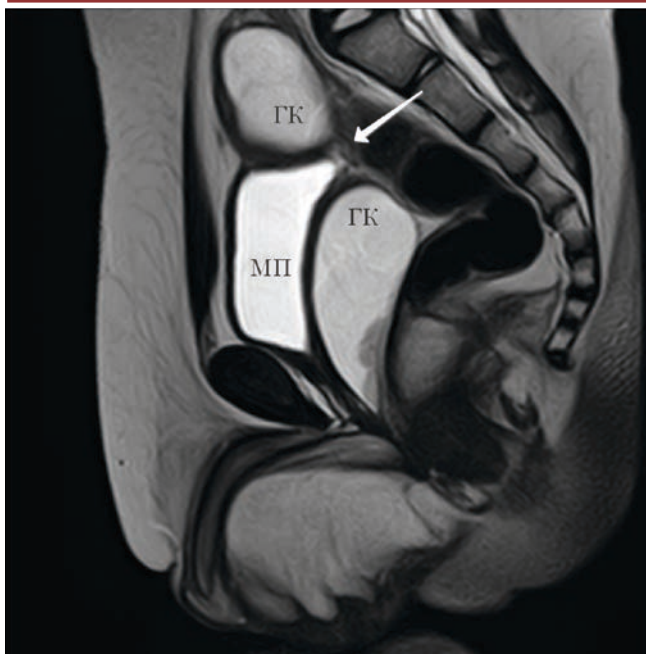


Рисунок 2. Сагиттальное изображение гидрометрокольпоса (ГК) с шейкой (стрелка), разделяющих матку и слепо заканчивающееся влагалище. В просвете обеих камер по задней стенке определяется белковая взвесь - слаг из форменных клеток крови и эндометрия. Простата, семенные пузырьки и единственное яичко в мошонке отсутствуют. Пещеристые тела в половом члене резко гипопластичные.

Figure 2. Sagittal image of a hydrometrocolpos (HC) with a neck (arrow) separating the uterus and epy blindly terminating vagina. In the lumen of both chambers along the back wall, a protein suspension is determined: sludge from formed blood cells and endometrium. The prostate, seminal vesicles and the only testicle are absent in the scrotum. The cavernous bodies in the penis are severely hypoplastic

определяется веретеновидной формы мешотчатая структура, отклоняющаяся влево и краниально вдоль стенки мочевого пузыря. На уровне верхнего полюса мочевого пузыря данная структура по типу сифона резко суживается и далее над мочевым пузырем продолжается в округлой форме тонкостенное кистозное образование. Размеры нижней камеры данной мешотчатой структуры  $\approx 8,9 \times 3,4 \times 2,2$  см, верхней камеры  $\approx 5,5 \times 4,5 \times 3,1$  см. Протяженность связующего суженного участка 1,3 см, ширина просвета около 0,2 см. Содержимое обеих камер жидкостное с горизонтальным уровнем минимального количества взвеси по задней стенке, вероятнее всего клеточный детрит с продуктами распада форменных элементов. Стенка данных кистозных образований достаточно равномерной толщины по всем поверхностям толщиной до 0,4 см. Участков накопления контрастного препарата органами малого таза не выявлено. Прямая кишка без видимых изменений, утолщения стенок и наличие новообра-

зований не выявлено. Параректальная клетчатка не инфильтрирована. Мочевой пузырь равномерно заполнен однородным жидкостным содержимым. Стенка мочевого пузыря не утолщена. Достоверных данных за увеличение регионарных лимфоузлов не получено.

Заключение по результатам МРТ: признаки левостороннего врождённого пахового крипторхизма. Замкнутая двухкамерная псевдовагина (гидрокольпос?) промежности и малого таза. Аплазия правого яичка, простаты и семенных пузырьков. Изменения малого таза и промежности укладываются в вариант вида мужского псевдогермафродитизма.

При микционной сцинтиграфии был выявлен двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 степени.

Проведено цитогенетическое исследование, заключение – «Мозаичный вариант кариотипа 45,X/46,XY с преобладающим клоном 45,X – 72% . Уменьшен гетерохроматиновый блок на длинном плече хромосомы Y».

Иммуноферментное определение гормонального статуса в сыворотке крови (в скобках указаны референтные значения): кортизол – 406,9 нмоль/л (133-537 нмоль/л), лютеинизирующий гормон – 0,1 МЕ/л (0,1-0,33 МЕ/л), пролактин – 14,36 нг/мл (1,9-11,6 нг/мл), тиреотропный гормон – 1,85 мкМЕ/мл (0,6-4,66 мкМЕ/мл), тироксин – 131,4 нмоль/л (77,0-177,0 нмоль/л), тестостерон – 0,086 нг/мл (2,49-8,36 нг/мл), фолликулостимулирующий гормон - 1,8 мМЕ/мл (0,10-0,36 мМЕ/мл), эстрадиол – 5,00 пг/мл (7,63-42,6 пг/мл).

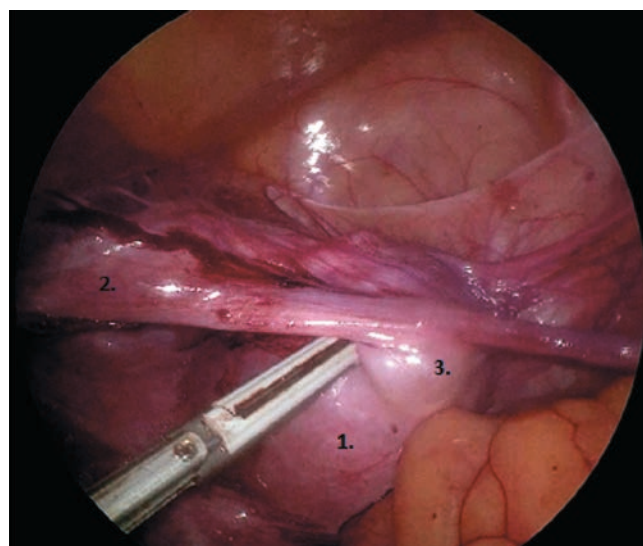


Рисунок 3. Интраоперационная визуализация органов малого таза. 1 – кистозное образование (рудиментарная матка), 2 – левые придатки рудиментарной матки, 3 – овоцистис.

Figure 3. Intraoperative imaging of pelvic organs. 1 – cystic formation (rudimentary uterus), 2 – left appendages of the rudimentary uterus, 3 – ovotestis.

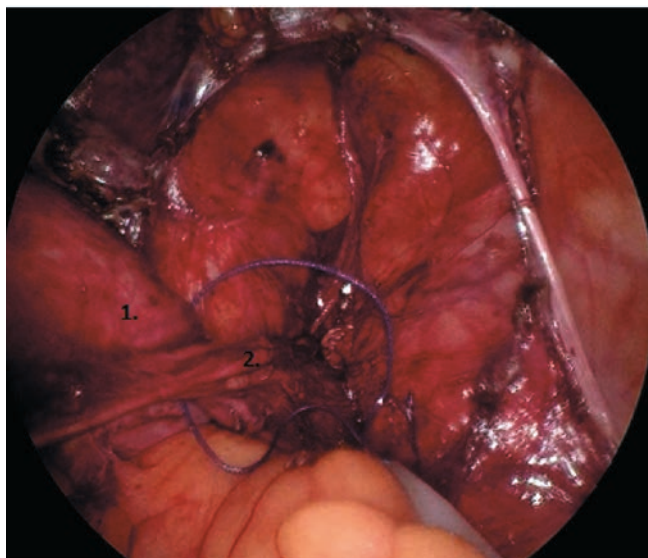


Рисунок 4. Мобилизованное кистозное образование малого таза. 1 – рудиментарная матка, 2 – перешеек.  
Figure 4. Mobilised cystic formation in the small pelvis. 1 – rudimentary uterus, 2 – isthmus.

Выявленную гонаду было решено удалить, так как в 15-30% случаев на 1-2 десятилетия возможно развитие гонадобластомы, которая считается предшественником развития злокачественных герминогенных опухолей второго типа, таких как семинома, гистерминома, эмбриональная карцинома и хориокарцинома. Оперативное лечение, было проведено 07.09.2022 в объеме лапароскопического удаления рудиментарной матки и ее придатков. Интраоперационно в малом тазу определяется (рис.3) кистозное образование с видоизмененными придатками. На уровне глубокого пахового кольца не определяются элементы яичка. Кистозное образование полностью мобилизовано (рис.4) с прилежащими придатками до уровня перешейка влагалищного отростка уrogenитального синуса.

#### Результаты и обсуждение

Послеоперационный период протекал без осложнений. Проведено гистологическое исследование удаленного фрагмента - полостное образование малого таза имеет гладкомышечную стенку, выстлано грануляционной тканью и многослойным плоским неороговевающим эпителием с подлежащей полосой плотной смешанной воспалительной инфильтрации (лимфоциты, плазматические клетки, полинуклеары). Отходящий тяж имеет строение маточной трубы (складчатая слизистая со смешанной воспалительной инфильтрацией собственной пластинки, гладкомышечная оболочка), к тяжу прилежат структуры семявыносящих путей. Заключение: Смешанная дисгенезия гонад.

Таким образом, заключительный диагноз – «Порок развития органов репродукции, рудиментарная матка, гонады (кариотип 45,X/46,XY). Анорхизм. Ки-

стозное образование малого таза. Двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 степени».

Пациент после операции наблюдается специалистами хирургического отделения ИГОДКБ, проводятся динамические исследования УЗИ – без отрицательной динамики; пациент посещает медицинского психолога (считает себя здоровым: «раньше у меня болел живот, мама говорила, что у меня раздвоение мочевого пузыря и киста, но это было раньше, а сейчас ничего не болит, я здоров»). Амбулаторно рекомендовано посещение эндокринолога.

Порок развития органов репродукции был выявлен только в возрасте 9 лет в связи с особенностями заболевания, которые затрагивают недоступные для рутинного осмотра области. Кроме этого, редкость заболевания может не позволить впервые столкнувшемуся с таким пациентом врачу-клиницисту сразу заподозрить серьезную врожденную патологию [8,9,10]. Необходимо применение различных методик диагностики, включая лабораторные и инструментальные методы исследований, которые поэтапно назначаются в случае недостаточного количества информации, полученной при отдельном исследовании. Комплексный подход позволяет предотвратить осложнения заболевания, снизить риск малигнизации измененных структур и значимо улучшить качество жизни пациента, также осуществить его психологическую поддержку на различных этапах.

#### Выводы

Необходим мультидисциплинарный подход в случае сомнительных данных по формированию пола у детей. Большинство случаев нарушения полового развития выявляется после рождения ещё в роддоме. Однако случаи выявления нарушения полового развития в детском возрасте требуют комплексной диагностики и специального комплексного подхода для определения пола, включающие в себя исследования по определению гормонального статуса, генетического обследования, УЗИ брюшной полости и малого таза при подозрении на сопутствующую патологию, выполнения МСКТ, МРТ, генетического анализа и гистологической верификации гонад, консультации узких специалистов (эндокринолога, генетика, психолога и др.). Внимательное выяснение анамнестических особенностей позволяет уточнить диагноз, выполнить лечение в требуемом объеме, максимально безопасно для пациента. Кроме этого, присутствие лечащего врача-хирурга во время проведения инструментальных методик диагностики позволяет провести оценку состояния ребенка и определить наиболее безопасный доступ быстро, качественно и информативно, что благоприятно влияет на выздоровление ребенка. При реабилитации пациентов с НФП необходимо решить следующие вопросы: выбор пола,

возможность и варианты хирургической коррекции наружных и внутренних гениталий, назначение заместительной терапии гормонами, а также психологическое консультирование пациента и его родителей.

### Литература / References

1. Cools M, Nordenström A, Robeva R, Hall J, Westerveld P, Fluck C, Köhler B, Berra M, Springer A, Schweizer K, Pasterski V. Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a Consensus Statement. *Nature Reviews Endocrinology*. 2018; (14):415-429. DOI:10.1038/s41574-018-0010-8
2. Liao LM, Baratz A. Medicalization of intersex and resistance: a commentary on Conway. *International Journal of Impotence Research*. 2022; 1(8). DOI: 10.1038/s41443-022-00597-x
3. Conway GS. Differences in Sex Development and related conditions: mechanisms, prevalences and changing practice. *International Journal of Impotence Research*. 2022; (9). DOI:10.1038/s41443-022-00606-z
4. Earp BD, Abdulcadir J, Liao LM. Child genital cutting and surgery across cultures, sex, and gender. Part 1: female, male, intersex—and trans? The difficulty of drawing distinctions. *International Journal of Impotence Research*. 2022; (12). DOI:1038/s41443-022-00639-4
5. Jürgensen M, Rapp M, Döhnert U, Frieltz FS, Ahmed F, Cools M, Thyen U, Hiort O. Assessing the health-related management of people with differences of sex. *Endocrine*. 2021; (71):675–680
6. Roen K. Intersex or diverse sex development: critical review of psychosocial health care. *The Journal of Sex Research*. 2019; (56):511
7. Chand MT, Turner S, Solomon LA, Jay A, Rabah R, Misra VK. A Case of 45,X/46,XY Mosaicism Presenting as Swyer Syndrome. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2020; (33):577-580
8. Garzo M, Catusi I, Colombo DM, DeGrada L, Recalcati MP, Rodeschini O, Barone C, Beltrami N, Busuito R, Cappellani S, Ciaschini AM, Gulisano A, Malpezzi E, Pecile V, Pittalis MC, Romitti L, Stioui S, Larizza L, Giardino D. Ten new cases of Balanced Reciprocal Translocation Mosaicism (BRTM): Reproductive implications, frequency and mechanism. *European Journal of Medical Genetics*. 2020 (63): 103639

9. Dowlut-McElroy T, Vilchez DA, Taboada EM, Strickland JL. Dysgerminoma in a 10-Year Old with 45X/46XY Turner Syndrome Mosaicism. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2019 (32); 555–557
10. Wu Q, Ma X, Kong X, Shi H, Chen Z, Jiao Z, Liu L, Jiang M. Two cases of rare diseases with abnormalities of X chromosome. *Chinese Journal of Medical Genetics*. 2019 (36):151–153

### Сведения об авторах

Баракин Александр Олегович, ассистент кафедры педиатрии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, Юбилейный микрорайон, 100 к.4; врач ультразвуковой диагностики отделения функциональной диагностики, Иркутская областная детская клиническая больница; адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, ул. Гагарина, д.4. Тел.: 8(3952)728771 (доб.185); e-mail: uzd@igodkb.ru, <http://orcid.org/0000-0003-1767-811X>

Балакирев Евгений Алексеевич, врач лучевой диагностики рентгеновского отделения, Иркутская областная детская клиническая больница; адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, ул. Гагарина, д.4, с.т.89027625045, e-mail old@igodkb.ru, <http://orcid.org/0000-0003-3472-9185>

Стальмахович Виктор Николаевич, д.м.н., профессор, зав. кафедрой детской хирургии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079 Иркутск, Юбилейный микрорайон, 100, к. 4; с. т. 89021761782; e-mail: Stal.irk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4885-123X>

Марчук Андрей Алексеевич, врач детский хирург хирургического отделения, Иркутская областная детская клиническая больница; адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, ул. Гагарина, д.4, с.т. 89501409185, e-mail maa-ped20@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9767-0454>

Толстикова Татьяна Вячеславовна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования; адрес: Российская Федерация, 664079, г. Иркутск, Юбилейный микрорайон, 100 к.4, врач-кардиолог Иркутской областной детской клинической больницы; адрес: Российская Федерация, 664022, г. Иркутск, ул. Гагарина, д.4; тел.: 8(3952)241930; e-mail: tv\_tolstikova@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

### Author information

Alexander O. Barakin, Assistant of the Department of Pediatrics, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: Jubileiny district, 100 b.4, Irkutsk, Russian Federation 664079; sonographer of Functional Department in Irkutsk State Regional Child Clinical Hospital; Phone: 8(3952)728771 (add.257); e-mail: pacemaker@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1767-811X>

Eugenii A. Balakirev, specialist of Department of X-ray diagnostics in Irkutsk State regional Child Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: 89027625045, e-mail old@igodkb.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3472-9185>

Viktor N. Stalmahovich, Dr. Med. Sci., Head of Department of pediatric surgery, doctor of medical Sciences, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: Jubileiny district, 100 b.4, Irkutsk, Russian Federation 664079; Phone: 89021761782, e-mail: stal.irk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4885-123X>

Andrei A. Marchuk, surgeon of the Department of surgery in Irkutsk State regional Child Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: 89501409185, e-mail maa-ped20@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9767-0454>

Tatyana V. Tolstikova, Associate Professor, cardiologist, Candidate of Medical Sciences, Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; Address: 100, Yubileiny, Irkutsk, Russian Federation 664049; Irkutsk State Regional Childrens Clinical Hospital; Address: 4, b-r Gagarina, Irkutsk, Russian Federation 664022; Phone: +79834034800; e-mail: tv\_tolstikova@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7086-407X>

Дата поступления: 17.02.2023  
Дата рецензирования: 20.09.2023  
Принято к публикации: 28.09.2023

Received 17 February 2023  
Revision Received 20 September 2023  
Accepted 28 September 2023