

Тезисы научно-практической конференции «Второй Всероссийский педиатрический форум студентов и молодых ученых с международным участием», 13–14 мая 2020 г., Москва. Часть 2

Организационный комитет форума представляет работы студентов и молодых ученых, принятые научной комиссией, включающей профессорско-преподавательский состав кафедр Клинического института детского здоровья им Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первый МГМУ им И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

СОДЕРЖАНИЕ

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ И ГЕМАТОЛОГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ 363

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОСТРЫХ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ СТАВРОПОЛЬСКОГО КРАЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ИММУНОФЕНОТИПА БЛАСТНЫХ КЛЕТОК	363
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНА, ДЕКСАМЕТАЗОНА И ГИДРОКОРТИЗОНА В ЛЕЧЕНИИ ГЕАНГИОМ	364
ОСОБЕННОСТЬ ФЕНОТИПА У ДЕТЕЙ С ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ В ОДНОМ ИЗ РЕГИОНОВ ЮФО	364

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ И ГЕМАТОЛОГИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ 365

«НОВЫЕ СИМПТОМЫ» ГЕМОРАГИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ ФАЛЬСИФИКАЦИЯ?	365
ЭКСТРАРЕНАЛЬНАЯ НЕФРОБЛАСТОМА: РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.	366

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ СТОМАТОЛОГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ 366

АНАЛИЗ ОСОБЕННОСТЕЙ ВКОЛОЧЕННЫХ ВЫВИХОВ ВРЕМЕННЫХ И ПОСТОЯННЫХ ЗУБОВ У ДЕТЕЙ.....	366
ОЦЕНКА ГИГИЕНИЧЕСКОГО СТАТУСА И ОБУЧЕНИЕ ГИГИЕНЕ ПОЛОСТИ РТА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА	367

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ СТОМАТОЛОГИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ 368

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ВАН ДЕР ВУДА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)	368
--	-----

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ. ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ..... 369

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ АДДИТИВНОЙ ЦИФРОВОЙ МОДЕЛИ ДЛЯ АНАЛИЗА ЭСТЕТИЧНОСТИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ РУБЦОВ	369
МОРФОЛОГИЯ И МОРФОМЕТРИЯ ЗОНЫ КОНСОЛИДАЦИИ ОТКРЫТОГО ПЕРЕЛОМА ТРУБЧАТОЙ КОСТИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ АЛГОРИТМАХ АНТИБИОТИКОПРОФИЛАКТИКИ В ЭКСПЕРИМЕНТЕ	369

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ..... 370

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ТРАНСУРЕТРАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ БИОПОЛИМЕРАМИ DAM+ И URODEX.	370
АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ ОСЛОЖНЕННЫХ ФОРМ ОСТРОГО АППЕНДИЦИТА У ДЕТЕЙ.....	371
СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ГИПОПЛАЗИИ I ПАЛЬЦА.....	371
ПРИМЕНЕНИЕ ПАРАЦЕТАМОЛА ВНУТРИВЕННО ДЕТЕМ, ПЕРЕНЕСШИМ ОПЕРАЦИИ НА ОРГАНАХ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ	372
ОПЫТ ЭКСТРАВЕЗИКАЛЬНОЙ РЕИМПЛАНТАЦИИ МОЧЕТОЧНИКА У ДЕТЕЙ С ОБСТРУКТИВНЫМ МЕГАУРЕТЕРОМ	373

ПРЕДХИРУРГИЧЕСКОЕ ОРТОДОНТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДВУСТОРОННЕЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ АКТИВНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ И МИНИ-ИМПЛАНТАТОВ.....	374
УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ	375
Направление «Детская хирургия». Клинические случаи.....	375
ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У РЕБЕНКА.....	375
МЕМБРАНОЗНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ.....	376
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫЯВЛЕНИЯ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ ОПУХОЛИ ПРИ АППЕНДЭКТОМИИ У РЕБЕНКА	377
Направление «Неонатология». Научно-исследовательские работы.....	377
КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА	377
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ, РОДИВШИХСЯ ОТ МАТЕРЕЙ С ГИПЕРТЕНЗИВНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ	378
ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ВИТАМИНОМ С	378
ОСОБЕННОСТИ НАРУШЕНИЯ РЕЧЕВОГО ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ В УСЛОВИЯХ ГИПОКСИИ.....	379
ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ОТ МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ	379
СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ЖЕНЩИНАМИ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ.....	380
<i>STREPTOCOCCUS AGALACTIAE</i> У НОВОРОЖДЕННЫХ: НОСИТЕЛЬСТВО И АКТИВНАЯ ИНФЕКЦИЯ.....	381
Направление «Неонатология». Клинические случаи.....	382
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ «НОВОЙ» ФОРМЫ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ГЛУБОКОНЕДОШЕННОГО РЕБЕНКА С ПОЛИОРГАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ	382
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ДИАСТЕМАТОМИЕЛИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА	382
Направление «Педиатрия». Научно-исследовательские работы.....	383
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ, ЛАБОРАТОРНОЙ И УРОДИНАМИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ГИПОАКТИВНЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЕМ	383
ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПСИХОСОЦИАЛЬНЫХ АСПЕКТОВ У ДЕТЕЙ С ГИПЕРАКТИВНЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЕМ	384
СОЧЕТАННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И ПРЯМОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ	384
СВЯЗЬ ВОЗРАСТА ДЕБЮТА ЛАБОРАТОРНЫХ И КЛИНИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ С ПРОГРЕССИРОВАНИЕМ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА	385
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОГРАММ РЕАБИЛИТАЦИИ ЙОДОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ, ЖИВУЩИХ В УСЛОВИЯХ ПРОМЫШЛЕННОГО ГОРОДА, ПОСРЕДСТВОМ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ОРГАНИЧЕСКИХ СОЕДИНЕНИЙ ЙОДА И СЕЛЕНА.....	386
АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ.....	386
ИЗМЕНЕНИЕ ЖЕЛУДОЧНОЙ СЕКРЕЦИИ У КРЫС ПРИ ВНУТРИПОРТАЛЬНОМ ВВЕДЕНИИ КОРОТКОЦЕПОЧНОГО И ДЛИННОЦЕПОЧНОГО ГАСТРИНОВ.....	387
ОЦЕНКА ДЛИТЕЛЬНОСТИ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ: ИССЛЕДОВАНИЕ ОДНОГО ЦЕНТРА	387
ПЕРВЫЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ЛЕКАРСТВЕННОГО МОНИТОРИНГА БЛОКАТОРОВ ФАКТОРА НЕКРОЗА ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА	388
РАЗРАБОТКА БАЛЛЬНОЙ ШКАЛЫ ОЦЕНКИ РИСКА РАЗВИТИЯ АЛЛЕРГИИ К БЕЛКУ КОРОВЬЕГО МОЛОКА У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ	389
ЭФФЕКТИВНОСТЬ АЛЛЕРГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ ПРИ АЛЛЕРГИЧЕСКОМ РИНИТЕ У ДЕТЕЙ.....	390
ОСОБЕННОСТИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ.....	391
РЕНТГЕННЕГАТИВНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ. РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ.....	392
ВЛИЯНИЕ ВИТАМИНА D НА СИНТЕЗ АНТИ МИКРОБНЫХ ПЕПТИДОВ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ	392
ДИАГНОСТИКА РАННЕГО НАРУШЕНИЯ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ	393
СРАВНИТЕЛЬНЫЙ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП БЕЗ ЭПИЛЕПСИИ.....	394
ХАРАКТЕРНАЯ ОСОБЕННОСТЬ БИОЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ ЛОБНОЙ И ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ.....	394
ДЕТСКИЙ АУТИЗМ В СВЕТЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ.....	395
ТРЕВОЖНОЕ РАССТРОЙСТВО У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНОЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ	395
ВЛИЯНИЕ 25(OH)D В СЫВОРОТКЕ КРОВИ НА ПРОФИЛАКТИКУ РАХИТА У ДЕТЕЙ 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ.....	396

ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ И АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ ПАЦИЕНТОВ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ЦЕЛИАКИИ И В ДИНАМИКЕ СОБЛЮДЕНИЯ БЕЗГЛЮТЕНОВОЙ ДИЕТЫ.....	397
ХАРАКТЕРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МИКРОЭЛЕМЕНТОЗОВ У ТИНЕЙДЖЕРОВ В ЭКОПАТОГЕННЫХ ЗОНАХ ПРОМЫШЛЕННЫХ ЦЕНТРОВ.....	397
СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ 6 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ, НАХОДЯЩИХСЯ НА РАЗЛИЧНЫХ ВИДАХ ВСКАРМЛИВАНИЯ	398
ФАКТОРЫ РИСКА СНИЖЕНИЯ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ И ПОТРЕБЛЕНИЕ ПИЩЕВОГО КАЛЬЦИЯ В РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ СРЕДИ ДЕТЕЙ И СТУДЕНТОВ Г. КРАСНОДАРА.....	399
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ КИШЕЧНЫХ ПАРАЗИТОЗОВ СРЕДИ ДЕТЕЙ Г. СЕВАСТОПОЛЯ.....	399
ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ РЕСПИРАТОРНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ	400
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ГРИППА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА.....	400
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВИРУСНЫХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬЮ.....	401
ОЦЕНКА ФАКТОРОВ РИСКА, ТЕРАПИИ И ИСХОДОВ КАТЕТЕР-АССОЦИИРОВАННЫХ ТРОМБОЗОВ ВЕТВЕЙ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ.....	401
АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У ДЕТЕЙ РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП	402
ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ИММУНИЗАЦИИ ПНЕВМОКОККОВОЙ ПОЛИСАХАРИДНОЙ ВАКЦИНОЙ ДЕТЕЙ С СИСТЕМНЫМ ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ.....	402
НАПРАВЛЕНИЕ «ПЕДИАТРИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ.....	403
СИНДРОМ ИЦЕНКО–КУШИНГА.....	403
ВЕГАНСТВО У ДЕТЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.....	404
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЧАНАРИНА–ДОРФМАНА	405
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ФУЛЬМИНАНТНОЙ ФОРМЫ МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ	405
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ МАКЛА–УЭЛЬСА.....	406
СИНДРОМ КАВАСАКИ С ИШЕМИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ МИОКАРДА.....	407
ИММУНОДЕФИЦИТ И ЕГО ЗАГАДКА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА	408
СИНКОПЕ У ПОДРОСТКА НА ФОНЕ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ И РЧА В АНАМНЕЗЕ.....	409
ТЕЧЕНИЕ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО С ИНФЕКЦИОННЫМИ И ТРОМБОТИЧЕСКИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ	409
КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ СИНДРОМА ШВАХМАНА–ДАЙМОНДА: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОСОБЕННОСТИ ТАКТИКИ ВЕДЕНИЯ.....	410
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ DIDMOAD-СИНДРОМА.....	411
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БИОТИН-ТИАМИН-ЗАВИСИМОЙ БОЛЕЗНИ БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ У РЕБЕНКА 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ	411
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПРАДЕРА–ВИЛЛИ	412
СИНДРОМ КОСТЕЛЛО	413
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕВОЧКИ С КОСТНЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ	413
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА.....	414
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРУДНОГО ДИАГНОЗА: ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА.....	415



КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОСТРЫХ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ СТАВРОПОЛЬСКОГО КРАЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ИММУНОФЕНОТИПА БЛАСТНЫХ КЛЕТОК

Коноваленко А.А.

Научный руководитель: Стременкова Инна Алексеевна, к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии ФГБОУ ВО Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России, Ставрополь, Россия

Введение. Острые лейкозы (ОЛ) — гетерогенная группа опухолевых заболеваний кроветворной ткани, характеризующаяся первичным клональным поражением костного мозга бластными клетками, которые замещают, подавляют рост и созревание нормальных элементов гемопоэза, а также вследствие способности к миграции инфильтрируют органы и ткани.

В детской популяции в структуре онкологической патологии острые лейкозы имеют наибольший удельный вес — они соответствуют приблизительно 1/3 всех злокачественных опухолей. При этом в детском возрасте преобладает лимфобластный вариант ОЛ (ОЛЛ), который встречается в 80–90% случаев, у взрослых больных, напротив, соотношение нелимфобластных (миелоидных) и лимфобластных форм в среднем равно 6:1.

В настоящее время к основным методам, раскрывающим новые перспективы в понимании природы опухоли, ее возникновения, развития и прогрессирования, относятся иммунофенотипирование (ИФТ) бластных клеток, цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование костного мозга. ИФТ бластных клеток позволяет уточнить прогноз и выбрать правильный подход к лечению больных с ОЛЛ.

Цель. Изучение и выявление особенностей течения ОЛЛ у детей Ставропольского края в зависимости от иммунофенотипа бластных клеток.

Задачи работы. Изучить иммунофенотип бластных клеток при ОЛЛ у детей Ставропольского края; оценить данные цитогенетического и молекулярно-генетического исследования костного мозга у детей с ОЛЛ; исследовать частоту и особенности течения осложнений полихимиотерапии (ПХТ) в зависимости от иммунофенотипа бластных клеток и этапа лечения; провести анализ причин и структуры смертности детей Ставропольского края с диагнозом ОЛЛ.

Материалы и методы. В ретроспективном порядке проанализированы истории болезни 207 детей в возрасте от 0 до 18 лет, находившихся на лечении в отделении гематологии и детской онкологии ГБУЗ КДКБ г. Ставрополя в период с 2008 по 2019 г. с ОЛЛ, у которых было проведено ИФТ бластных клеток.

При статистической обработке материала использован критерий Пирсона (χ^2). Различия считали достоверными при $p < 0,05$.

Результаты. Проведенное ИФТ костного мозга позволило выявить два иммунологических варианта: В-клеточный лейкоз (В-ОЛЛ) у 183 (87,2%) человек, а Т-клеточный (Т-ОЛЛ) — у 24 (12,8%) больных. При анализе частоты вариантов лейкоза у детей разных возрастных групп обнаружено, что В-лейкозы преобладают в группе детей от 1 года до 4 лет, а Т-лейкозы — в возрасте 5–9 лет.

Из 207 детей с диагнозом «острый лимфобластный лейкоз» у 4 был обнаружен рецидив заболевания. Костно-мозговой рецидив наблюдался у 3 детей, у 1 ребенка — ранний изолированный внекостный рецидив (ЦНС).

По отношению к окончанию поддерживающей терапии ведущим являлся поздний изолированный костно-мозговой рецидив (от 1 года) — наблюдался у 50% больных. По 25% пришлось на очень ранний (менее 6 мес) и ранний (от 6 мес до 1 года). 3 ребенка, имеющих костно-мозговую форму рецидива, относились к В-2 иммунофенотипическому варианту ОЛЛ, Т-3 иммунофенотипический вариант наблюдался у 1 больного с внекостной формой.

В период реиндукции на этапе поддерживающей терапии достоверно чаще ($p < 0,05$) при Т-клеточном лейкозе выявлялись миелосупрессивный синдром — у 10 (27,6%) больных и поражение нервной системы (винкристиновая полинейропатия) — у 9 (42,9%) детей. Общая летальность составила 20,3% (42 человека), в группе больных Т-ОЛЛ — 11 (50%) человек, В-ОЛЛ — 31 (16,9%) ребенок. В зависимости от этапа терапии, закончившегося летально: индукция — у 8 (19,1%) больных, консолидации — у 20 (47,6%), реиндукция — у 5 (11,9%), противорецидивная терапия — у 9 (21,4%).

Ведущие причины смерти при В-ОЛЛ: у 11 (35,5%) детей возникли инфекционные осложнения с развитием полиорганной недостаточности, в 6 (19,3%) случаях — геморрагические осложнения с развитием полиорганной недостаточности. При Т-ОЛЛ: у 3 (27,2%) больных развилась полиорганная недостаточность, по 18,2% (2 детей) приходилось на геморрагические и инфекционные осложнения, а также инфекционные осложнения с развитием полиорганной недостаточности.

Выводы. По результатам ИФТ клеток костного мозга отмечается преобладание В-ОЛЛ над Т-ОЛЛ — в соотношении 6,8:1. Т-ОЛЛ преобладает в структуре острой лейкемии у детей старшей возрастной группы.

Среди осложнений ПХТ доминируют инфекционные, токсические и геморрагические, на фоне аплазии кроветворения, что достоверно чаще встречается при Т-ОЛЛ.

Наиболее угрожающими по развитию осложнений являются курсы консолидации и противорецидивной терапии. При Т-ОЛЛ смертность достоверно выше, чем при В-ОЛЛ ($p < 0,01$). Среди всех умерших детей с ОЛЛ, вне зависимости от ИФТ бластных клеток, преобладали мальчики.

В период индукции основными причинами смерти были геморрагические осложнения (кровоизлияния в жизненно важные органы). В дальнейшем в структуре смертности преобладают инфекционно-токсические осложнения, приводящие к развитию инфекционно-токсического шока и сердечно-легочной недостаточности.



КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНА, ДЕКСАМЕТАЗОНА И ГИДРОКОРТИЗОНА В ЛЕЧЕНИИ ГЕАНГИОМ

Калабкина М.О., Калабкин Н.А.

Научный руководитель: Окунева Александра Ивановна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Национальный исследовательский Мордовский Государственный Университет
им. Н.П. Огарева, Медицинский институт, Саранск, Россия

Введение. Гемангиома — доброкачественная сосудистая опухоль. Нередко является причиной косметического дефекта, а иногда нарушает функцию органа. Для раскрытия механизма действия препаратов преднизолон, дексаметазон и гидрокортизон при местном их введении в гемангиому проведен эксперимент на модели сосудистой опухоли — гребне живых кур. Сходство гистологического строения куриного гребня и гемангиомы человека послужило основанием для их использования в качестве модели.

Цель. Изучить патоморфологические местные изменения при внутритканевом введении препаратов преднизолон, дексаметазон, гидрокортизон на экспериментальной модели сосудистой опухоли.

Материалы и методы. Использовались гребни 25 живых кур в возрасте 150–200 сут. Птицы были разделены на 5 групп по 5 особей. Условия содержания были одинаковые.

Гребни кур первой группы (контрольной) не подвергались никакому воздействию. Во второй (тоже контрольной) использовался физиологический раствор. В третьей вводили по 1 мл (25 мг активного в-ва) преднизолон. В четвертой использовали по 1 мл (4 мг активного в-ва) дексаметазон. В пятой группе вводили по 1 мл (25 мг активного в-ва) гидрокортизон. Проводилась ежедневная визуальная оценка гребней и соматического состояния здоровья кур. Выполнялась оценка макроскопических и гистологических изменений в гребнях кур после введения препаратов на 1, 7, 14, 21, 28-е сут.

Результаты. В результате эксперимента установлено, что при воздействии на ткань физиологического раствора изменения отмечались в месте инъекции, которые к 28-м сут полностью нивелировались. При использовании преднизолон наибольшие изменения претерпевали волокнистые структуры, что приводило к образованию грубого рубца и деформации тканей. На 1-е сут выявлялись частичное тромбирование крупных сосудов и незначительная инфильтрация клетками воспаления. К 7-м сут отмечалось нарастание степени тромбирования сосудов. На 14-е сут наблюдалось уплотнение рыхлой волокнистой соединительной ткани, тромбирование сосудов

сохранялось, но имело меньший объем. К 21-м сут уплотнение рыхлой волокнистой соединительной ткани сменилось ее разрыхлением и истончением ее волокон, сохраняются клетки воспаления в ткани и частичный тромбоз сосудов. На 28-е сут сформировался грубый рубец с деформацией тканей.

При введении дексаметазон произошло значительное уменьшение гребня в объеме. На 1-е сут после инъекции сосуды сохранили свою проходимость, ткань инфильтрирована небольшим количеством клеток воспаления. Позднее наблюдалось разрыхление всех слоев гребня. К 14-м сут развилось частичное тромбирование сосудов, в волокнистой ткани появилась тенденция к уплотнению. Через 7 дней стало заметно истончение волокон, периваскулярный отек, увеличение эпителиального слоя в объеме за счет отека эпителиоцитов. К 28-м сут восстановилась проходимость сосудов, отмечается уплотнение сосудистой зоны. Рубцовых изменений ткани нет, не произошло деформации гребня, как после введения преднизолон.

При введении гидрокортизон наблюдалось истончение всех слоев гребня, что стало причиной значительного уменьшения его поперечного размера. В 1-е сут развился периваскулярный отек крупных сосудов, затем — частичный тромбоз сосудов, истончение и разрыхление грубой волокнистой соединительной ткани. Истончение гребня происходило без образования рубцов и деформаций.

Выводы. 1. При воздействии на гребень преднизолон происходило образование рубцовой деформации тканей с тромбированием сосудов. 2. После введения дексаметазон первое время сосуды сохраняли свою проходимость. Затем наблюдалось разрыхление всех слоев гребня и частичное тромбирование сосудов. В волокнистой ткани появлялась тенденция к уплотнению, истончению волокон с развитием отека. 3. При введении гидрокортизон было истончение всех слоев гребня, что стало причиной значительного уменьшения его поперечного размера. Развивался частичный тромбоз и периваскулярный отек крупных сосудов, истончение и разрыхление волокнистой соединительной ткани.



ОСОБЕННОСТЬ ФЕНОТИПА У ДЕТЕЙ С ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ В ОДНОМ ИЗ РЕГИОНОВ ЮФО

Ищенко Е.М., Горянин Р.В.

Научный руководитель: Полунина Екатерина Андреевна д.м.н., доцент кафедры внутренних болезней педиатрического факультета
ФГБОУ ВО Астраханский государственный медицинский университет Минздрава России,
Астрахань, Россия

Введение. Среди острых лейкозов в детском возрасте наиболее часто встречается острый лимфобластный лейкоз из предшественников В-лимфоцитов. В диагностике данного заболевания у детей «золотым

стандартом» является иммунофенотипирование (ИФТ) субстрата опухоли костного мозга. ИФТ позволяет определить лимфоидную (Т или В) линию дифференцировки.

Цель. Изучить региональные особенности иммунологических вариантов острых лимфобластных лейкозов у детей Астраханской области и сравнить с результатами исследований, проведенных в других регионах (Ростов-на-Дону, 2008; Казахстан, 2007–2011; Республика Беларусь, 2012).

Материалы и методы. Истории болезней 53 пациентов (0–17 лет) с острым лимфобластным лейкозом, госпитализированных в отделение гематологии ГБУЗ АО «ОДКБ им. Н.Н. Силищевой» за период 2017–2019 гг.

Результаты. За период 2017–2019 гг. в отделении гематологии проходили обследование 74 ребенка с острым лейкозом. У 59 детей диагноз «острый лимфобластный лейкоз» (ОЛЛ), у 15 — «острый миелобластный лейкоз» (ОМЛ). В Астраханской области преобладает ОЛЛ — 79,7% (Казахстан — 70,5%), доля ОМЛ составила 20,3%. Иммунологическое исследование было проведено 53 детям с ОЛЛ. У 35 пациентов (66%) выявлен В2 (common) вариант ОЛЛ (Казахстан — 48,9%), который с одинаковой частотой встречается как у мальчиков, так и у девочек (1:1) и начинает регистрироваться с 5-летнего возраста, половина детей в этой группе — подростки 12–17 лет (31,4%). На втором месте В2/В3 вариант — 10 пациентов (18,9%), этим вариантом лейкоза болеют дети в возрасте от 2 до 6 лет, из них 60% — дети в возрасте 4–6 лет, преимущественно мальчики (70%). На третьем месте Т-клеточные лейкозы — 5 пациентов (9,4%), чаще встречаются у подростков в возрасте 12–17 лет, соотношение мальчиков и девочек 4:1. Доля других вариантов ОЛЛ (про-В вариант (В1); пре-В вариант (В3); В1/В2) составила 5,7% (Казахстан,

про-В вариант (В1) — 4,1%, пре-В вариант (В3) — 9,2%). Зрелого варианта ОЛЛ (В4) не было ни одного случая (Казахстан — 1 случай).

У трети детей с ОЛЛ (32,1%) на лимфобластах выявлена коэкспрессия миелоидных маркеров (Беларусь — 42,6%). Наиболее часто встречается антиген CD33+ — 41,2% (Беларусь — 17,2%, Ростов-на-Дону — 32,8%); на втором месте CD13+ — 35,3% (Беларусь — 28%, Ростов-на-Дону — 20,6%); далее по рангу CD117+ и CD2+ — по 17,6% и CD3+, CD15+ — по 5,9% (Беларусь: CD15+ — 8,2%; CD117+ — 1,1%). Экспрессия миелоидных маркеров в 45,7% случаев сочетается с В2 (common) вариантом (Казахстан — 77,2%). В группе пациентов с коэкспрессией не зарегистрировано ни одного случая рецидива.

Выводы. У детей Астраханской области с ОЛЛ преимущественно регистрируется В-клеточная линия дифференцировки ($t = 5,4; p < 0,01$) и В2 (common) вариант (66%). Т-клеточные варианты ОЛЛ составляют 9,4%, в 4 раза чаще встречаются у мальчиков и у подростков 12–17 лет. Наиболее часто на лимфобластных клетках коэкспрессировались миеломаркеры CD33+ (41,2%), CD13+ (35,3%), редко — CD3+, CD15+ (по 5,9%). Региональной особенностью является коэкспрессия миелоидного антигена CD33+. У пациентов с В2 (common) вариантом коэкспрессия CD33+, CD13+, CD117+, CD15+ встречается в 45,7% и не ассоциируется с неблагоприятным прогнозом. Выявленные тенденции соответствуют данным других регионов. Региональной особенностью также является наличие у детей иммунологического варианта В2/В3 (18,5%), который при сравнении в других регионах не выявлен.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ И ГЕМАТОЛОГИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ



«НОВЫЕ СИМПТОМЫ» ГЕМОРАГИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ ФАЛЬСИФИКАЦИЯ?

Гарянин Р.В., Ищенко Е.М., Алимагомедова П.М.

Научный руководитель: Полунина Екатерина Андреевна д.м.н., доцент кафедры внутренних болезней педиатрического факультета ФГБОУ ВО Астраханский государственный медицинский университет Минздрава России, Астрахань, Россия

Введение. В XXI в. за многими социальными достижениями человечества кроются большие психологические «трудности» у детей, причем если ранее они встречались больше у подростков, то сейчас все чаще у детей младшего возраста. Детская психика крайне чувствительна к любому травмирующему фактору и изобретательна на поступки, привлекающие внимание взрослых. Одним из проявлений своего рода «крика души» является селфхарм. Селфхарм — это умышленное ранение своего тела по внутренним (духовным) мотивам без суицидальных намерений.

Цель демонстрации клинического случая. Представить клинический случай селфхарма, скрытого под «маской» геморрагического диатеза.

Материалы и методы. Родители девочки 6 лет обратились с жалобами на рецидивирующие в течение 1 мес мелкоочаговые кровоизлияния на коже щек и шеи ребенка. Кровотечений из слизистых оболочек после травм,

инъекций, при смене зубов не было. Семейный анамнез «болезнями кровоточивости» не отягощен. Препараты, влияющие на агрегационные свойства тромбоцитов, девочка не принимала.

Результаты. При осмотре на коже шеи и щек обнаружена петехиально-экхимозная геморрагическая сыпь. Интоксикационного, анемического, лимфопролиферативного, гиперпластического синдромов не выявлено.

В общем анализе крови все основные направления кровотока сохранены (HGB — 132 г/л, RBC — $4,75 \times 10^{12}$ /л, WBC — $7,31 \times 10^9$ /л, PLT — $261,0 \times 10^9$ /л, формула в норме). Число и средний объем тромбоцитов (MPV — 6,2 fl), тромбоцит (PCT — 0,24%), длительность кровотечения (2 мин) в норме, поэтому патология тромбоцитарного звена гемостаза была исключена. Исследована свертывающая система крови для исключения коагулопатии. По результатам коагулограммы патологии свертывания не выявлено (АЧТВ — 32,2 с,

ПИ — 91,5%, ПВ — 14,2 с, МНО — 1,1, ТВ — 11,6 с, АТ — 122%, фибриноген — 2,36 г/л). Несмотря на соблюдение атравматичного режима, сыпь рецидивировала. Из-за ее симметричного расположения исключался геморрагический васкулит. Данному диагнозу противоречило отсутствие сливной папулезно-геморрагической сыпи и высыпаний на нижних конечностях, отсутствие суставного и абдоминального синдромов. В крови не выявлены характерные для геморрагического васкулита увеличения уровня IgA (100,45 мг/дл), фибриногена (2,36 г/л) и ЦИК (38,4 Ед), тромбоцитоза и лейкоцитоза, укорочения времени свертывания (2,58–3,18 мин). Нормальный результат коагулограммы исключает диагноз «геморрагический васкулит», для которого характерна гиперкоагуляция, и болезнь Виллебранда, протекающую с гипокоагуляцией.

Неоднократно при ребенке мать высказывала мысль о необходимости оставить работу для обеспечения ухода за «неизлечимо больной» дочерью. Высыпания возникали в те дни, когда родителей не было дома. Точку в гематологическом «расследовании» поставил младший брат, который по просьбе врача понаблюдал за поведением сестры и обнаружил, что в отсутствие взрослых она наносит себе побои с помощью кулаков и усиленного растирания щек.

Вывод. Этот случай свидетельствует о встрече с заболеванием нового тысячелетия, когда бессилие в выражении своих чувств и переживаний могло сделать ребенка носителем гематологического диагноза на долгие годы. Искусство врача и комплаенс со стороны семьи позволили своевременно поставить правильный диагноз, избежать ненужного лечения и направить ребенка к психологу.

ЭКСТРАРЕНАЛЬНАЯ НЕФРОБЛАСТОМА: РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Степанова В.О.

Научные руководители: Хижников Александр Владимирович, к.м.н. детский онколог; Кубиров Максим Сергеевич, к.м.н., детский онколог, заведующий онкологическим отделением ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ, Москва, Россия

Актуальность. Нефробластома, или опухоль Вильмса — наиболее часто встречающаяся в педиатрической практике опухоль почки, составляющая более 85% всех случаев опухолей почек у детей. Обычно возникает в раннем детском возрасте (1–11 лет) с пиком выявляемости от 3 до 4 лет. Приблизительно 80% опухолей выявляется до достижения ребенком 5-летнего возраста. В подавляющем большинстве поражение одностороннее, менее чем в 5% случаев — двустороннее. Экстраренальная нефробластома (ЭРНБ) встречается казуистически редко. Курс лечения ЭРНБ включает хирургическое лечение и, с учетом гистологического заключения, полихимиотерапию и лучевую терапию.

Цель демонстрации клинического случая. Продемонстрировать редкий клинический случай наблюдения ребенка с диагнозом «экстраренальная нефробластома».

Описание клинического случая. Девочка, 8 лет. Клинический метод: анализ данных медицинской документации, результатов лабораторных и инструментальных методов исследования пациентки, наблюдающейся в онкологическом отделении МДГКБ. В мае 2019 г. в онкологическое отделение МДГКБ поступил

ребенок с образованием забрюшинного пространства. Пациентке было выполнено комплексное обследование, в результате которого был установлен диагноз — опухоль забрюшинного пространства. На первом этапе было проведено хирургическое лечение в объеме: срединная лапаротомия, удаление новообразования забрюшинного пространства. При ИГХ: солидные поля экспрессируют WT1, CD56; строма с дифференцировкой в рабдомиобласты — Desmin; пролиферативная активность по Ki67 — 80%. Установлен клинический диагноз: экстраренальная нефробластома. Локальная стадия 3. T3M0N0. С 26.04.2019 по 07.11.2019 проведено комплексное специальное лечение, включающее химиотерапию и лучевую терапию согласно протоколу SIOP RTGS Umbrella. По окончании специального комплексного лечения ребенок был выписан на динамический контроль. В настоящий момент пациентка жива, без признаков рецидива и прогрессирования заболевания.

Выводы: Современные методы диагностики вкупе с мультимодальным подходом в терапии опухолевых заболеваний у детей позволяют добиться высоких результатов лечения больных с ЭРНБ.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ СТОМАТОЛОГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ

АНАЛИЗ ОСОБЕННОСТЕЙ ВКОЛОЧЕННЫХ ВЫВИХОВ ВРЕМЕННЫХ И ПОСТОЯННЫХ ЗУБОВ У ДЕТЕЙ

Йулдошев А.А.

Научный руководитель: Туланов Дилшод Шомирзаевич, к.м.н., доцент Андижанский Государственный Медицинский Институт, Андижан, Узбекистан

Введение. Вколоченный вывих (интрузия зуба) — это частичное или полное погружение коронки зуба в альвеолу, а корня — в кость челюсти в результате травмы.

По литературным данным, вколоченный вывих встречается в 21,9% случаев травмы временных зубов и в 3,5% случаев травмы постоянных зубов у детей.

При вколоченном вывихе временного зуба возможна травма зачатка соответствующего постоянного зуба, которая может привести к его гибели, некариозным поражениям постоянного зуба (желтые пятна, бороздки на эмали, зуб Турнера, микродензия), нарушению сроков прорезывания, изменению положения прорезавшегося постоянного зуба в зубном ряду и др.

Цель. Изучить встречаемость вколоченного вывиха временных и постоянных зубов у детей в зависимости от пола, возраста, групповой принадлежности зубов, а также проанализировать отдаленные результаты их лечения.

Материалы и методы. Нами проанализирован архивный материал 37 детей с вколоченным вывихом зубов в возрасте от 1 года до 11 лет, обратившихся за стоматологической помощью в приемное отделение Андижанского филиала Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи г. Андижана за период с 2011 по 2016 г. включительно. Из них 25 детей имели вколоченный вывих 33 временных зубов, 12 пациентов — вколоченный вывих 14 постоянных зубов.

Всем пациентам с интрузией постоянных зубов проводили рентгенологическое исследование вколоченных зубов с целью определения степени сформированности корня зуба, наличия воспалительных изменений в периапикальной области.

Результаты и обсуждение. Среди всех пациентов дети с вколоченным вывихом временных и постоянных зубов составили в среднем $3,65 \pm 0,54$. Выявлено, что вколоченный вывих временных зубов встречается в 2,3 раза чаще, чем постоянных ($74,6 \pm 7,25$ и $26,4,0 \pm 7,25\%$ соответственно).

Следует отметить, что из вколоченных 33 временных зубов 25 ($75,7 \pm 5,95\%$) были удалены.

Установлено, что у мальчиков вколоченные вывихи зубов встречаются в 1,5 раза чаще, чем у девочек

($60,67 \pm 9,83$ и $40,33 \pm 9,83\%$ соответственно). Причем в возрасте от 1 года до 5 лет такая травма происходит в 2 раз чаще, чем у детей 6–11 лет ($66,33 \pm 10,28$ и $33,67 \pm 10,28\%$ соответственно).

Данные, полученные нами в результате анализа групповой принадлежности зубов с вколоченным вывихом, свидетельствуют о том, что в большинстве случаев травме подвергаются зубы верхней челюсти (как временные, так и постоянные). Во временном прикусе интрузия центральных резцов составляет $71,57 \pm 9,6\%$ по сравнению с интрузией других временных зубов (боковые резцы, клыки и первые моляры — $29,43 \pm 9,6\%$). В постоянном прикусе наблюдается травма только верхних резцов, причем центральные резцы травмируются в 2 раза чаще, чем латеральные ($66,67 \pm 14,21$ и $33,33 \pm 14,21\%$ соответственно).

Выводы. Дети с вколоченным вывихом временных и постоянных зубов составляют в среднем 3,65% от числа всех детей с травматическими повреждениями челюстно-лицевой области, обратившихся за стоматологической помощью в приемное отделение Андижанского филиала Республиканского научного центра экстренной медицинской помощи г. Андижана за период с 2011 по 2016 г. включительно.

Вколоченный вывих временных зубов встречается в 2,3 раза чаще, чем постоянных; вколоченный вывих во временном и постоянном прикусе встречается в 1,5 раза чаще у мальчиков, чем у девочек и в 2 раза чаще в возрасте от 1 года до 5 лет, при этом в большинстве случаев повреждаются центральные резцы верхней челюсти.

Наиболее частой причиной вколоченного вывиха временных и постоянных зубов является бытовая травма в результате падения (51% случаев).

Выдвижение постоянных зубов после вколоченного вывиха и нормализация положения их в зубном ряду отмечены в 72% случаев, в 28% случаев наблюдается воспалительная резорбция корней.



ОЦЕНКА ГИГИЕНИЧЕСКОГО СТАТУСА И ОБУЧЕНИЕ ГИГИЕНЕ ПОЛОСТИ РТА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Николенко В.М.

Научный руководитель: Лаптева Людмила Ивановна, к.м.н., ассистент

ФГБОУ ВО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

Введение. Индивидуальная гигиена полости рта занимает важное место в профилактике основных стоматологических заболеваний. Необходимо проводить с детьми мероприятия по формированию привычки эффективного ухода за полостью рта, т.к. от этого зависит их стоматологическое здоровье в будущем. Особое внимание следует уделять уходу за полостью рта детей-инвалидов, учитывая, что лечение этих пациентов затруднено. Одним из самых распространенных врожденных генетических заболеваний является синдром Дауна. По статистическим данным, представленным на официальном сайте Министерства здравоохранения РФ, число зарегистрированных людей с синдромом Дауна в России за период 2013–2017 гг. увеличилось на 34%. На сегодняшний день стоматологическое здоровье детей с синдромом Дауна изучено недостаточно и требует отдельного внимания.

Цель. Оценить гигиенический статус полости рта у детей с синдромом Дауна.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 40 детей с синдромом Дауна от 6 мес до 17 лет и их родители. Проведено 120 стоматологических осмотров. Для определения уровня гигиены полости рта детей использовали индекс для оценки зубного налета у детей раннего возраста, индекс Федорова–Володкиной (1971) и индекс J.C. Green, J.R. Vermillion (1964). Стоматологический осмотр детей проводили каждые 3 мес в течение полугода. Детей и их родителей обучали методам чистки зубов соответственно возрасту ребенка (метод Fones, стандартный метод чистки зубов Г.Н. Пахомова).

Результаты. При первичном стоматологическом осмотре детей в возрасте от 6 мес до 2 лет ($n = 5$) среднее значение индекса для оценки зубного налета у детей раннего возраста (Кузьмина Э.М., 2000) определили как плохой (0,8). В группе детей в возрасте от 2,5 до 6 лет ($n = 12$) среднее значение индекса Федорова–

Володкиной (1971) определили как плохой (3,3) и очень плохой (4,5). В группе детей от 7 до 17 лет ($n = 23$) при определении среднего значения индекса J.C. Green, J.R. Vermillion (1964) получили значение, которое соответствует плохому уровню гигиены (2,4).

После проведения занятий с детьми и их родителями по гигиеническому обучению показатели уровня гигиены улучшились во всех возрастных группах. В группе от 6 мес до 2 лет через 3 мес результаты достигли хороших значений (0). В группе от 2,5 до 6 лет значения стали удовлетворительными (1,6). В возрасте от 7 до 17 лет значения также достигли удовлетворительных результатов (1,4). Через полгода во всех группах средние зна-

чения индексов гигиены достигли хороших результатов: в группе от 6 мес до 2 лет — 0, от 2,5 до 6 лет — 1,3, от 7 до 17 лет — 0,9.

Выводы. Занятия по стоматологическому просвещению и гигиеническому обучению среди участников исследования позволили улучшить уровень гигиены полости рта во всех возрастных группах детей с синдромом Дауна. Дети с синдромом Дауна требуют особого внимания и нуждаются в профилактических мероприятиях, позволяющих предотвратить возникновения стоматологических заболеваний, уменьшая психологическую нагрузку на детей и их родителей при необходимом лечении.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ СТОМАТОЛОГИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ВАН ДЕР ВУДА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Волкова Д.А.

Научные руководители: Мамедов Адиль Аскерович, д.м.н., профессор; Скакодуб Алла Анатольевна, к.м.н., доцент ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Синдром Ван дер Вуда (СВВ) — редкий синдром врожденного генетического дисморфогенеза, характеризующийся парамедиальными фистулами нижней губы и расщелиной верхней губы с или без расщелины неба или изолированной расщелиной неба.

Данное нарушение является наиболее распространенной моногенной причиной расщелины верхней губы и неба и встречается у 2% пациентов с данным пороком. Расчетная заболеваемость при рождении составляет от 1/350 000 до 1/100 000 у европейских и азиатских народностей. Поражает мужчин и женщин в равной степени.

Цель. Повысить уровень диагностики и лечения детей с синдромом Ван дер Вуда.

Материалы и методы. Объект обследования и исследования — семья с макро- и микропризнаками синдрома Ван дер Вуда. Было проведено комплексное многоэтапное обследование, состоящее из: пренатального — генетическое консультирование (молекулярно-генетического тестирования на IRF6), ультразвукового обследования плода, неонатального — обследование челюстно-лицевым хирургом, неонатологом, детским стоматологом, ортодонтом. Разработан алгоритм полной реабилитации челюстно-лицевой области у наблюдаемого ребенка.

Результаты. При рождении у ребенка с СВВ выявили несколько признаков дисморфии: парамедиальная ямка

нижней губы с небольшим бугром со свищевым ходом из желез слизистой губы и одностороннюю расщелину верхней губы, альвеолярного отростка и неба. Также первичную адентию и гипоплазию эмали. Рост, развитие и интеллектуальные способности не нарушены. Алгоритм многопрофильной реабилитации включал: 1) хирургический этап (14 дней) — ранняя хейлоуранопластика; 2) терапевтический (1–6 лет) — лечение гипоплазии и кариеса временных зубов; 3) хирургический (5 лет) — коррекция носовой перегородки; 4) ортодонтический (6–12) — замещающий аппарат при первичной адентии, с целью восстановления функции зубных рядов; 5) логопедическая коррекция; 6) хирургический (16–18) — пластика губы и крыла носа.

Выводы. Накопление и систематизация данных распространенности наследственных болезней приобретают все большее значение в связи с увеличением вклада наследственной патологии в заболеваемость и смертность населения. Пациенты с расщеплением губы и неба должны наблюдаться многопрофильной группой и получать, при необходимости, хирургическое и ортодонтическое лечение. Также может потребоваться логопедическая коррекция и аудиологическая оценка. Генетику-стоматологу очень важно знать стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов. Ранее их выявление необходимо для определения прогноза и выбора правильного метода лечения.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ. ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ АДДИТИВНОЙ ЦИФРОВОЙ МОДЕЛИ ДЛЯ АНАЛИЗА ЭСТЕТИЧНОСТИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ РУБЦОВ

Кашигина О.Ю., Чижов Г.В.

Научный руководитель: Городков Сергей Юрьевич, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского
Минздрава России, Саратов, Россия

Цель. Оценить эстетичность послеоперационных рубцов (ПОР) при помощи анкетирования и аддитивной цифровой модели.

Пациенты и методы. Проведен анализ анкет 70 человек (48 мальчиков), имеющих ПОР. Медиана возраста — 12 лет [min 6 мес; max 28 лет]. Медиана срока после операции — 3,5 года [min 6 мес; max 18 лет]. Для сравнения цвета ПОР и окружающей кожи использовали расчет расстояния Евклида в трехмерном пространстве. Использовали корреляционный анализ по методу Спирмена.

Результаты. Половина родителей обращали внимание на наличие ПОР у ребенка, это не зависело от локализации ПОР. Сами дети негативно относились к наличию ПОР в 30% (21 из 70). Доля девочек — 47,6% (10 из 21). 53% родителей относились к наличию ПОР негативнее, чем дети (37 из 70). У 15,6% (10 из 65) наличие ПОР негативно отражалось на социальной коммуникации. Хотели бы избавиться от ПОР 51,4% (36 из 70). Пытались скрыть ПОР — 14% (9 из 65), из них 66% — девочки.

Консервативное лечение применяли 21,8%, из них — 78% (11 из 14) мальчики. 57,1% (40 из 70) недовольны размером и формой ПОР, 65% из них — мальчики (26 из 40). Выделены группы пациентов: I — которые хотели бы избавиться от ПОР из-за недовольности его формой и размером (40% — 28 из 70); II — хотели бы избавиться от ПОР при удовлетворенности его формой и размером (12,8% — 9 из 70); III — не хотели бы избавляться от ПОР при недовольности его формой и размером (25,8% — 18 из 70); IV — остались удовлетворены результатом и не желали избавляться от ПОР (21,4% — 15 из 70). До операции не волновал эстетический результат 67,14% (47 из 70). Оценка ПОР хирургом у 32,86% (23 из 70) детей была выше, чем оценка родителями пациента.

Выводы. 1. Для родителей любая локализация ПОР эстетически значима. 2. Оценка эстетичности ПОР родителями и детьми различна. 3. Оценка ПОР хирургом и пациентом различна. 4. Отмечается прямая корреляция между неудовлетворенностью рубцом и разницей в цвете ПОР и окружающей кожи.



МОРФОЛОГИЯ И МОРФОМЕТРИЯ ЗОНЫ КОНСОЛИДАЦИИ ОТКРЫТОГО ПЕРЕЛОМА ТРУБЧАТОЙ КОСТИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ АЛГОРИТМАХ АНТИБИОТИКОПРОФИЛАКТИКИ В ЭКСПЕРИМЕНТЕ

Борисов С.А., Гордиенко И.И.

Научный руководитель: Цап Наталья Александровна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России,
Екатеринбург, Россия

Введение. На сегодняшний день хорошо известно, что любые открытые травмы сопровождаются контаминацией раны различными микроорганизмами внешней среды и условно-патогенной микрофлорой кожных покровов, что значительно увеличивает риск развития нагноения мягких тканей и посттравматического остеомиелита и закономерно замедляет костную консолидацию. Профилактика инфекционных осложнений в хирургии повреждений у детей включает широкий круг предупредительных мероприятий (ранняя хирургическая обработка открытых ран, соблюдение асептики и антисептики и др.), среди которых важнейшее значение имеет антибиотикопрофилактика. Согласно современным представлениям о принципах периоперационной антибиотикопрофилактики при открытых переломах трубчатых костей у детей, нецелесообразно назначать

длительные (более 24 ч) курсы антибактериального препарата. Однако данный принцип требует морфологического и морфометрического подтверждения в эксперименте.

Цель. Изучить патоморфологические изменения в зоне консолидации открытого перелома трубчатой кости экспериментальных животных при назначении двух методик периоперационной антибиотикопрофилактики и при отсутствии таковой.

Материалы и методы. Экспериментальное исследование проведено на базе вивария университета в соответствии с международными нормами использования экспериментальных животных и с одобрения локального этического комитета. В эксперимент включены 60 морских свинок мужского пола весом 800–1050 г. Всем животным создавали оперативным путем открытый перелом бедренной кости и выполняли остеосин-

тез. Свинки были разделены на 3 группы по 20 особей. Животным I группы «АБ-1» антибиотик вводился за 30 мин до операции и далее через 8 ч в течение 1 сут. Животным II группы «АБ-3» антибактериальный препарат вводился также за 30 мин до операции и далее через 8 ч в течение 3 сут послеоперационного периода. Морским свинкам в III группе «Контроль» антибиотик не вводился. Животных выводили из опыта на 30-е сут. Для морфологического исследования проводили отбор проб формирующейся костной мозоли в зоне консолидации открытого перелома и подвергали стандартной гистологической обработке. В регенерате трубчатой кости оценивали соотношение размеров кортикальной пластинки, соединительной ткани, новообразованной губчатой кости и хрящевой ткани.

Результаты. При сравнении в группах АБ-1 и АБ-3 морфологических и морфометрических изменений отмечены сходные процессы регенерации в области открытого перелома трубчатой кости, сопровождающиеся формированием эндостальной и периостальной костной мозоли на фоне обильно васкуляризированной соединительной ткани. Формирование новообразованных костных трабекул отмечено в значительном количестве, в то же время присутствие лейкоцитов в просвете кост-

номозгового канала незначительное, что связано с особенностями послеоперационного ведения лабораторных животных. По площади новообразованных костных балок в группе «Контроль» отмечается значительное снижение показателя (на 16,3%) в сравнении с группой АБ-1, а также уменьшение площади кортикальной пластинки (на 6,48%) и увеличенный объем соединительной ткани, а также активно пролиферирующих участков хрящевой ткани. Обнаружены значительные скопления лейкоцитов в костномозговом канале, а также диффузно расположенные очаги лейкоцитов.

Выводы. При сравнении групп АБ-1 и АБ-3 с группой «Контроль» установлено, что уровень воспалительных осложнений в группах с антибиотикопрофилактикой значительно ниже. В группе без антибактериальной поддержки отмечается замедленное формирование новообразованных костных трабекул и увеличенный объем грубоволокнистой соединительной ткани. Доказана эффективность краткосрочного 24-часового курса периоперационной антибиотикопрофилактики для предотвращения гнойно-воспалительных осложнений в зоне консолидации открытого перелома после остеосинтеза. Применение более длительного курса антибиотикотерапии не имеет статистически значимых преимуществ.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ТРАНСУРЕТРАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ БИОПОЛИМЕРАМИ DAM+ И URODEX

Родионов Н.В., Шоков И.Е.

Научный руководитель: Беляева Надежда Анатольевна, к.м.н., доцент курса детской хирургии ФГБОУ ВО Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, медицинский институт, Саранск, Россия

Введение. Проблема пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР), несмотря на довольно длительную историю изучения и большое число опубликованных работ, продолжает оставаться актуальной в детской урологии. Интерес к ней связан с распространенностью заболевания у детей, а также с возможностью возникновения осложнений в результате развития рубцово-склеротического процесса в паренхиме почки при ПМР.

Цель. Оценка эффективности эндоскопической трансуретральной коррекции ПМР биополимерами DAM+ и UroDEX.

Материалы и методы. Наблюдались 159 пациентов с ПМР в возрасте от 4 мес до 16 лет, находившиеся на стационарном лечении в отделении урологии ГБУЗ РМ «ДРКБ». Во всех клинических случаях эндоскопических трансуретральных коррекций коррекция ПМР проводилась не более 3 раз. Контрольное обследование проводилось через 6 мес и 1 год после эндоскопической коррекции ПМР: микционная цистоуретрография, экскреторная урография, УЗИ почек и мочевого пузыря,

оценка ритма спонтанных мочеиспусканий, урофлоуметрия, цистометрия по показаниям.

Результаты. Эндоскопическая трансуретральная коррекция ПМР биополимером DAM+ проведена 115 пациентам на 139 мочеточниках. По результатам контрольного обследования при I степени ПМР эффективность составила 100%, II — 82,5%, III — 75,6%, IV — 65,6%. При оценке эффективности повторных эндоскопических коррекций биополимером DAM+ полное выздоровление отмечалось у 89% пациентов. Эндоскопическая трансуретральная коррекция ПМР биополимером UroDEX проведена 44 (27,6%) пациентам. Выздоровление при II степени ПМР отмечалось у 93,3%, при III степени ПМР — у 83%, при IV степени ПМР — у 72%. Осложнений в виде нагноения, отторжения биополимера, а также обструкции мочеточника не наблюдалось.

Выводы. Таким образом, после эндоскопической коррекции биополимером DAM+ полное выздоровление отмечалось у 89% пациентов, средняя эффективность в коррекции ПМР с использованием биополимера UroDEX в зависимости от степени составила до 86%.



АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ ОСЛОЖНЕННЫХ ФОРМ ОСТРОГО АППЕНДИЦИТА У ДЕТЕЙ

Кутлююлова Л.К., Буй В.А.

Научный руководитель: Яфясов Ринат Явветович, к.м.н., зав. хирургическим отделением №1 ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ
ФГБОУ ВО Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

Введение. Острый аппендицит (ОА) является наиболее частой неотложной хирургической патологией и причиной обращения в хирургические стационары. Ежегодная обращаемость по поводу абдоминальных болей в ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ — свыше 11 000 детей (данные за 2018–2019 гг.). Из них свыше 1500 детей госпитализируют в хирургическое отделение. В последние годы отмечается тенденция к увеличению удельного веса осложненных форм ОА. Осложненные формы ОА требуют более длительного стационарного лечения, повышают риск осложнений (спаечная болезнь, бесплодие у девочек), поэтому своевременная постановка диагноза играет важнейшую роль.

Цель. Проанализировать основные причины возникновения осложненных форм ОА у детей.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни пациентов в ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ за 2013–2019 гг. с осложненными формами ОА. Учитывались следующие показатели: 1) количество больных, оперированных по поводу ОА; 2) распределение больных по формам перитонита; 3) распределение по возрастам; 4) время от начала заболевания до госпитализации; 5) время от момента госпитализации до операции.

Результаты. С 2013 по 2019 г. пролечено 3310 детей с ОА. Осложненные формы ОА были у 382 больных (11,3%) (наибольшее количество в 2018 г. — 13,6%). Из них наиболее частые: местный перитонит — 76%, распространенный — 21,3%, абсцедирующий аппендикулярный инфильтрат — 2,7%. Распределение по возрасту: до 1 года — 0,1–2 года — 8% больных, 3–6 лет — 21%, 6–9 лет — 16%, 10–15 лет — 55%. Пик заболеваемости ОА — 9–10 лет. По времени до госпитализации: до 6 ч

— 0, от 6 до 12 ч — 9,2%, 12–24 ч — 25,2%, более 24 ч — 65,6%. Ошибки на этапах диагностики были у 129 детей (33,2%), из них на догоспитальном этапе — у 78 (21,2%), на госпитальном этапе — у 51 (12%). Основные причины на догоспитальном этапе: 1) несвоевременное обращение родителей (около 54%) при сроке заболевания более 1 сут; 2) ошибки диагностики врачей и фельдшеров СМП, педиатров (низкая настороженность в отношении хирургической патологии) — в 27% случаев; 3) отказ родителей при рекомендации врачей к госпитализации в хирургический стационар — 18%. На госпитальном этапе: 1) ошибочное исключение острой хирургической патологии в приемном отделении — в 54% случаев; 2) непрофильная госпитализация в соматическое отделение под маской соматической патологии — в 33,2%; 3) длительное наблюдение в хирургическом отделении — в 12,8% случаев.

Выводы. Таким образом, причинами задержки диагностики ОА стали: низкая санитарная грамотность населения, когда родители не обращались за медицинской помощью при сроке заболевания более 1 сут; высокий процент диагностических ошибок на всех этапах оказания неотложной помощи, что свидетельствует о низкой настороженности медицинских работников в отношении острой хирургической патологии. Требуется проводить санитарно-просветительную работу, в т.ч. с использованием интернет-технологий, инструктирование первичного звена — врачей поликлиник, врачей и фельдшеров СМП, детских больниц о необходимости консультации хирургом детей с острыми болями в животе длительностью более 6 ч, четкое соблюдение клинических рекомендаций по алгоритму диагностики и лечению острого аппендицита у детей.

СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ГИПОПЛАЗИИ I ПАЛЬЦА

Идрис Л.Я.

Научные руководители: Рыбченко Всеволод Витальевич, д.м.н., профессор; Александров Александр Владимирович
ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Введение. В современном мире функция кисти не замыкается на выполнении физического труда, а распространяется на самые разнообразные сферы жизни человека.

К сожалению, в наше время все чаще у детей возникают пороки развития кисти, которые резко снижают ее функцию. Одним из наиболее серьезных врожденных пороков развития кисти у детей является гипоплазия I пальца. Поллицизация остается оптимальным хирургическим методом при степени III и IV по Blauth. Однако не так редко главным желанием родителей ребенка является сохранение 5-палой кисти. В таких случаях оправданны альтернативные способы хирургической реконструкции I пальца.

Цель. Сравнить отдаленные результаты и оценить функцию кисти при поллицизации и реконструкции

I пальца кисти у детей с гипоплазией I пальца кисти III и IV степени.

Материалы и методы. С 2014 по 2019 г. в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова в отделении микрохирургии наблюдались 205 пациентов с врожденными пороками кисти. Возраст пациентов составил от 4 до 36 мес. Из них 48 пациентов — с пороками развития I пальца. 20 детям была выполнена поллицизация, 18 — реконструкция I пальца кисти.

Для оценки эстетических и функциональных результатов использовалась шкала VAS от 1 до 10 баллов. Пациенты и их родители должны были ответить на следующие вопросы: «Похож ли восстановленный I палец на большой палец?»; «Функционирует ли I палец как большой палец?». Также для оценки функционального результата был использован опросник исходов и неспособно-

сти кисти и руки DASH (0 — хорошая функциональность, 100 — чрезмерная неспособность).

Данные, полученные в результате ретроспективного исследования, были систематизированы в программе обработки данных Microsoft Excel 2010. Статистическую обработку выполняли с использованием программы STATISTICA 10.0. При характеристике групп применялась описательная статистика. Результаты исследования принимали за статистически достоверные при значении $p < 0,05$.

Результаты. Средний возраст пациентов, которым была проведена операция поллицизации, составил $26 \pm 3,5$ мес. Возраст детей с реконструкцией I пальца составил $25 \pm 3,6$ мес. Продолжительность операции при реконструкции I пальца составила $115 \pm 40,5$ мин, тогда когда у детей с поллицизацией — 120 ± 30 мин. Оценка функции кисти проводилась по опроснику DASH. Средний балл в группе пациентов, которым была проведена поллицизация, составил $18,7 \pm 3,5$ балла, тогда как в группе с реконструкцией I пальца кисти — $64 \pm 4,5$ балла, что является плохим функциональным

результатом. Статистическая обработка результатов опросов DASH выявила статистически значимую разницу ($p < 0,05$). Оценка по шкале VAS выставлялась от 0 до 10 баллов, результат лечения оценивался как эстетически, так и функционально. Согласно полученным данным, эстетически операция по реконструкции I пальца имела лучшие результаты (1 ± 2 балла), чем поллицизация (4 ± 1 балл). Возможно, такие результаты связаны с тем, что при реконструкции кисть с пятью пальцами в глазах родителей и детей выглядит полноценной. Функция кисти измерялась также по шкале VAS от 0 до 10 баллов. При оценке полученных данных было выявлено, что лучше результаты у детей, которым выполнялась поллицизация (0 ± 2), по сравнению с группой с реконструкцией I пальца кисти (6 ± 2).

Выводы. Операция поллицизации является эффективным методом у пациентов с гипоплазией I пальца кисти по сравнению с операциями по реконструкции I пальца кисти, т.к. обеспечивает необходимые функциональные и косметические результаты.

ПРИМЕНЕНИЕ ПАРАЦЕТАМОЛА ВНУТРИВЕННО ДЕТЯМ, ПЕРЕНЕСШИМ ОПЕРАЦИИ НА ОРГАНАХ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Бактыгулов Э.Ж.

Научный руководитель: Турдубаева Элеонора Курсанбековна, ассистент кафедры детской хирургии с курсом реанимации и анестезиологии

Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызстан

Введение. Приоритетными задачами интенсивной терапии является устранение послеоперационной боли и поддержание жизненно важных функций организма. Интенсивность боли является важным показателем состояния пациента после операции и способствует развитию неблагоприятных последствий. Отмечается, что в 80% случаев пациенты после операции испытывают боль, которая плохо контролируется, а в 34% случаев послеоперационная боль сохраняется до 3 мес. Эффективное обезболивание в современной медицине должно рассматриваться и со стороны ее безопасности. По сравнению с парацетамолом опиоидные анальгетики имеют ряд серьезных побочных эффектов: угнетение сознания, угнетение дыхания, длительное нахождение на ИВЛ, тошнота, рвота, привыкание и др.

Цель. Анализ эффективности парацетамола для послеоперационной анальгезии при проведенных операциях на органах брюшной полости у детей.

Материалы и методы исследования. Работа основана на комплексном клинико-лабораторном и инструментальном исследованиях. Эффективность и безопасность послеоперационного обезболивания парацетамолом рассматривались у 32 детей, которые находились на лечении ГКБ СМП №3 г. Бишкека в период с марта 2019 по октябрь 2019 г.

Все хирургические манипуляции по поводу инвазии печени, вызванной *Echinococcus granulosus* (B67.0 по МКБ-10), проводились в плановом порядке. Обезболивающие мероприятия оказывались при посту-

плении ребенка из хирургического отделения в отделение реанимации.

Результаты. График сравнения обезболивающих средств: в/в парацетамола, в/в тримеперидина и в/в кеторолака по шкале FLACC (face, legs, activity, cry, consolability) и оценка по VAS в разные временные интервалы.

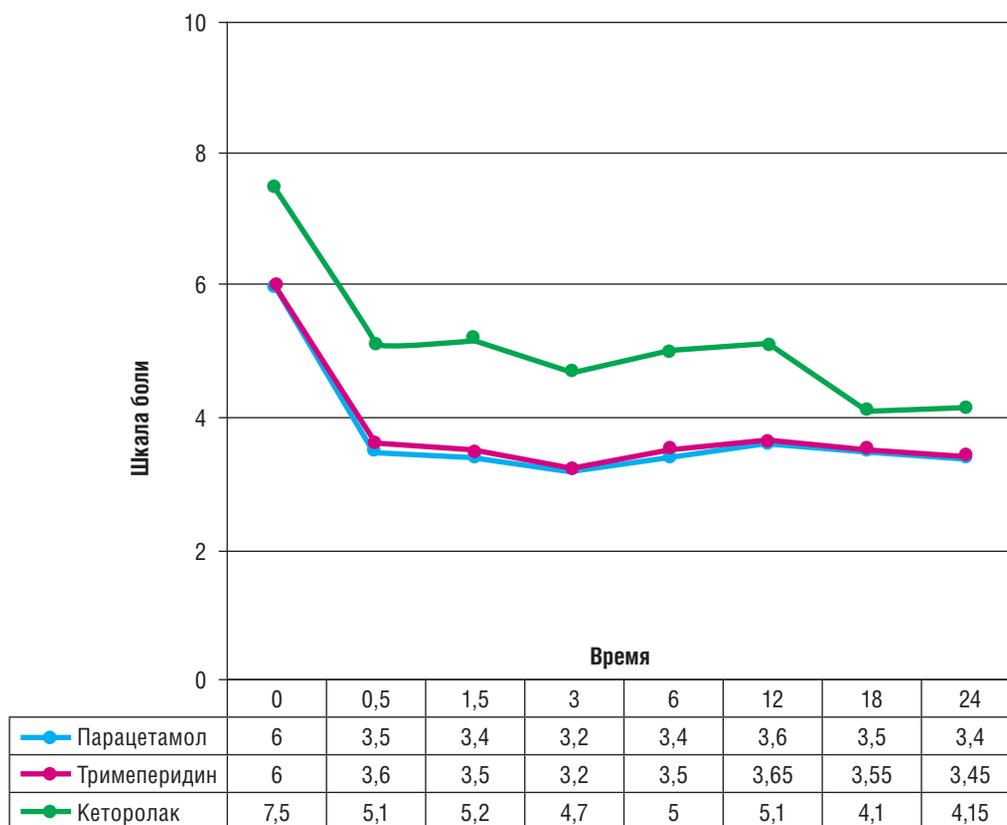
В первой группе пациентов в качестве обезболивающего был введен в/в тримеперидин, среднее число обезболивающего эффекта по длительности составило 21–48 ч, суточная доза — 2,4 мг/кг. Оценивая болевое поведение данной группы, где использовали шкалы FLACC и VAS, отметили соответствие основному критерию адекватности анальгезии. Но у детей в данной группе наблюдались повышенная частота и более длительное нахождение на ИВЛ-аппарате, что является непосредственным побочным эффектом опиоидных анальгетиков — угнетение центрального дыхания, требующее реанимационных мероприятий.

Во второй группе пациентов в качестве обезболивающего использовали кеторолак, средняя длительность анальгезирующего эффекта составила 12–20 ч. В этой группе болевое поведение, исходя из шкал, характеризуется более короткой длительностью анальгезирующего эффекта кеторолака, по этой причине требующего частого применения, которое, в свою очередь, нежелательно для растущего организма.

В третьей группе пациентов вводили в/в парацетамол (в/в парацетамол) в зависимости от массы тела: до 10 кг —

Общая характеристика групп пациентов

Группа	Вид анестезии	Средний возраст	Число пациентов, абс.
I группа	Тримеперидин (опиоид)	$12,4 \pm 2,1$	10
II группа	Кеторолак	$10,2 \pm 3$	8
III группа	Парацетамолом в/в	11 ± 2	14



0,75 мл/кг, свыше — 1,0 мл/кг, суточная доза — 2 г, длительность обезболивающего эффекта составила 21–48 ч. Отмечается соответствие основным критериям адекватности анальгезии. Исходя из графика, в/в парацетамол показал себя по сравнению с другими группами не хуже, в ряде случаев даже лучше.

Выводы. По итогам проведенного исследования было выявлено, что применение парацетамола в качестве анальгезии является эффективным методом обезболивания у детей, перенесших обширные хирур-

гические манипуляции на органах брюшной полости. В качестве мониторинга соответствия основных критериев адекватности анальгезии использовались шкалы FLACC и VAS, а также витальные функции (ЧД, ЧСС, АД). Использование в качестве послеоперационного обезболивания парацетамола показало эффект в целом не хуже, чем тримеперидина, в ряде периодов лучше (0,5; 1,5; 6 и 12 ч после применения). Отмечается хорошая переносимость, а также, что немаловажно, уменьшается период госпитализации детей.

ОПЫТ ЭКСТРАВЕЗИКАЛЬНОЙ РЕИМПЛАНТАЦИИ МОЧЕТОЧНИКА У ДЕТЕЙ С ОБСТРУКТИВНЫМ МЕГАУРЕТЕРОМ

Климкова Д.М.

Научный руководитель: Айрян Эдуард Каренович, к.м.н., ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. профессора Л.П. Александрова ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университета им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Для формирования уретероцистоанастомоза применяют различные хирургические варианты реимплантации мочеточника, среди которых выделяют экстравезикальные и интравезикальные. Но единого мнения о том, какой метод лечения наиболее эффективен, не существует.

Цель. Оценить результаты экстравезикальной реимплантации мочеточника у детей с обструктивным мегауретером.

Материалы и методы. Проведен клинический анализ данных 31 пациента с диагнозом «обструктивный мегауретер» (ОМУ), находившихся в урологическом отделении ГБУЗ ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского в период с 2012 по 2019 г. Возраст пациентов — от 4 мес до 12 лет (34 мочеточника). Диагноз «обструктивный мегауретер»

у 17 больных был установлен пренатально, у 10 больных — при проведении планового УЗИ в возрасте 1,2–6 лет и у 4 пациентов — вследствие присоединения инфекции мочевых путей, потребовавшей госпитализации и проведения комплексного обследования.

В качестве показаний для формирования экстравезикального уретероцистоанастомоза (ЭВУЦА) были приняты следующие: 3–4 степень ОМУ с сохранной функцией почек, обструктивный вариант уродинамики верхних мочевых путей на пораженной стороне (на основании данных диуретической пиелоуретроэзографии). 28 пациентам ЭВУЦА выполнялся в случае неэффективности стентирования. В случае малого объема мочевого пузыря выполнялись этапные эндоскопические вмешательства, которые позволяли сохранить функ-

цию почечной паренхимы и увеличить объем мочевого пузыря. Данное лечение сопровождалось применением курсов детрузорстабилизирующей терапии (у 24 пациентов) и эндоаугментации ботулиническим токсином типа А (у 4 пациентов). В качестве первичного метода лечения ЭВУЦА применяли у 3 больных с эктопией устья и парауретральным дивертикулом. Возраст пациентов от 4 до 8 мес (3 мочеточника).

С целью расслабления детрузора всем детям до операции проводили каудальную анестезию. Кроме того, чтобы сократить время экстравезикальной мобилизации мочеточника, подлежащего реимплантации, проводили его трансуретральную катетеризацию. В дальнейшем выполнялось моделирование реимплантируемого мочеточника по длине, а в случае необходимости и по ширине на дренаже 8–10 Ch.

В 3 случаях выполнение ЭВУЦА сопровождалось одновременным закрытием ранее выведенной уретерокутанеостомы и формированием анастомоза «конец

в конец». Данная манипуляция впоследствии сопровождалась длительной интубацией мочеточника (до 15 сут). Несмотря на факт пересечения мочеточника на двух уровнях, во всех случаях отмечали положительный функциональный результат.

Результаты. Оценка эффективности оперативного лечения проводилась через год после выполнения операции. В 85% случаев было подтверждено отсутствие ретроградного заброса мочи и нарушения ее оттока.

У двух пациентов через 12–18 мес выявили послеоперационный рефлюкс, что в дальнейшем потребовало выполнения эндоскопической коррекции полиакриламидным гелем ДАМ+. У одного из пациентов отмечалась ликвидация ПМР, а эффективность манипуляции у другого пациента не установлена.

Вывод. Экстравезикальная реимплантация мочеточника является альтернативой интравезикальным операциям после эндоскопических вмешательств при мегауретере. Эффективность метода составила 85%.

ПРЕДХИРУРГИЧЕСКОЕ ОРТОДОНТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДВУСТОРОННЕЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЕБА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ АКТИВНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ И МИНИ-ИМПЛАНТАТОВ

Дудник О.В., Чертихина А.С., Билле Д.С.

Научный руководитель: Мамедов Адиль Аскерович, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, зав. кафедрой стоматологии детского возраста и ортодонтии ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Расщелина губы и неба — это одна из самых распространенных аномалий развития челюстно-лицевой области. Данная патология занимает 3–4-е место среди врожденных аномалий. В соответствии с литературными данными последних лет, отмечается тенденция роста, что говорит о неблагоприятном состоянии здоровья населения. Для устранения этих аномалий необходимо лечить пациентов с помощью первичных хирургических операций с ранним ортодонтическим лечением.

Цель. Повышение эффективности лечения детей с двусторонней расщелиной губы и неба с предхирургической ортодонтической подготовкой.

Материалы и методы. В проведенном исследовании было обследовано 80 детей с расщелиной губы и неба. Было установлено, что 56 детей имели двустороннюю расщелину губы и неба в возрастной категории от новорожденности до 3 лет. Все пациенты были разделены на две группы: первая группа состояла из 28 детей, которые получали лечение по стандартному протоколу с предварительной ортодонтической подготовкой, вторая группа состояла из 28 детей, которые были подготовлены к операции по разработанной нами методике. Разработанные несъемные индивидуальные ортодонтические аппараты состояли из базиса, фиксированного на альвеолярном отростке верхней челюсти при помощи активных элементов, и мини-имплантатов, две части аппарата соединялись между собой при помощи эластических тяг или никель-титановых пружин.

Результаты. Предхирургическая ортодонтическая подготовка 28 детей с двусторонней расщелиной губы и неба в первой группе показала, что 22 пациентам (78,6%) не удалось полностью достичь контакта между межчелюстной костью и фрагментами альвеолярного

отростка верхней челюсти. Кроме того, в процессе лечения данных пациентов было необходимо изготовить несколько сменных устройств, и средний срок лечения таких пациентов составил 7 мес. Во второй группе удалось нормализовать соотношение между межчелюстной костью и боковыми фрагментами альвеолярного отростка у 27 пациентов (96,4%). У 1 пациента (3,6%) не удалось достичь желаемого результата из-за индивидуального неприживления мини-имплантатов.

Следует отметить, что использование разработанных несъемных индивидуальных аппаратов позволило устранить сужение боковых фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти благодаря расширяющему винту, встроенному в конструкцию. Это, в свою очередь, стало благоприятным фактором для дальнейшего формирования челюстей.

Выводы. Использование разработанных индивидуальных ортодонтических аппаратов с активными элементами (винтами) и мини-имплантатами в 96,4% случаев позволило сократить время предоперационной ортодонтической подготовки, нормализовать позицию межчелюстной кости и форму верхней челюсти с последующей первичной хейлоринопластикой и уранопластикой, а также сократить время реабилитации пациентов с двусторонней расщелиной верхней губы и неба, благодаря чему достигается стабильный эстетический и функциональный результат.

После предхирургической ортодонтической подготовки с использованием несъемных аппаратов с применением мини-имплантатов достигается полный межторцевой контакт между межчелюстной костью и фрагментами альвеолярного отростка верхней челюсти, это подтверждается статистической обработкой данных ($p < 0,05$).

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

Егорская А.Т.

Научный руководитель: Карпова Ирина Юрьевна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России,
Нижний Новгород, Россия

Введение. Желчнокаменная болезнь (ЖКБ) в Европе регистрируется с частотой 10–20%, в Африке и Азии показатель составляет 3,5–5%. Распространенность ЖКБ среди детей — 1–10%. За последние годы заболеваемость выросла от 0,1 до 1,0%. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости (УЗИ ОБП) информативность диагностики ЖКБ 95–99%. При неэффективной консервативной терапии требуется хирургическое лечение.

Цель. Представить частоту встречаемости ЖКБ у детей, изучить методы диагностики и тактику хирургического лечения.

Материалы и методы. В период 2015–2019 гг. на базе Детской городской клинической больницы №1 г. Нижнего Новгорода было оперативно пролечено 23 ребенка с ЖКБ: 13 мальчиков (56,5%) и 10 девочек (43,5%) в возрасте от 2 до 17 лет (средний возраст — $11,8 \pm 4,3$). Осмотр, клиничко-инструментальное обследование и лечение регламентированы клиническими рекомендациями. Пациентам выполнено УЗИ ОБП до и после оперативного лечения. Полученные данные подвергли вариационно-статистической обработке.

Результаты. При УЗИ ОБП у всех выявили ЖКБ, в 22 случаях (95,7%) с холецистолитиазом, в 1 случае (4,3%) — с холедохолитиазом. У 18 человек (78,3%) констатирована неосложненная форма ЖКБ, хронический калькулезный холецистит (ХКХ), у 4 (17,4%) — обострение ЖКБ, у 1 ребенка наблюдали «отключенный» желчный пузырь (ЖП). Всем пациентам выполняли хирургические вмешательства. 22 больным с холецистолитиазом проведена лапароскопическая холецистэктомия (ЛХЭ); в 80% случа-

ев выявлены спайки, кровотечение из ложа ЖП отмечали дважды; у 15 больных пузырная артерия гипоплазирована. Средний размер ЖП составил $61,4 \pm 15,8 \times 24,1 \pm 5,1$ мм. У 6 пациентов (26,1%) размеры соответствовали норме, у 16 (69,6%) — были увеличены, в 1 наблюдении — уменьшены. Размер камней составил 1–20 мм, цвет: желтый в 87% случаев, черный — в 13%. Холедохолитиаз диагностирован у одного мальчика с механической желтухой, синдромом цитолиза, холестаза. При проведении УЗИ ОБП выявлены холестатический гепатит, панкреатит, острый холецистит, холедохолитиаз с холедохозктазией. Пациенту проведена эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ), эндоскопическая папиллосфинктеротомия (ЭПСТ) с литоэкстракцией холедохолитов. Пациенты получали антибактериальную, инфузионную, симптоматическую терапию, энтеральный покой. Все дети выписаны в удовлетворительном состоянии ($8,6 \pm 6,2$ койко-дней). Послеоперационный период у 22 детей был гладкий. У 1 девочки выявлен на УЗИ ОБП перитонит после ЛХЭ, что потребовало релапаротомии с ушиванием перфорации холедоха и дренированием на фоне антибактериальной, инфузионной терапии; перитонит купирован за 29 койко-дней.

Выводы. При наличии ЖКБ с холедохолитами необходимы ЭРХПГ, ЭПСТ с литоэкстракцией; при холецистолитах требуется ЛХЭ; при риске геморрагических и перфоративных осложнений показана ЛХЭ после противовоспалительной терапии. УЗИ позволяет своевременно диагностировать патологию, способствует выбору лечебной тактики при ЖКБ и раннему выявлению послеоперационных осложнений.

НАПРАВЛЕНИЕ «ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У РЕБЕНКА

Коновалова А.А.

Научный руководитель: Гаймоленко Сергей Григорьевич, к.м.н.
ФГБОУ ВО Читинская государственная медицинская академия Минздрава России, Чита, Россия

Актуальность. Острое нарушение мезентериального кровообращения (ОНМК) относится к числу редких, наиболее тяжелых и недостаточно изученных заболеваний в хирургии сопровождается высокими показателями послеоперационной летальности, что обусловлено обширной ишемией и некрозом кишечника.

Цель демонстрации клинического случая. Представить опыт успешного оперативного лечения и ранней реабилитации девочки-подростка с ОНМК на фоне тромбоза бифилии.

Описание клинического случая. Девочка Ц., 12 лет, больна с 23.10.19, когда появились боли в эпигастриальной области, тошнота, многократная рвота желудочным содержимым. Обратились в приемный покой ЦРБ —

осмотрена хирургом, педиатром. Острая хирургическая патология исключена. Проведена инфузионная терапия, с улучшениями была отпущена домой.

Ухудшение состояния ночью 24.10.19 — боли во всех отделах живота, многократная рвота. Обратились повторно к хирургу утром, госпитализирована в реанимационное отделение ЦРБ в состоянии инфекционно-токсического шока с проявлениями перитонита. После предоперационной подготовки оперирована. Обнаружена ишемия селезеночного угла, нисходящего отдела толстой кишки, что расценено как заворот с некрозом стенки. Изменения подвздошной кишки (темного сине-фиолетового цвета, отсутствие перистальтики) расценены как нарушения микроциркуляции. Проведена



МЕМБРАНОЗНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Суенкова Д.Д.

Научный руководитель: Цап Наталья Александровна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России,
Екатеринбург, Россия

Актуальность. Врожденная непроходимость двенадцатиперстной кишки (ДПК) у детей, вызванная аномалиями/пороками развития первичной кишечной трубки на 8–10-ой нед гестации, требует экстренной диагностики и хирургической коррекции. Частота дуоденальной обструкции составляет 1:5000–10 000 новорожденных. Наиболее частой причиной непроходимости ДПК является ее атрезия, которой в настоящее время посвящен целый ряд фундаментальных работ. Мембранозная непроходимость ДПК встречается гораздо реже, по данным проведенных исследований, из 100% исследуемых врожденных пороков ДПК приблизительно 12% отводится мембранам. Диагностика полной атрезии ДПК, как правило, не составляет затруднения. Однако в случае дуоденального стеноза или мембраны симптомы проявляются намного позже и растянуты во времени.

Цель. Демонстрация редкого случая частичной врожденной кишечной непроходимости с растянутой во времени симптоматики, поздней диагностикой и ликвидацией в 8-летнем возрасте.

Описание клинического случая. Пациентка N. родилась в 2010 г. с отставанием в массе тела, отмечались обильные срыгивания, окрашенные желчью. В течение жизни возникали рвоты застойным содержимым на фоне полного здоровья, неоднократно проходила лечение в инфекционном отделении, в гастроэнтерологии с такими диагнозами, как дисбактериоз, отравления,

нарушениями метаболизма, гемостаза, гастроинтестинальным дефицитом. Ребенок длительное время находился в условиях ОРИТ. При лабораторном исследовании выявлена тромбофилия с наклонностью к тромбообразованиям по гену *FGF3* аллелю G/A.

После стабилизации состояния девочка была переведена в хирургическое отделение с белково-энергетической недостаточностью (БЭН) II степени. Длительное время не удавалось восстановить энтеральное питание — потери по стоме превышали объем полученного питания. Только при сочетании индивидуально подобранной диеты со смесью Клинутрен Юниор удалось достичь позитивного энергетического баланса и положительной динамики массы тела.

30.01.2020 выполнена реконструктивная резекция фрагмента тонкой кишки, несущего свищи, однорядный анастомоз «конец в конец». Во время операции выявлены выраженные воспалительные изменения со стороны кишечника, которые подтверждены гистологически. На момент представления ребенок выписан из стационара, является носителем колостомы.

Выводы. Данная патология крайне редко встречается в детском возрасте. Представленный клинический случай демонстрирует возможность успешного этапного оперативного лечения при мультифокальном некрозе кишечника у ребенка.

гастрит. Постоянная тошнота и рвота при обращениях к врачу оставались без внимания. В дифференциальной диагностике на протяжении 8 лет подозрения на врожденный порок кишечника (ВПК) ни разу не возникло.

При очередном приступе рвоты было проведено полное обследование, выполнена обзорная рентгенография и пассаж контрастного вещества.

При рентгеноконтрастном исследовании выявлена замедленная эвакуация из значительно дилатированной ДПК, а в просвете — инородное металлическое тело.

Пациентке была выполнена фиброзофагогастродуоденоскопия, удалено инородное тело (монета), визуализирована мембрана с центричным отверстием до 2,0 мм. Оперативное вмешательство проведено в объеме лапаротомии, дуоденотомии. Передняя стенка кишки вскрыта продольным разрезом, мембрана циркулярно иссечена, просвет кишки ушит непрерывным швом. Послеоперационный период протекал без осложнений. Восстановлен возрастной пищевой режим.

Выводы. Представленный клинический случай интересен как с точки зрения диагностики редкого врожденного порока развития, так и со стороны медицинской деонтологии.

Стойкая беспричинная рвота, отставание в физическом развитии являются важными диагностическими признаками в поиске врожденной кишечной непроходимости, о которых должен помнить врач-педиатр.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫЯВЛЕНИЯ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ ОПУХОЛИ ПРИ АППЕНДЭКТОМИИ У РЕБЕНКА

Егорская А.Т.

Научный руководитель: Карпова Ирина Юрьевна, д.м.н., профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Введение. Нейроэндокринные опухоли (НЭО) червеобразного отростка (ЧО) определяются в 0,3–0,9% случаев аппендэктомий и составляют 4,7% от всех НЭО желудочно-кишечного тракта. Дооперационная диагностика НЭО ЧО затруднена, т.к. заболевание не имеет патогномичных симптомов при малых размерах и выявляется случайно при гистологическом исследовании удаленного ЧО при оказании неотложной хирургической помощи по поводу острого аппендицита. Единственным эффективным методом лечения НЭО ЧО является ее хирургическое удаление.

Цель исследования. Представить клинический случай раннего выявления и успешного лечения НЭО ЧО у ребенка.

Материалы и методы. На базе ГБУЗ НО «Детская городская клиническая больница №1» г. Нижнего Новгорода прооперирована девочка К., 13 лет, 49 кг. По стандартным методикам проведена оценка соматического статуса, результатов клинико-лабораторного, гистологического и иммуногистохимического исследований.

Результаты. Девочка от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Поступила в хирургическое отделение с жалобами на боли в животе, сухость во рту, жажду для исключения острого аппендицита. При осмотре состояние тяжелое. Кожа, слизистые оболочки сухие, бледно-розо-

вые, язык обложен бледным налетом. Частота дыхания — 18/мин, пульс — 100/мин. Живот резко болезненный в правой подвздошной области с напряжением мышц передней брюшной стенки, симптомы раздражения брюшины положительные. Лейкоцитоз — 20×10^9 /л, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, скорость оседания эритроцитов — 5 мм/ч. После предоперационной подготовки проведена лапароскопическая аппендэктомия с санацией брюшной полости. Интраоперационно отмечен мутный выпот в большом количестве, петли кишечника с налетом фибрина, гиперемированы, с выраженным сосудистым рисунком, ЧО $8,0 \times 1,5 \times 1$ см, занимал тазовое положение, был спаян с правыми придатками матки. Аппендикс гангренозно изменен, с перфоративным отверстием. Выполнено удаление последнего. В послеоперационном периоде пациентка получала инфузионное, антибактериальное, симптоматическое лечение (9 койко-дней). При гистологическом исследовании, помимо подтверждения гангренозной формы аппендицита, была выявлена высокодифференцированная НЭО ЧО.

Выводы. Нейроэндокринная опухоль червеобразного отростка у детей не проявляется клинически, а является случайной находкой при аппендэктомии. Верификация НЭО возможна при гистологическом и иммуногистохимическом исследованиях. При малых размерах НЭО ЧО аппендэктомия приводит к полному излечению.

НАПРАВЛЕНИЕ «НЕОНАТОЛОГИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Имамова А.О.

Научный руководитель: Гулямова Муяссар Абдусаттаровна, к.м.н. Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. По данным последних исследований, врожденные пороки развития встречаются у 4,0–6,0% новорожденных, а их удельный вес в структуре младенческой смертности составляет более 20,0%. Синдром Дауна (СД) — социально значимое заболевание, не поддающееся лечению или постнатальной коррекции, представляет большую проблему для семьи и общества в целом.

Цель. Провести клинико-анамнестическое исследование у новорожденных детей с синдромом Дауна.

Материалы и методы исследования. Под нашим наблюдением находились 12 новорожденных детей с диагнозом «синдром Дауна». Был проведен ретроспективный анализ по данным 5-й ДКБ г. Ташкента. Нами изучены клинико-анамнестические данные и проведено клиническое обследование новорожденных.

Результаты исследования. Диагноз синдрома Дауна устанавливался на основании анамнеза, кли-

нических данных и генетического исследования. Нами выявлен у 5 детей (41,6%) наследственный вариант, а у 7 (58,4%) — ненаследственный. Из анамнеза матерей были выявлены факторы риска, которые могли приводить к заболеванию: возраст матери выше 35 лет отмечался у 5 (41,6%) детей, наличие вредных привычек было у матерей 3 (25%) детей, наличие хронических заболеваний — у одной (8,3%) матери, наличие наследственных заболеваний выявлено у матерей 3 (25%) детей. Определяли внешние признаки и врожденные пороки развития. Из них у 6 (50%) детей встречались врожденные пороки сердца, среди которых у 4 (33,3%) детей дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), у 2 (16,6%) детей — дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). У 2 (16,6%) детей отмечались стеноз и атрезия двенадцатиперстной кишки, у 3 (25%) детей выявлялась брахицефалия.

Среди внешних признаков встречались эпикантус — у 10 (83,3%) детей, гиперподвижность суставов — у 8 (66,6%) детей, мышечная гипотония — у 8 (66,6%) детей, плоский затылок — у 9 (75%) детей, короткие конечности — у 11 (91,6%) детей, брахимезофалангия — у 11 (91,6%) детей. Данные роды были первыми у 3 (25%) матерей, вторыми — у 4 (33,3%), третьими — у 3 (25%), четвертыми — у 2 (16,6%), пятыми — у 1 (8,3%), шестыми — у 1 (8,3%). Среди обследованных новорож-

денных в 22–28 нед родились 7 (58,3%), в 35–36 нед — 5 (41,6%). Асфиксию в родах средней степени тяжести перенесли 5 (41,6%) детей, тяжелую асфиксию — 2 (16,6%).

Выводы. Таким образом, полученные результаты показали, что СД чаще всего ассоциируется с врожденными пороками сердца, среди которых наиболее часто встречается ДМЖП и ДМПП, а также с врожденными аномалиями желудочно-кишечного тракта.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ, РОДИВШИХСЯ ОТ МАТЕРЕЙ С ГИПЕРТЕНЗИВНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ

Лутфуллаева С.А., Имамова А.О.

Научный руководитель: Гулямова Муяссар Абдусаттаровна, к.м.н.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. Гипертензивные расстройства при беременности до настоящего времени остаются чрезвычайно важной проблемой, поскольку существенно влияют на показатели как материнской, так и перинатальной заболеваемости и смертности. Каждый четвертый ребенок при этой патологии имеет последствия перенесенной гипоксии. Перинатальная заболеваемость также не имеет устойчивой тенденции к снижению и составляет 463,0–780,0 на 1000. Хроническая артериальная гипертензия беременной женщины или повышение артериального давления при преэклампсии оказывают влияние на состояние внутриутробного плода и на последующее течение периода ранней неонатальной адаптации. Учитывая возрастающую частоту этой патологии, в современной медицинской литературе внимание исследователей привлекают не только особенности течения беременности и родов у женщин с гипертензивными расстройствами, но и комплексная оценка состояния здоровья их новорожденных детей. Кроме того, они являются причиной тяжелой заболеваемости, инвалидизации матерей и их детей.

Цель. Изучение клинического течения у новорожденных, родившихся от матерей с гипертензивными расстройствами.

Материалы и методы исследования. Под наблюдением находились 42 ребенка от матерей с хронической артериальной гипертензией (АГ). У женщин с хронической АГ большинство детей родилось в срок (73,8%), средний гестационный возраст новорожденных составил 37 ± 3 нед. Недоношенными родились только 11 (26,2%) детей, из них на сроке гестации 34–36 нед — 7 детей, менее 34 нед — 4 ребенка, в т.ч. менее 28 нед — 1.

Синдром задержки внутриутробного развития (СЗВУР) диагностирован у 9 (21,4%). Состояние большинства детей при рождении расценивалось как удовлетворительное, асфиксия при рождении зарегистрирована у 23% пациентов (преимущественно это были глубоко-недоношенные дети). Оценка по шкале APGAR на первой минуте составила 3 балла и менее у 3 детей, 4–6 баллов — у 7 детей (3 недоношенных и 4 доношенных). Респираторные нарушения были характерны только для 6 пациентов от матерей с хронической АГ (14,3%), в т.ч. респираторный дистресс-синдром новорожденных (РДСН) + врожденная пневмония — у 4 детей, врожденная пневмония — у 2. Искусственная вентиляция легких (ИВЛ) потребовалась 4 детям, средняя ее продолжительность составила $76,5 \pm 32$ ч. После рождения 8 новорожденных (19,0%) были госпитализированы в отделение реанимации и интенсивной терапии, остальные — в отделение новорожденных акушерской клиники. В последующем 15 детей были переведены в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей. Не потребовали последующего наблюдения в условиях стационара и были выписаны из родильного дома домой только 27 (64,3%) детей.

Выводы. Наиболее часто из патологий перинатального периода у детей от матерей с гипертензивными расстройствами регистрируются асфиксия, синдром задержки внутриутробного развития, перинатальные поражения центральной нервной системы. Таким образом, гипертензивные расстройства матери при беременности — хроническая артериальная гипертензия — неблагоприятно влияют на состояние здоровья их новорожденных детей.

ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ВИТАМИНОМ С

Дронова Д.А., Галустян В.Г.

Научный руководитель: Мачнева Ирина Викторовна, старший преподаватель ФГБОУ ВО Оренбургский государственный медицинский университет Минздрава России, Оренбург, Россия

Введение. Грудное молоко является особым объектом исследования, т.к. позволяет изучить элементную и витаминную обеспеченность ребенка при естественном вскармливании.

Актуальность работы. Неоспоримым и самым основным фактором в формировании здоровья ребенка является грудное молоко. К настоящему времени

доказано, что положительное влияние грудного молока не ограничивается лишь краткосрочными эффектами, например, в части снижения риска инфекционных заболеваний. Грудное вскармливание обеспечивает ребенку и долгосрочную защиту, формируя таким образом основу будущего здоровья. Важным фактором является формирование иммунной системы новорож-

денного. Уникальность грудного молока обусловлена его химическим составом и определяется оптимальным соотношением в нем белков, липидов, углеводов, а также минеральных солей. Грудное вскармливание — это важный фактор в профилактике инфекционных поражений ребенка. Через материнское молоко новорожденному ребенку передается необходимое количество материнской микрофлоры, иммуноглобулины, а также макро- и микронутриенты. Таким образом, формируется адекватная микробиота ребенка и иммунная защита. Также ребенок получает необходимый витаминный комплекс, в т.ч. и витамин С. Витамин С не синтезируется в организме человека, но он необходим для нормально физического развития, становления иммунной системы, а также является одним из основных антиоксидантов.

Цель. Оценка обеспеченности витамином С младенцев, находящихся на грудном вскармливании.

Материалы и методы. Группу обследования составили 30 женщин в возрасте от 21 до 32 лет. В ходе анкетирования было установлено, что 60% женщин при-

нимали комплексные витаминные препараты разных фармацевтических марок. Для определения обеспеченности организма ребенка аскорбиновой кислотой проведено исследование грудного молока кормящих женщин. Определение проводили титриметрическим методом по Тильмансу.

Результаты. При исследовании содержания витамина С в грудном молоке было выявлено, что у 72% кормящих женщин данный показатель находится в пределах нормы и составляет в среднем 4,2 мг/100 мл (норма 3–6 мг/100 мл), в 20% случаев концентрация аскорбиновой кислоты ниже нормы (в среднем 1,8 мг/100 мл) и у 8% — выше нормы.

Выводы. Полученные данные могут свидетельствовать о том, что грудное молоко большинства кормящих женщин содержит достаточное количество витамина С и полностью обеспечивает потребности ребенка в нем. Можно предположить, что снижение аскорбиновой кислоты связано с несбалансированным питанием и отсутствием витаминных препаратов в рационе кормящей женщины.

ОСОБЕННОСТИ НАРУШЕНИЯ РЕЧЕВОГО ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ В УСЛОВИЯХ ГИПОКСИИ

Кечина А.М., Мусаева Р.З.

Научный руководитель: Богомазова Ирина Михайловна, к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. На сегодняшний день существует неуклонная тенденция к росту детской инвалидизации с преобладанием заболеваний центральной нервной системы. Данное наблюдение напрямую коррелирует с фактом наличия внутриутробной гипоксии в ante- и интранатальном периодах, что создает предпосылки для изучения влияния осложнений беременности и родов на закономерности постнатального развития детей в рамках снижения детской заболеваемости и смертности.

Цель. Изучить особенности развития речи у детей, родившихся в состоянии гипоксии различной степени тяжести, в зависимости от сроков родоразрешения.

Материалы и методы. На основании анкетирования родителей проведена оценка уровня здоровья и особенностей развития 64 детей, находившихся в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных родильного дома ГБУЗ «ГКБ им. С.С. Юдина ДЗМ» с июня по август 2016 г.

Результаты. При анализе полученных данных отмечено, что 76,69% детей, родившихся в условиях гипоксии, состоят на учете у невролога, в т.ч. 68,13% — по пово-

ду задержки речевого развития. При этом выявляется определенная зависимость частоты нарушения речевого поведения в зависимости от сроков родоразрешения. В подавляющем большинстве наблюдений задержка речевого развития диагностирована у детей, родившихся в сроках 31–34 нед (85,71%); на втором месте по развитию данного осложнения находятся дети, родившиеся в сроках 34–37 нед (77,78%); на третьем — дети, родившиеся в сроках 28–31 нед (75%). Наиболее низкий показатель нарушения речевого поведения (47,06%) зарегистрирован у своевременно родившихся детей (37–41 нед).

Выводы. Таким образом, видно, что наиболее часто развитие неврологических осложнений, в т.ч. нарушение речевого поведения, диагностируется у детей, появившихся на свет в результате преждевременных родов (31–34 нед), что создает необходимость своевременной диагностики и проведения комплексной коррекции осложнений беременности, приводящих к развитию гипоксии плода, требующей досрочного родоразрешения.

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ОТ МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ

Коваленко Н.С.

Научный руководитель: Бурлуцкая Алла Владимировна, д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России,
Краснодар, Россия

Введение. За последние годы повсеместно отмечается возрастание частоты многоплодной беременности, что связано с внедрением современных методов лечения бесплодия, в частности стимуляции овуляции и экстракорпорального оплодотворения. Многоплодная

беременность и роды представляют повышенный риск как для матери, так и для плода.

Цель. Изучить особенности течения раннего неонатального периода и заболеваемости у детей, рожденных от многоплодной беременности.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации 40 детей на базе Перинатального центра г. Краснодара, рожденных от многоплодной беременности.

Результаты. Из 20 женщин первородящие составили 11 (55%), повторнородящие — 9 (45%). В анамнезе имели бесплодие 7 (35%) женщин, аборт — 4 (20%), самопроизвольные выкидыши — 2 (10%) женщин. Показателем неблагоприятного течения беременности стала угроза прерывания беременности, которая наблюдалась у 17 (85%) беременных, из них в первой половине у 4 (20%), во второй половине — у 6 (30%), в течение всей беременности — у 7 (35%). Экстрагенитальная патология выявлена у 11 беременных (55%). Чаще всего встречаются анемия беременных (65%), вегетососудистая дистония (15%), заболевания почек (12%), варикозная болезнь (8%). Роды проведены через естественные родовые пути у 6 (30%) женщин. Оперативному родоразрешению подверглись 14 (70%) женщин. Из 40 детей 21 (52,5%) являлись лицами мужского пола и 19 (47,5%) — женского, возраст составлял от 6 мес до 3 лет, масса тела при рождении — 800–2820 г, срок гестации — 26–36 нед. Средняя масса тела детей при рождении составила 805,5 г; длина тела — 42,5 см; окружность груди — 26,7 см; окружность головы — 28,9 см. Монохориальный тип плацентации имел место при 6 беременностях (15%), дихориальный — в 34 (85%) случаях. Оценка состояния детей по шкале APGAR составила 6–7 баллов (среднее значение). Респираторная поддержка проводилась с использованием современных методов, применяемых в неонатологии. Из 40 новорожденных на искусственной вентиляции легких находилось 15 (37,5%), на назальном СРАР — 7 (17,5%). На второй этап выхаживания переве-

дено 27 (67,5%) новорожденных. На основании обследования всем детям были выставлены клинические диагнозы. Наиболее часто встречаются: врожденная пневмония — 40 (100%), функционирующее овальное окно — 37 (92,5%), церебральная ишемия — 36 (90%), неонатальная желтуха — 23 (57,5%), анемия — 22 (55%). У близнецов ранний неонатальный период имеет осложненное течение: задержка внутриутробного развития плода — в 18 (45%) случаях, респираторный дистресс-синдром — в 13 (32,5%). При выписке из стационара все дети имели заболевания, требующие длительной реабилитации: функционирующее овальное окно — 36 (90%), церебральную ишемию — 30 (75%), анемию — 20 (50%), тимомегалию — 20 детей (50%).

Выводы. Наиболее благоприятно беременность и роды протекают у женщин с самопроизвольно наступившей беременностью с дихориальным типом плацентации. Беременность же после экстракорпорального оплодотворения, индукции овуляции и с монохориальным типом плацентации имеют более высокий уровень акушерской патологии. Характер развития плода зависит от того, самостоятельно ли наступила беременность или в результате вспомогательных репродуктивных технологий, и от типа плацентации. У женщин с самостоятельно наступившей беременностью и с дихориальным типом плацентации задержка внутриутробного развития и респираторный дистресс-синдром плодов встречаются реже. Таким образом, женщины с многоплодием нуждаются в применении превентивных мер по снижению осложнений гестации с госпитализацией в учреждение родовспоможения третьего уровня (Перинатальный центр), где им будет оказана высококвалифицированная акушерская помощь с применением современных перинатальных технологий.

СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ЖЕНЩИНАМИ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Писарева Е.В.

Научные руководители: Макиева Мзия Ильинична; Зубков Виктор Васильевич д.м.н. профессор ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова Минздрава России, Москва, Россия

Введение. По данным отчета о состоянии онкологической помощи населению за 2018 г., у женщин в Российской Федерации впервые выявлено 338,7 тысяч случаев злокачественных новообразований, что на 1,7% больше, чем за 2017 г. Среди них женщины фертильного возраста составили 27,1%. Вместе с тем в нашей стране в настоящее время нет объективных данных о распространенности онкологических заболеваний у беременных женщин. Согласно зарубежной литературе, частота встречаемости составляет 1 на 1000 случаев беременности. Предполагается, что данный уровень будет расти пропорционально увеличению возраста первородящих женщин.

Цель. Оценить состояние здоровья новорожденных детей, рожденных у матерей, страдающих онкологическими заболеваниями, в зависимости от вида заболевания и схемы терапии во время беременности.

Материалы и методы. В проспективное когортное исследование были включены 161 новорожденный ребенок у матерей с онкологическими заболеваниями. Все дети рождены в ФГБУ «НМИЦ АГиП им. академика В.И. Кулакова» в период с 2010 по 2019 г.

Результаты. При анализе данных было установлено, что токсикоз чаще встречался у женщин с раком молочной железы, не получавших полихимиотерапию (ПХТ), анемия же как осложнение течения беременности — напротив, у получавших ПХТ. Частота остальных осложнений в группах была сопоставима. Родоразрешение путем операции кесарева сечения чаще отмечалось в группе матерей с раком молочной железы, не получавших ПХТ во время беременности. При рождении не было выявлено достоверных различий по антропометрическим показателям и оценке по шкале APGAR у новорожденных детей. Однако обращают на себя внимание несколько более высокие массо-ростовые показатели в группах детей у матерей с гемобластозами, не получавших ПХТ, а также наблюдаются более высокие баллы по APGAR. При этом чаще дети были доношенными. Тяжесть состояния ребенка в большинстве случаев зависела от срока беременности, на котором произошли роды, в связи с чем частота удовлетворительного состояния ребенка после рождения достоверно выше в тех группах, где большая часть детей родилась доношенными. В группе женщин с раком молочной железы, которым проводилась ПХТ,

частота рождения маловесных к сроку гестации детей была достоверно выше. Достоверно значимых различий по частоте врожденной анемии между группами не отмечено. Нейтропения и тромбоцитопения встречались только у детей от матерей с раком молочной железы, получавших ПХТ во время беременности. В пуповинной крови новорожденных во время беременности выявлено снижение относительного содержания В-лимфоцитов при отсутствии значимых различий с контрольной группой по субпопуляционному составу Т-лимфоцитов. Из врожденные пороков сердца у детей отмечался только дефект межжелудочковой перегородки, из других врожденных пороков развития — гипоспадия.

Выводы. Дети у женщин с онкологическими заболеваниями и проведенной терапией во время беременности отличались более низкими массо-ростовыми пока-

зателями и повышенной частотой осложнений в раннем неонатальном периоде, которые, очевидно, были связаны с недоношенностью и незрелостью органов и систем, а не являлись следствием проводимой терапии матери. Показанием к преждевременному родоразрешению в большинстве случаев являлась необходимость проведения более агрессивной терапии у матери, а не показания со стороны плода. В группе детей, рожденных у матерей, получавших химиотерапию, не отмечалось достоверного увеличения частоты врожденных пороков развития. Междисциплинарный подход к лечению, а также тщательный подбор препаратов и их дозировок имеют решающее значение для успешного пролонгирования беременности до доношенных сроков и тем самым улучшения перинатальных исходов у женщин с онкологическими заболеваниями.

STREPTOCOCCUS AGALACTIAE У НОВОРОЖДЕННЫХ: НОСИТЕЛЬСТВО И АКТИВНАЯ ИНФЕКЦИЯ

Демьянова А.А.

Научный руководитель: Холоднова Наталья Витальевна, врач-неонатолог ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. *Streptococcus agalactiae* (*S. agalactiae*) — единственный представитель стрептококков группы В, является частой причиной заболеваемости и смертности новорожденных детей от менингита и сепсиса. Основным источником инфекции является мать, а инфицирование может произойти и внутриутробно, и в родах. *S. agalactiae* выявляется у 15–45% женщин в составе микрофлоры влагалища, чаще протекает в форме бессимптомного носительства. Развитие активного инфекционного процесса у новорожденных обусловлено множеством факторов. По данным литературы известно, что больше половины всех неонатальных менингитов вызваны *S. agalactiae*. При этом клиническое проявление активной нейроинфекции у новорожденного в ряде случаев сначала протекает с преобладанием неспецифических симптомов над специфическими, что затрудняет диагностику и приводит к отсроченному лечению.

Цель. Изучить клинико-лабораторные особенности течения инфекции, вызванной *S. agalactiae*, оценить факторы риска ее развития и сопоставить с данными литературы.

Материалы и методы. Были проанализированы 47 историй болезни пациентов, находившихся в отделениях патологии новорожденных и ОРИТН ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского за 2017–2019 гг., у которых был выявлен *S. agalactiae* методами бактериологического посева и ПЦР из различных локусов (кровь, ликвор, слизистые носа и зева, пупок, моча, кал). Из 47 человек (27 мальчиков, 20 девочек) 39 (83%) — носители и 8 (17%) детей с активной инфекцией (менингит, сепсис). Дебют заболевания в основном приходился на возраст 20 ± 4 дня (5 (62,5%) детей), остальные дети были в возрасте 2–3 дней (2 (25%) детей) и 1,5 мес жизни (1 (12,5%) ребенок).

Результаты. В нашем исследовании выявлены следующие факторы реализации активной инфекции: бессимптомная бактериурия у матери во время беременности — в 17% случаев, при этом тест на *S. agalactiae* был сделан только у 4% женщин; длительный безводный промежуток (> 12 ч) — у 21% женщин, а недоношенность (< 37 нед) — 23%, что соответствует литературным данным. Факторы риска, которые не подтвердились: возраст матери младше 20 лет, многоплодная беременность, лихорадка в родах ($> 37,5$ °С), задержка внутриутробного развития. Дети с диагнозом «менингит» в 75% случаев родились естественным путем, клинически было выявлено преобладание неспецифических признаков, а лабораторно у них регистрировалась анемия — у 50%, тромбоцитопения — у 37% и у 50% отмечалась сначала лейкопения, которая в динамике сменилась на гиперлейкоцитоз, а также СОЭ повышалась с 4–6-го дня болезни. Мы, кроме того, оценили антибиотикорезистентность *S. agalactiae*: он устойчив к эритромицину — в 19%, клиндамицину — в 9%, хлорамфениколу — в 6%, при этом обладает чувствительностью к антибиотикам «первой линии» (ампициллин, пенициллин — в 100%), а также к цефотаксиму в 100% случаев.

Выводы. Таким образом, ведущими факторами реализации активной инфекции (менингит, сепсис), вызванной *S. agalactiae*, являются бессимптомная бактериурия в период беременности, длительный безводный промежуток, недоношенность. Для клинико-лабораторной картины характерно отсутствие менингеальной симптоматики в начале развития заболевания, а также наличие анемии, тромбоцитопении, лейкопении со сменой на гиперлейкоцитоз, длительное повышение СОЭ.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ «НОВОЙ» ФОРМЫ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ГЛУБОКОНЕДОШЕННОГО РЕБЕНКА С ПОЛИОРГАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Белова Е.И.

Научный руководитель: Аминова Альфия Иршадовна, д.м.н., профессор
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Актуальность. Бронхолегочная дисплазия (БЛД) является тяжелым заболеванием легких, которое диагностируется у 10 000–15 000 недоношенных детей в США ежегодно. По статистике в России, у детей с гестационным возрастом менее 29 нед и массой тела при рождении менее 750 г частота формирования БЛД может достигать 65–67%, в то время как у детей с гестационным возрастом более 32 нед и массой тела при рождении более 1250 г — всего лишь 1–3,6%. БЛД может сопровождаться развитием серьезных осложнений, в т.ч. в 33% случаев формированием легочной гипертензии средней и тяжелой степени тяжести.

Цель. Демонстрация клинического случая тяжелого течения БЛД у недоношенного ребенка с полиорганной патологией.

Описание клинического случая. Мы провели ретроспективный анализ истории болезни ребенка с БЛД и полиорганной патологией, который находился на стационарном лечении с рождения в течение 286 дней.

Глубоконедоношенная девочка от матери с отягощенным акушерским анамнезом: длительное бесплодие, ЭКО. Роды преждевременные оперативные на 23-й нед гестации. Вес при рождении — 700 г, рост — 34 см., APGAR — 2/3 балла. Ребенок с рождения переведен на ИВЛ (данная кислородотерапия продолжалась 114 дней, далее — наз. СРАР, который позже заменили кислородной палаткой), сурфактант введен на 7-й мин жизни. Получала кардиотоническую терапию (КТТ). На 10-е с.ж. была переведена в ОРИТ многопрофильной детской клинической больницы. С 11-х с.ж. отмечались проявления клинической картины некротизирующего энтероколита (НЭК). На 12-е с.ж. был клипирован гемодинамически значимый открытый артериальный проток (ОАП). На 132-е с.ж. (42-я постконцептуальная неделя) определены рентгенографические признаки БЛД, а также с помощью Эхо-КГ

была выявлена легочная гипертензия, которая привела к реканализации ОАП (на 255-е с.ж. повторно клипирован). Для снижения гемодинамической нагрузки на правый желудочек проводилась терапия силденафилом, для лечения легочной гипертензии использовали ингибитор ангиотензинпревращающего фермента — каптоприл. Использовались стандартные бронхолитические средства для купирования бронхообструктивного синдрома. Кислородозависимость уменьшилась после курса дексаметазона №3, а также после применения стимулятора дыхательного центра — кофеина 20%. Ввиду отягощенного инфекционного статуса ребенок получал длительную антибактериальную, противомикотическую и иммуностимулирующую терапии. Для снижения отека легкого использовали диуретики.

Тяжесть состояния девочки была обусловлена малым гестационным возрастом, очень низкой массой тела, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью, длительной десатурацией и эпизодами цианоза с бронхообструкцией, длительной кислородотерапией, системной легочной гипертензией, трахеомаляцией, двусторонней пневмонией с гиповентиляцией легких и интерстициальным отеком, двусторонним хилотораксом, рецидивирующим тромбозом верхней и нижней полых вен, НЭК, остеопенией, острым почечным повреждением, ретинопатией недоношенных и неврологическими нарушениями (гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС, перивентрикулярная лейкомаляция, неонатальные судороги). На 274-е с.ж. кислородотерапия завершена на фоне положительной динамики, на 286-е с.ж. — выписана на амбулаторный этап реабилитации.

Вывод. Несмотря на тяжесть соматического статуса и неблагоприятный прогноз, благодаря правильной тактике лечения ребенка с БЛД и полиорганной патологией удалось перевести на самостоятельное дыхание и выписать на амбулаторный этап реабилитации.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ДИАСТЕМАТОМИЕЛИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Егорская А.Т., Кривдина Н.В., Егорская Л.Е., Цыганова Ю.А.

Научный руководитель: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., ассистент кафедры госпитальной педиатрии
ФГБОУ ВО Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

ГБУЗ НО «Детская городская клиническая больница №1», Нижний Новгород, Россия

Введение. Диастематомиелия (ДМ) — тяжелый врожденный порок развития (ВПР) спинного мозга (СМ), характеризующийся его удвоением и мозаичными двигательными, чувствительными, трофическими и тазовыми нарушениями в сочетании с аномалиями и пороками раз-

вития позвоночника, нижних конечностей, кожи и внутренних органов; своевременно не диагностируется из-за слабой клинической выраженности на первом году жизни.

Цель. Представить клинический случай ДМ в сочетании с множественными ВПР у новорожденного.

Материалы и методы. В январе 2020 г. в ГБУЗ НО «Детская городская клиническая больница №1» г. Нижнего Новгорода обследована новорожденная девочка С. (4 дня). Проведена оценка соматического, неврологического статусов по стандартным методикам, результатов клиничко-лабораторных и инструментальных обследований: ультразвукового исследования (УЗИ), магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) позвоночника.

Результаты. Ребенок от 3-й беременности на фоне рецидивирующей герпетической инфекции, повторных вирусных инфекций в 1, 2, 3-м триместрах, гестационного сахарного диабета, анемии, отеков, многоводия. Роды в срок путем экстренного кесарева сечения (косое положение плода). Вес при рождении — 3280 г, рост — 52 см, оценка по шкале APGAR — 6/8 баллов. Спонтанное дыхание с 4-й минуты жизни после санации верхних дыхательных путей, тактильной стимуляции, дачи O₂ через маску, со 2-х сут желтуха. При осмотре: состояние средней степени тяжести, иктеричность кожных покровов, на коже спины в области грудного отдела сосудистое пятно, наклон головы влево, уплощение лица в области нижней челюсти слева, укорочение левой ноги на 5 мм, гипотрофия левой голени, бедра, варусная деформация и укорочение левой стопы на 1 см, ограничение разведения бедер до 80 градусов. Мышечный тонус переменный. Рефлексы новорожденных снижены. ЧД — 40/мин, ЧСС — 110/мин. Нейросонография: гипоксически-ишемические изменения головного мозга. УЗИ выявило *spina bifida* в грудном

отделе, подковообразную почку. МРТ позвоночника: аномалии развития нотохорды и признаки спинного дизрафизма — ДМ II типа, фиксированный СМ, субдуральная ликворная подушка в грудном отделе позвоночника, аномалии развития тел позвонков и *spina bifida* нижнегрудного отдела позвоночника. КТ позвоночника: нарушение сегментации Th7–Th12, частичная сакрализация L5 слева и его частичная конкреценция с S1 слева, *spina bifida posterior* Th7–Th12, L5–S4. Таким образом, выставлен заключительный диагноз: неонатальная желтуха; множественные ВПР СМ, костно-мышечной системы и внутренних органов: ДМ II типа, фиксированный СМ, аномалии количества и дифференцировки позвонков, укорочение левой нижней конечности, варусная деформация левой стопы; подковообразная почка. Консервативное лечение неонатальной желтухи с положительной динамикой. Ребенок в удовлетворительном состоянии выписан домой (11 койко-дней) под наблюдение педиатра, невролога, ортопеда, нейрохирурга, нефролога; показана консультация генетика.

Выводы. При наличии дизрафических признаков у новорожденного показана оценка неврологического статуса, проведение УЗИ, КТ, МРТ для выявления ДМ и сочетанных с ней скрытых ПР позвоночника и внутренних органов. Ранняя диагностика ДМ позволяет врачам разных специальностей (нейрохирург, невролог, ортопед, нефролог) выбрать тактику и сроки лечения для предотвращения развития неврологического дефицита и инвалидизации, ухудшающих качество жизни.

НАПРАВЛЕНИЕ «ПЕДИАТРИЯ». НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ

383

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ, ЛАБОРАТОРНОЙ И УРОДИНАМИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ГИПОАКТИВНЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЕМ

Коробкина О.Г., Гурина Е.С.

Научный руководитель: Бурлуцкая Алла Владимировна, д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России,
Краснодар, Россия

Введение. Гипоактивный мочевого пузыря — это состояние, при котором снижается сократимость детрузора и, как следствие, увеличивается время мочеиспускания, появляется остаточная моча. Данное состояние в последующем предрасполагает к развитию инфекций мочевых путей, а также приносит пациентам значительные социальные неудобства. В клинической практике проблема нейрогенного мочевого пузыря требует детального изучения и поиска новых подходов к лечению.

Цель исследования. Оценить особенности клинической, лабораторной и уродинамической картины у детей с гипоактивным мочевым пузырем.

Материалы и методы. Исследование проведено на базе нефрологического отделения ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» МЗ КК г. Краснодара. В исследуемую группу вошли 14 соматически здоровых детей с гипоактивным мочевым пузырем. Оценивались результаты лабораторных и инструментальных методов исследования (биохимический анализ крови с определением гомоцистеина, урофлоуметрия, ультра-

звуковое исследование (УЗИ) мочевого пузыря с определением объема остаточной мочи, электроэнцефалография), а также особенности клинической картины. Проводился анализ дневника регистраций ритма мочеиспускания.

Результаты. Обследованы 14 детей, среди которых было 9 девочек (64,3%) и 5 мальчиков (35,7%). Основными жалобами были чувство неполного опорожнения мочевого пузыря, слабая струя мочи, затруднение в мочеиспускании, преимущественно в начале акта. Также пациенты отмечали редкое мочеиспускание (1–3 раза в день). Было выявлено повышение гомоцистеина в крови, который оказывает цитотоксический эффект на эндотелий сосудов, что отражается на метаболизме нервных клеток и их регенераторном потенциале. При проведении урофлоуметрии отмечен функционально-обструктивный тип мочеиспускания, сопровождающийся низкой скоростью потока мочи, удлинением времени акта и уменьшением выделенного объема мочи. При УЗИ мочевого пузыря определялось повышение объема остаточной мочи (30–80%). На электроэнцефалографии (ЭЭГ) обнаруже-

на депрессия альфа-ритма с тенденцией к увеличению бета-ритма.

Выводы. В ходе исследования были выявлены следующие особенности: редкое, затрудненное мочеиспускание, преимущественно в начале акта, повышение

гомоцистеина в крови, функционально-обструктивный тип мочеиспускания, уменьшение выделенной мочи с повышением объема остаточной мочи, а также депрессия альфа-ритма с тенденцией к увеличению бета-ритма на ЭЭГ.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПСИХОСОЦИАЛЬНЫХ АСПЕКТОВ У ДЕТЕЙ С ГИПЕРАКТИВНЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЕМ

Гурина Е.С., Коробкина О.Г.

Научный руководитель: Бурлуцкая Алла Владимировна, д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия.

Введение. Изучение и понимание психосоциальных аспектов при гиперактивном мочевом пузыре (ГАМП) у детей является важным компонентом в структуре диагностики и лечения этой патологии, т.к. оказывает существенное влияние на качество жизни пациентов и успешность проводимой терапии.

Цель. Изучить особенности психосоциальных аспектов у детей, страдающих ГАМП.

Материалы и методы. В исследовании принимало участие 20 соматически здоровых детей от 7 до 10 лет с наличием одного или нескольких симптомов расстройства мочеиспускания, характерных для ГАМП: внезапные непреодолимые позывы на мочеиспускание, которые трудно сдержать, с императивным недержанием мочи или без него; учащенное мочеиспускание малыми порциями днем; частые ночные пробуждения по причине возникающих позывов к мочеиспусканию и произвольные мочеиспускания ночью. Проводили опрос, изучение тревожных расстройств и в целом психологического статуса детей с применением методик, адаптированных для данной возрастной группы.

Результаты. В ходе опроса дети предъявляли жалобы на страх произвольного мочеиспускания в школе, быть осмеянными друзьями и одноклассниками, многие родители отмечали связь усиления симптомов с повышенными психологическими нагрузками (начало посещения школы, переезд в другой город, развод родителей). На основании психологического тестирования по Н.Ю. Максимовой и Е.Л. Милютиной было установлено, что у 55% детей имелся повышенный уровень тревожности. По результатам оценки «Кинетического рисунка семьи» у 25% выявлена неблагоприятная семейная ситуация, а при анализе рисунка «Дом, человек, дерево» отмечался очень высокий уровень тревожности у 30%, эти дети испытывают трудности в общении и чувствуют себя незащищенными.

Выводы. В результате исследования выявлена значимость психосоциальных аспектов, способствующих развитию психосоматической модели заболевания с порочным кругом. При этом наличие ГАМП ведет к изменению психологического статуса ребенка, что, в свою очередь, способствует поддержанию и даже усугублению состояния.

СОЧЕТАННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И ПРЯМОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Губина Д.А., Чернышев П.Э.

Научный руководитель: Еремеева Алина Владимировна, к.м.н., доцент
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Функциональные нарушения работы мочевого пузыря у детей — это актуальная проблема на сегодняшний день, но научных данных по этой теме в медицинском сообществе, на наш взгляд, недостаточно. Механизмы дезорганизации нормальной работы мочевого пузыря и взаимоотношения этих механизмов с нормальным или патологическим функционированием прямой кишки на сегодняшний день неясны и входят в зону наших научных интересов. Цель данной работы заключалась в определении корреляции между патологическим функционированием мочевого пузыря (нейрогенная дисфункция мочевого пузыря) и прямой кишки (запоры и энкопрез) у детей.

Цель. Выявить взаимосвязь функциональных нарушений мочевого пузыря (нейрогенный мочевой пузырь) и функциональных нарушений работы прямой кишки.

Материалы и методы. Проведен анализ 1135 историй болезней детей, госпитализированных в 3 педиатрическое отделение (отделение нефрологии) за 2008–2019 гг. Были отобраны 177 историй болезни пациентов

в возрасте от 1 года 1 мес до 17 лет 9 мес с поставленным диагнозом «нейрогенная дисфункция мочевого пузыря», из них 55 (31,9%) — истории болезней детей, имеющих функциональные нарушения мочевого пузыря (нейрогенный мочевой пузырь) и функциональные нарушения работы прямой кишки. Средний возраст — 8 лет 9 мес. Девочек 46 (83,6%) и мальчиков 9 (16,4%).

Результаты. Благодаря анализу вышеперечисленных данных нам удалось выяснить, что следующие сочетания патологий встречаются в таком процентном соотношении: гиперрефлекторный мочевой пузырь + энкопрез — 20,0% (11 человек); гиперрефлекторный мочевой пузырь + запор — 18,2% (10 человек); гипорефлекторный мочевой пузырь + энкопрез — 18,2% (10 человек); гипорефлекторный мочевой пузырь + запор — 43,6% (24 человека). Частота выявления сочетания данных патологий в возрастной группе от 1 до 5 лет — 20% (11 человек); от 6 до 11 лет — 58% (32 человека) и старше — 22% (12 человек). Чаще болеют девочки. Сочетание изучаемых патологий с инфекцией мочевыво-

дящих путей — у 56,4% (31 человек); сочетание с пиелонефритом — у 67,3% (37 человек).

Выводы. Взаимосвязь между патологическим функционированием мочевого пузыря (нейрогенный мочевой пузырь) и прямой кишки (запоры и энкопрез) выявляется у 31,9% детей. Чаще всего сочетаются такие патологии, как гиперрефлекторный мочевой пузырь и энкопрез (20,0%) и гипорефлекторный мочевой пузырь и запор (43,6%). В подавляющем большинстве случаев такой диагноз, как «нейрогенный мочевой пузырь», ставился девочкам, этой патологии чаще всего сопутствовал диагноз «пиелонефрит» (67,3%), который и являлся причиной госпитализации.

Достаточно высокий процент сочетания патологии мочевого пузыря и прямой кишки у детей (31,9%) позволяет нам предположить возможное влияние этих

нозологий друг на друга и наличие общих патогенетических звеньев. При проведении данной научной работы мы не могли не обратить внимания на недостаточность данных о характере стула детей в историях болезней и выписках. Описывается форма стула и наличие либо отсутствие патологических примесей, а о самом акте дефекации и его нарушениях записи часто отсутствуют. Опираясь на данное наблюдение, мы можем предположить, что сочетание этих патологий на практике встречается чаще. Результаты данной работы свидетельствуют о том, что необходимо дальше проводить исследования этой проблемы для установления всех патологических взаимосвязей для дальнейшей успешной диагностики и терапии данных нозологий, что в итоге позволит повысить качество жизни пациентов.

СВЯЗЬ ВОЗРАСТА ДЕБЮТА ЛАБОРАТОРНЫХ И КЛИНИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ С ПРОГРЕССИРОВАНИЕМ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА

Кузнецова А.В.

Научный руководитель: Цыгин Алексей Николаевич, д.м.н., профессор
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Синдром Альпорта — это генетически детерминированная гломерулопатия, причиной которой является мутация в генах *COL4A3*, *COL4A4*, *COL4A5*, кодирующих различные цепи коллагена IV типа. Результаты этой мутации — поражение почек с развитием гематурии и протеинурии, а впоследствии — и хронической болезни почек (ХБП). Также при данном заболевании поражаются орган слуха (нейросенсорная тугоухость), орган зрения (лентиконус).

Цель. Выяснить средний возраст дебюта основных лабораторных (гематурия, протеинурия) и клинических (нейросенсорная тугоухость) симптомов и их возможную корреляцию с появлением и прогрессированием хронической болезни почек.

Материалы и методы. Была проанализирована медицинская документация 29 пациентов с синдромом Альпорта с мутацией в гене *COL4A5*, находившихся на лечении в НИИЦ здоровья детей в период с 2006 по 2019 г. Затем была составлена сводная таблица, на основе которой при помощи непараметрических методов проводилась оценка результатов в программе MS Access. Все участники исследования представляли собой детей в возрасте до 17 лет включительно.

Результаты. Доля детей с синдромом Альпорта и с СКФ < 90 мл/мин/м² составила 64% от всех участников исследования. Средний возраст дебюта гематурии

у этих детей составил 1 год 4 мес. Средний возраст дебюта протеинурии — 4 года 6 мес.

Нейросенсорная тугоухость развилась у 28,6% детей с СКФ < 90 мл/мин/м². Средний возраст дебюта составил 12 лет.

Доля детей с синдромом Альпорта с СКФ не меньше 90 мл/мин/м² составила 36%. Средний возраст развития гематурии составил 3 года 11 мес, протеинурии — 6 лет 7 мес. Развития тугоухости в установленных временных рамках у этих детей не отмечалось.

На основании полученных результатов была выявлена следующая закономерность: чем меньше возраст дебюта лабораторных симптомов (а именно протеинурии), тем раньше наблюдается снижение СКФ у этих детей ($p < 0,05$). И наоборот, чем больше возраст дебюта, тем раннее снижение менее вероятно ($p < 0,05$).

Выводы. Таким образом, для предупреждения раннего снижения СКФ у детей с синдромом Альпорта необходимо учитывать время появления основных лабораторных и клинических симптомов для проведения своевременной диагностики и начала соответствующей терапии. У детей, развивших ХБП, первые проявления заболевания отмечены достоверно раньше (наиболее ранний возраст дебюта составил 1 год 4 мес). Опираясь на эти данные, можно предположить, что начинать лечение ингибиторами АПФ нужно как можно более рано. Это в дальнейшем может замедлить темпы прогрессирования ХБП.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОГРАММ РЕАБИЛИТАЦИИ ЙОДОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ, ЖИВУЩИХ В УСЛОВИЯХ ПРОМЫШЛЕННОГО ГОРОДА, ПОСРЕДСТВОМ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ОРГАНИЧЕСКИХ СОЕДИНЕНИЙ ЙОДА И СЕЛЕНА

Демина А.С.

Научный руководитель: Аверьянова Наталья Ивановна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Пермский государственный медицинский университет им. акад. Е.А. Вагнера Минздрава России, Пермь, Россия

Введение. Йододефицитные состояния являются региональной патологией во многих областях России. Йод — жизненно необходимый элемент, участвующий в продукции гормонов щитовидной железы тироксина и трийодтиронина. Эти гормоны принимают участие во всех обменных процессах, влияют на энергетический, углеводный, жировой обмен, иммунные механизмы, физическое, психическое и половое развитие. Наиболее уязвимыми для формирования негативных последствий дефицита йода являются дети. В школьном возрасте недостаток йода ведет к снижению памяти, внимания и других познавательных способностей, трудностям школьного обучения, проблемному поведению. Наш регион относится к дефицитным по содержанию йода в почве и воде.

Цель. Изучить сравнительную эффективность профилактики йододефицитных состояний посредством использования комплекса препаратов Йод-актив и Селен-актив и монотерапии препаратом Йодомарин 100.

Материалы и методы. На базе МУЗ «ДГП №2» обследовано 25 детей в возрасте 13–14 лет с диагностированной легкой степенью йодного дефицита (медиана йодурии у них составила 53 мкг/л). Дети были разделены на 2 группы: первая группа — 15 человек, вторая группа — 10 человек. Детям первой группы был назначен препарат Йод-актив по 2 таблетки в день, что обеспечивало ежедневно 100 мкг йода, и Селен-актив по 1 таблетке в день, что обеспечивало 50 мкг селена ежедневно.

Дети второй группы получали только препарат неорганического йода Йодомарин 100 один раз в день, что обеспечивало 100 мкг йода. Обе группы получали назначенные препараты в течение 5 мес. Всем находящимся под наблюдением дважды проведено ультразвуковое обследование щитовидной железы, исследование тиреотропного гормона гипофиза (ТТГ), свободного тироксина (сТ4) и определение концентрации йода в разовых порциях утренней мочи до назначения препаратов и после окончания профилактики.

Результаты. В первой группе через 5 мес приема препаратов уровень ТТГ в сыворотке крови обследуемых детей снизился с $1,93 \pm 0,14$ мЕд/мл до $1,23 \pm 0,07$ мЕд/мл ($p < 0,05$), достоверных изменений сТ4 после назначения препаратов не произошло: в начале исследования уровень сТ4 составил $17,28 \pm 0,25$ нмоль/мл, после — $17,07 \pm 0,35$ нмоль/мл ($p > 0,05$), медиана йодурии выросла до 103 мкг/л. По данным УЗИ, у 68% обследованных выявлено уменьшение размеров щитовидной железы и улучшение ее структуры. Во второй группе показатели ТТГ и сТ4 достоверно не изменились, но выросла медиана йодурии и составила 104 мкг/л, положительная динамика со стороны щитовидной железы выявлена только у 22,5%.

Выводы. Проведенное исследование свидетельствует о том, что при йододефиците у детей наиболее эффективно назначение комплекса препаратов Йод-актив и Селен-актив, чем монотерапия Йодомарином 100.



АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Марьина О.И.

Научный руководитель: Макина Ольга Викторовна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России, Ярославль, Россия

Введение. В настоящее время сохраняется тенденция к росту аутоиммунных тиреопатий в детском и подростковом возрасте. Особенности клинической картины, обусловленные неспецифичностью проявлений заболевания, а в некоторых случаях бессимптомным длительным течением приводят к запоздалой диагностике.

Цель. Изучить распространенность и течение аутоиммунного тиреоидита (АИТ) среди детей и подростков.

Материалы и методы. Обследовано 55 детей (10 мальчиков и 45 девочек) на амбулаторном этапе в возрасте от 6 до 17 лет. Проведена оценка генеалогического анамнеза, физического развития детей, размеров и функции щитовидной железы (ЩЖ), тиреоидного профиля. Статистическую обработку данных проводили с помощью статистического пакета Statistica 8,0 (StatSoft, Inc.).

Результаты. Распространенность АИТ у детей в Ярославской области — 6,6%. При анализе данных АИТ достоверно чаще выявлен у девочек (82%). Средний возраст детей составил 13,4 года. Наследственный фактор

по заболеваниям ЩЖ и сахарному диабету (СД) обнаружен у 25,5% человек, у 3,6% — рак ЩЖ. Достоверно чаще отслеживается отягощенная наследственность по материнской линии (85,2%). В 12,7% случаев АИТ сочетался с СД 1-го типа, что свидетельствует о формировании аутоиммунного полигландулярного синдрома (АПГС) 3А типа. В 1,8% наблюдалось сочетание с витилиго (АПГС 3С типа). Большинство детей с АИТ имели нормальное физическое развитие (69%), дефицит массы (16,5%) и избыточный вес (14,5%). При оценке размера ЩЖ (ВОЗ, 2001) у 65% детей зоба не обнаружено, в 33% — зоб 1 ст., в 2% — зоб 2 ст. По анализу тиреоидного профиля более половины детей с АИТ имели нарушение функции ЩЖ (51%), из них 16% — субклинический гипотиреоз, 31% — гипотиреоз, 4% — гипертиреоз. Все дети с гипотиреозом получают заместительную терапию левотироксином, с гипертиреозом — тиамазол. Наблюдение детей с АИТ проводится на амбулаторном этапе с выполнением УЗИ ЩЖ и оценкой показателей крови (ТТГ, сТ4, АТ-ТПО) 1 раз в 6 мес.

Выводы. Выявлена высокая распространенность АИТ среди детей, преимущественно у девочек пубертатного периода, клинически протекающих с преобладани-

ем субклинического гипотиреоза, требующего заместительной терапии левотироксином. Дети с АПГС требуют расширенной диагностики поражения других органов.

ИЗМЕНЕНИЕ ЖЕЛУДОЧНОЙ СЕКРЕЦИИ У КРЫС ПРИ ВНУТРИПОРТАЛЬНОМ ВВЕДЕНИИ КОРОТКОЦЕПЧОГНОГО И ДЛИННОЦЕПЧОГНОГО ГАСТРИНОВ

Назарова Г., Усманов С., Нишанбаев Р., Ашуралиева М.А., Ашуралиева Н.Д.

Научный руководитель: Жураева Мохигуль Азимжоновна, доцент кафедры ВОП 1 Андижанский государственный медицинский институт, Узбекистан

Введение. Физиологическое участие печени в утилизации пептидов, условно разделенных на короткоцепочные, содержащие до 10 аминокислот, и длинноцепочные, содержащие более 10 аминокислот, оказывает влияние на регуляцию секреторной, моторной и нейромодулирующей функции пищеварительных желез.

Цель. Изучить секреторную и ферментовыделительную деятельности желудка у крыс при введении короткоцепочного пептида пентагастрина (Г-5), содержащего 5 аминокислот, и длинноцепочного пептида гастрина (Г-17), содержащего 17 аминокислот, в портальную и периферическую вены.

Материалы и методы. Исследования проведены на 42 крысах в 6 сериях, по 7 острых экспериментов в каждой. Изучали изменение желудочной секреции в каждой серии по отдельности при введении в портальную вену 0,3 мл физиологического раствора, в портальную вену — короткоцепочного пептида пентагастрина (Г-5), в портальную вену — длинноцепочного пептида гастрина (Г-17), в периферическую вену — 0,3 мл физиологического раствора, в периферическую вену — корот-

коцепочного пептида пентагастрина (Г-5), в периферическую вену — длинноцепочного пептида гастрина (Г-17).

Результаты и их обсуждение. Результаты экспериментов на крысах показали, что объем выделяемого желудочного сока под влиянием Г-5, введенного в периферическую вену (в/в), был достоверно выше, чем после введения физиологического раствора. При этом под влиянием Г-17, введенного в периферическую вену (в/в), объем выделяемого желудочного сока также был достоверно выше, чем после введения физиологического раствора, и незначительно выше, чем после введения Г-5.

Выводы. У крыс при введении как Г-5, так и Г-17 в периферическую вену отмечалась значительная стимуляция желудочной секреции и ферментовыделения, тогда как при введении Г-5 в портальную вену все учитываемые показатели достоверно снижались, в то же время при введении Г-17 в портальную вену учитываемые показатели существенно не изменялись. Это показывает, что печень утилизирует короткоцепочные пептиды гастрина, а длинноцепочные — нет и, тем самым, участвует в пептидергических механизмах регуляции желудочных желез.

ОЦЕНКА ДЛИТЕЛЬНОСТИ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ: ИССЛЕДОВАНИЕ ОДНОГО ЦЕНТРА

Прохоренкова М.О., Ежова А.А., Ковыгина К.А.

Научный руководитель: Потапов Александр Сергеевич, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Постановка диагноза воспалительного заболевания кишечника (ВЗК) представляет значительные трудности из-за неспецифических симптомов, которые также могут быть связаны с другими гастроэнтерологическими заболеваниями. В то же время известно, что ранняя диагностика позволяет врачам начать лечение до осложнений и привести к более легкому течению заболевания.

Цель. Целью исследования было оценить продолжительность болезни Крона (БК) и язвенного колита (ЯК) от первых проявлений заболевания до установления диагноза и начала терапии.

Материалы и методы. Мы ретроспективно изучили 320 историй болезни пациентов с ВЗК, которые наблюдались в Научном Центре здоровья детей с 1 января 2011 по 30 апреля 2019 г. Пациенты с ВЗК были обнаружены с использованием установленной компьютеризированной локальной базы данных. В это исследование вошли дети от 0 до 18 лет с ЯК и БК в анамнезе. Истории болезни с неопределенным анамнезом (отсутствие дат, плохо описанные симптомы) в наше исследование включены не были. Статистическую значимость определяли с использованием критерия Стьюдента и критерия χ^2 Пирсона.

Результаты. Было отобрано 268 соответствующих историй болезни. Полученные данные были раз-

делены на две группы: дети с БК ($n = 132$) и дети с ЯК ($n = 136$). Средняя продолжительность постановки диагноза во всей группе ВЗК составила 11,7 мес: ЯК — 16 мес, БК — 7,4 мес ($p > 0,05$) (график 1).

Для сравнительной оценки времени между появлением первых симптомов болезни, постановкой диагноза и началом лечения пациентов были рассчитаны доли (см. таблицу). Только 56,7% детей с ВЗК был поставлен диагноз в первые 6 мес, тогда как 13,8% всех пациентов с ВЗК получили лечение через 2 года после проявления заболевания.

Помимо оценки среднего времени диагностирования ВЗК у детей, одной из наиболее важных задач было

График 1. Сравнение среднего времени диагностики болезни Крона и язвенного колита, мес

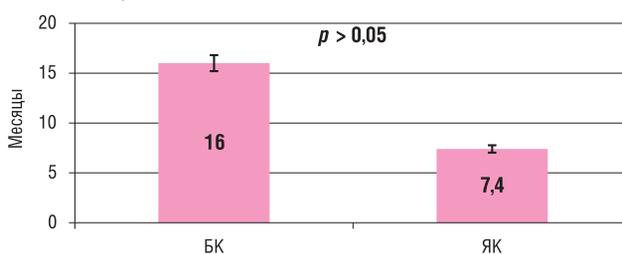


Таблица. Доля пациентов со средней продолжительностью установления диагноза, *n* (%)

	0–6 мес	7–12 мес	13–24 мес	> 24 мес
ВЗК	152 (56,7%)	41 (15,3%)	38 (14,2%)	37 (13,8%)
БК	64 (48,48%)	17 (12,88%)	22 (16,67%)	29 (21,97%)
ЯК	88 (64,7%)	24 (17,6%)	16 (11,8%)	8 (5,9%)

График 2. Средняя длительность заболевания до установления диагноза, мес

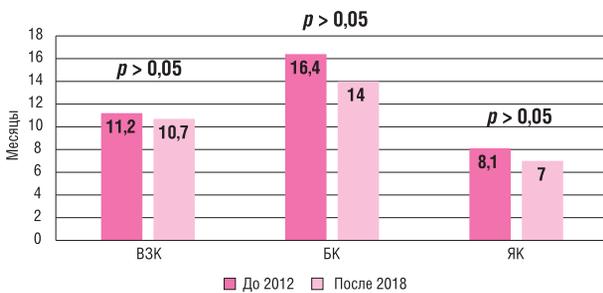
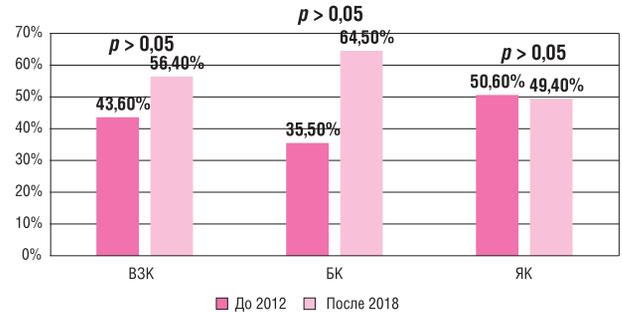


График 3. Сравнение времени установления диагноза в первые 6 мес от начала заболевания в разные годы, %



сравнить время, потраченное на постановку диагноза, до 2012 г. и после. Для сравнения все случаи были разделены на две группы: первая (*n* = 72) включала детей, которым диагноз был поставлен до декабря 2012 г., вторая (*n* = 93) — после января 2018 г. Результаты представлены на графике 2. С 2012 г. наблюдается сокращение времени, затрачиваемого на установление диагноза.

Важной частью нашего исследования было сравнение времени, необходимого для постановки диагноза, в последние годы: после 1 января 2018 г. ВЗК диагностируется быстрее, чем до 31 декабря 2012 г. (график 3). Это более наглядно выражалось в группе пациентов с БК, у которых время между появлением симптомов и установлением диагноза уменьшилось почти вдвое. Скорее всего, это связано с разработкой различных

методов диагностики. Более того, необходимые процедуры и лабораторные анализы, которые раньше не использовались из-за высокой стоимости, теперь стали более доступными, и это облегчает установление диагноза в разных частях России.

Заключение. Проблема диагностики ВЗК актуальна и в настоящее время. Своевременная диагностика является важной частью ранней постановки диагноза. Это ретроспективное исследование показывает, что время между появлением симптомов и установлением диагноза заметно уменьшилось, что можно объяснить разработкой различных методов диагностики, которые помогают врачам поставить диагноз вовремя. Хотя статистическая значимость выявлена не была, возможно, с увеличением выборки пациентов она будет расти.

ПЕРВЫЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ЛЕКАРСТВЕННОГО МОНИТОРИНГА БЛОКАТОРОВ ФАКТОРА НЕКРОЗА ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Илларионов А.С.

Научные руководители: Потапов Александр Сергеевич, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Болезнь Крона (БК) и язвенный колит (ЯК) — это хронические воспалительные заболевания кишечника (ВЗК). В 8–25% случаев ВЗК диагностируются в детском возрасте. Комбинация генетической предрасположенности, микробных факторов и восприимчивости иммунной системы приводит к аберрантному воспалительному иммунному ответу. Увеличение содержания провоспалительных цитокинов, в основном фактора некроза опухоли альфа (TNF- α , TNF), в слизистой кишечника у пациентов с ВЗК послужило основанием для включения блокаторов TNF- α инфликсимаб (ИНФ), адалимумаб (АДА) в схему лечения БК и ЯК. Для лечения детей, больных ВЗК, в Российской Федерации применяются: при БК ИНФ и АДА, при ЯК — ИНФ, а также в особых случаях, по разрешению врачебной комиссии, — АДА. Предикторами

рецидива ВЗК являются повышенные активности маркеров воспаления (количество лейкоцитов, С-реактивный белок, фекальный кальпротектин) и отсутствие заживления слизистой оболочки по данным колоноскопии. Однако прогностическая ценность таких факторов у детей недостаточно высока. Учитывая изменчивость фармакокинетики блокаторов TNF- α , необходим мониторинг терапевтического (остаточного) уровня лекарственного средства (ТЛМ). Использование ТЛМ во время анти-TNF-терапии улучшает клинические результаты терапии и позволяет пролонгировать состояние ремиссии. Кроме того, ТЛМ полезен при оценке неудовлетворительного ответа на анти-TNF для определения причины потери ответа и решения вопроса о коррекции терапии или перехода на другой биологический препарат.

Цель. Оценить эффективность применения ТЛМ у детей с ВЗК в реальной клинической практике описательным методом.

Материалы и методы. Ретроспективно были проанализированы истории болезни 10 детей (сплошная выборка) с ВЗК (7 детей с ЯК, 3 — с БК) возрастом на момент контрольного 2-го анализа 4–17 лет ($Me = 11$ лет), наблюдающихся в гастроэнтерологическом отделении с гепатологической группой НМИЦ здоровья детей и получающих анти-TNF препараты с момента начала применения ТЛМ за период с 2019 по 2020 г. Критерии включения: всем пациентам непосредственно после индукции и/или в поддерживающую фазу лечения было проведено как минимум 2 анализа остаточного уровня блокатора TNF в сыворотке крови перед очередным плановым введением, при этом результаты первого анализа учитывались при решении вопроса о дальнейшей тактике ведения, а результаты второго анализа оценивали в последующие госпитализации с целью оценки предыдущей коррекции терапии. ТЛМ проводился с использованием экспресс-тестов BÜHLMANN QuantumBlue® Infliximab и Adalimumab. Референсные значения для остаточных уровней ИНФ — 3–7 мкг/мл, АДА — 5–12 мкг/мл, при этом целевой терапевтический уровень в обоих случаях был > 5 мкг/мл.

Результаты. У 1-го ребенка остаточные уровни препарата были ниже целевого терапевтического значения при 1-м и 2-м анализах, несмотря на повышение дозы и сокращение интервала после 1-го анализа, что потребовало терапии системными стероидами. У 1-го ребенка был адекватный остаточный уровень при 1-м и 2-м анализах, что позволило оставить прежние интервал и дозу, но на момент 2-го анализа была недостаточная эффективность, вследствие чего была повышена доза. При 1-м анализе у 1-го ребенка уровень был ниже должного, повышение дозы привело к ремиссии на фоне адекватного уровня при 2-м анализе. У 2 детей на фоне адекватного уровня при 1-м и 2-м анализах была недостаточная эффективность, что потребовало подключения топических стероидов. Адекватный остаточный уровень при 1-м и 2-м анализах на фоне ремиссии заболевания был у 2 детей, что позволило не корректировать терапию. У 3 детей неопределяемый уровень препарата в крови и отсутствие ремиссии при 1-м анализе потребовал переключения на другой анти-TNF препарат, при этом при 2-м анализе наблюдались адекватный остаточный уровень (второго блокатора TNF) и клиническая эффективность.

Выводы. Дети с ВЗК требуют динамического ТЛМ в различные фазы лечения, учитывая частую первичную неэффективность анти-TNF терапии, а также снижение эффективности или потерю ответа на блокатор TNF.

РАЗРАБОТКА БАЛЛЬНОЙ ШКАЛЫ ОЦЕНКИ РИСКА РАЗВИТИЯ АЛЛЕРГИИ К БЕЛКУ КОРОВЬЕГО МОЛОКА У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

Борисов Р.О., Папчук А.Е., Колесникова Е.А., Панферова А.А.

Научный руководитель: Приходченко Нелли Григорьевна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России, Владивосток, Россия

Введение. В настоящее время пищевая аллергия (ПА) к белку коровьего молока (БКМ) занимает одно из ведущих мест в структуре общей заболеваемости детей раннего возраста и является актуальной проблемой в педиатрической практике. Сенсibilизация к БКМ и развитие ПА к БКМ запускает программу «атопический марш», что обуславливает необходимость разработки профилактических программ, направленных на ее предупреждение. Важным аспектом при этом является понимание роли и значения влияния различных факторов, а также оценка их прогностической значимости. В настоящий момент генетическая предрасположенность к развитию пищевой аллергии является неоспоримой. Внешние факторы при этом оказывают доказанное влияние на реализацию генетической предрасположенности, но также способны существенно изменить эту программу, особенно в раннем детском возрасте. Следует отметить, что использование даже самых информативных методов лабораторной диагностики не предоставляет достоверной информации о состоянии здоровья на этапе предболезни. Для совершенствования профилактических мероприятий в педиатрической практике необходимо более широкое использование неинвазивных диагностических методов. Разработка шкалы балльной оценки определения групп высокого риска и своевременного проведения им профилактических мероприятий имеет большое теоретическое и практическое значение.

Цель. Определить прогностическую ценность генетических и негенетических факторов риска ПА к БКМ у детей и разработать балльную шкалу для оценки риска ее развития.

Материалы и методы. Была разработана анкета-опросник, содержащая основные факторы, оказывающие влияние на организм ребенка первого года жизни в антенатальном и постнатальном периоде. Проведено анкетирование родителей детей раннего возраста в «Центре детского здоровья» (гл. врач к.м.н. Баранова О.Б.). Основную группу составили 50 детей с подтвержденным диагнозом ПА к БКМ, контрольную группу составили 50 здоровых детей без аллергических заболеваний в анамнезе. Статистическая обработка материала была проведена с определением атрибутивного риска (АР) и отношения шансов (odds ratio, OR), проведением корреляционного анализа с определением коэффициента корреляции Спирмена.

Результаты. Наиболее прогностически значимыми факторами риска при расчете OR в антенатальном периоде являлись необходимость применения медикаментозной (2,08) и антибактериальной (2,0) терапии, хроническая патология желудочно-кишечного тракта у матери (1,97), гестоз II половины беременности (2,0), плацентарная недостаточность (2,07). Прогностически значимыми постнатальными факторами риска развития аллергии к БКМ являлись патологическое течение родов, оперативное родоразрешение (путем операции «кесарево сечение»), введение прикорма до 4 мес, позднее прикладывание к груди, смешанное/искусственное вскармливание в долактационный период в роддоме, крупный плод — масса тела при рождении более 4 кг. Для разработки шкалы балльной оценки мы использовали метод ранговой корреляции

Спирмена (S), для каждого признака мы вычисляли значение с помощью пакета прикладных программ Statistica 13.3. Если величина данного коэффициента была большей, чем 0,3, то влияние признака на наличие заболевания признавалось значимым. Была составлена таблица, включающая балльную оценку изученных факторов риска, которые были ранжированы в соответствии с их информативностью и сопряженностью. Максимальная сумма баллов — 38. Анализ результатов тестирования анализируемых

групп установил высокую чувствительность (78,9%), высокую специфичность (76,4%) данной шкалы.

Выводы. Таким образом, ПА к БКМ является заболеванием, вызванным сложным взаимодействием генетических и негенетических факторов, воздействующих в антенатальный и постнатальный период. Использование шкалы балльной оценки позволит выделять группы высокого риска по развитию ПА и своевременно проводить профилактические мероприятия.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ АЛЛЕРГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ ПРИ АЛЛЕРГИЧЕСКОМ РИНИТЕ У ДЕТЕЙ

Маланичева К.В., Никитина А.И.

Научный руководитель: Смирнова Галина Ивановна, д.м.н., профессор
ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Рост аллергических болезней у детей стал глобальной проблемой во всем мире, поэтому необходима эффективная стратегия лечения аллергических заболеваний для предотвращения их прогрессирования. Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) — патогенетический метод лечения аллергических болезней путем введения лечебных аллергенов в возрастающих дозах для уменьшения чувствительности к причинно-значимому аллергену. АСИТ является единственным методом, способствующим развитию клинической и иммунной толерантности к аллергенам. АСИТ предотвращает прогрессирование заболевания, снижает вероятность формирования новой сенсибилизации к другим аллергенам, дает длительный клинический эффект и улучшает качество жизни пациентов. Раннее применение АСИТ предупреждает атопический марш и развитие бронхиальной астмы. Аллергический ринит (АР) относится к числу распространенных форм аллергической патологии у детей, он существенно влияет на качество жизни и когнитивные функции, нарушает сон и повседневную физическую активность больных. АР — это IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, клинически проявляющееся ринореей, зудом, чиханием и заложенностью носа. Частота симптомов АР в России составляет 18–38%, при этом ни один из лекарственных препаратов, применяемых для облегчения симптомов АР, не может изменить реакцию растущего организма на аллерген.

Цель. Определить эффективность сублингвальной АСИТ аллергического ринита у детей.

Материалы и методы. Обследовано 40 детей с АР в возрасте от 3 до 17 лет, из них 40% больных были в возрасте от 3 до 7 лет и 60% — в возрасте от 7 до 16 лет, на базе консультативно-диагностической поликлиники ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского. У всех больных был проведен анализ данных анамнеза, аллергологического обследования и динамики клинических симптомов. 16 больным АР проводилась сублингвальная АСИТ стандартизованными препаратами аллергенов пыльцы бере-

зы и домашней пыли. Эффективность АСИТ оценивалась как отличная, хорошая, удовлетворительная, неудовлетворительная через 1, 2 и 3 года лечения по динамике симптомов заболевания и изменениям потребности в антигистаминных препаратах, интраназальных глюкокортикостероидах (ГКС).

Результаты. У обследованных больных АР была выявлена наследственная отягощенность по аллергическим болезням 80%, причем у 25% пациентов у обоих родителей, у 25% детей — только по линии отца и у 50% — только по линии матери. Из них на искусственном вскармливании находились 32%, а на смешанном 20% детей. У всех больных установлены следующие формы сопутствующей патологии: частые ОРИ (48%) — без обструкции (16%) и с обструкцией (32%); нарушения микробиоты кишечника (38%); атопический дерматит на 1-м году жизни (52%), бронхиальная астма (8%). При аллергологическом обследовании больных выявлена аллергия к пищевым (80%), пыльцевым (68%), бытовым (45%), эпидермальным (28%) и грибковым (20%) аллергенам. Для проведения АСИТ был определен наиболее значимый аллерген для каждого больного АР и назначена терапия сублингвально: с аллергенами пыльцы березы — 12 детей (75%), с аллергенами домашней пыли — 2 ребенка (12,5%), с аллергенами пыльцы березы + аллергенами домашней пыли — 2 ребенка (12,5%). В 1-й год лечения АР у детей эффективность АСИТ составила: отлично — 25%, хорошо — 50%, удовлетворительно — 25%; на 2-м году: отлично — 40%, хорошо — 48%, удовлетворительно — 12%; на 3-м году: отлично — 75%, хорошо — 25%, как на пыльцу березы, на домашнюю пыль, так и на совместный прием (береза + домашняя пыль).

Выводы. Сублингвальная АСИТ при АР у детей — самый эффективный метод, обеспечивающий длительную клиническую ремиссию, предотвращает прогрессирование заболевания, уменьшает потребность в лекарствах (как базисной терапии, так и средств скорой помощи) и значительно улучшает качество жизни пациентов.

ОСОБЕННОСТИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

Мухаметшина Г.И.

Научный руководитель: Левчук Лариса Васильевна, д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России,
Екатеринбург, Россия

Введение. Бронхиальная астма (БА) является мультифакторным заболеванием, в основе которого лежит хроническое аллергическое воспаление бронхов с гиперреактивностью дыхательных путей. Выделение отдельных фенотипов БА на основе учета патобиологических характеристик и выявления биомаркеров необходимо для разработки индивидуального подхода к тактике лечения. Астма, ассоциированная с ожирением, характеризуется более тяжелым течением, снижением контроля над заболеванием. Вырабатываемые адипоцитами провоспалительные цитокины и медиаторы (TNF- α , IL-6, лептин, фактор хемотаксиса моноцитов) усиливают воспалительные изменения в стенке бронхов, усугубляя механизм обструкции. С ростом в популяции числа детей и подростков с избыточной массой тела и ожирением наблюдается увеличение количества больных БА с данным фенотипом.

Цель исследования. Выявить особенности течения бронхиальной астмы у детей с ожирением.

Материалы и методы. Проведено обследование 89 детей с БА в возрасте $10,7 \pm 4,8$ лет (от 4 до 17 лет).

Основную группу составили больные с atopической БА и ожирением (SDS ИМТ/возраст $> +2$) в количестве 41 человека. Группу сравнения составили 48 детей с БА без ожирения ($-2 < \text{SDS ИМТ/возраст} < +2$). Исследование проводилось на базе пульмонологического отделения МАУ ДГКБ №9 г. Екатеринбурга. Средний возраст больных основной группы составил $10,0 \pm 3,9$ лет, группы сравнения — $11,4 \pm 4,1$ лет, в обеих группах преобладали мальчики (73,2 и 64,6% соответственно). У всех детей проанализированы данные анамнеза, результаты объективного исследования, показатели спирометрии, пробы с сальбутамолом и физической нагрузкой. Оценка физического развития проводилась по международным стандартам ВОЗ (программа ANTHROPLUS 1.0.4). Для статистической обработки использован пакет прикладных программ Statistica 10.0.

Результаты. Анализ клинических данных и результатов инструментальных исследований выявил особенности течения бронхиальной астмы у детей с ожирением. Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез достоверно чаще встречался у матерей пациентов основной группы (44 и 23%, $p = 0,035$); оперативное родоразрешение — в 47,5 и 16,6% соответственно ($p = 0,010$). Ранний перевод на искусственное вскармливание отмечен у 75% детей с ожирением и 43,3% пациентов группы сравнения ($p = 0,020$). У пациентов основной группы БА реже имела легкое течение (4,0 и 14,5%, соответственно). Количество обострений заболевания за год в основной группе и группе сравнения оказалось одинаковым ($4,27 \pm 3,01$ и $3,76 \pm 3,58$ соответственно). Анализ результатов спирометрии показал, что у пациентов с ожирением достоверно чаще отмечается снижение бронхиальной проходимости на уровне средних и мелких бронхов ($p = 0,012$). При изучении объемных показателей спирометрии в основной группе выявлено более выраженное снижение показателя ФЖЕЛ ($82,2 \pm 13,9$ и $90,4 \pm 17,2$ л соответственно, $p = 0,028$). Скоростные показатели спирометрии (ОФВ1, МОС₂₅, МОС₅₀) были снижены у пациентов как основной группы, так и группы сравнения. Сочетание БА с ожирением сопровождалось достоверным снижением показателя пиковой объемной скорости (ПОС) — ($76,4 \pm 23,4$ и $89,5 \pm 27,1\%$, $p = 0,002$).

Выводы. Бронхиальная астма в сочетании с ожирением протекает тяжелее, чаще отмечается неблагоприятное течение раннего периода онтогенеза, заболевание характеризуется более выраженными нарушениями функции внешнего дыхания. Терапевтическая тактика в отношении пациентов с данным фенотипом бронхиальной астмы должна разрабатываться индивидуально и включать, помимо базисной терапии, мероприятия, направленные на нормализацию их нутритивного статуса.

Комплексный анализ клинических данных детей с бронхиальной астмой абс. (%)

Показатели	Основная группа $n = 41$	Группа сравнения $n = 48$	P
<i>Степень тяжести бронхиальной астмы</i>			
тяжелая	2 (4,9)	2 (4,2)	0,87
средняя	39 (90,2)	39 (81,2)	0,23
легкая	2 (4,9)	7 (14,6)	0,09
Количество обострений в год	$4,27 \pm 3,01$	$3,76 \pm 3,58$	0,47
<i>Снижение проходимости бронхов</i>			
крупные	12 (29,2)	13 (27,0)	0,82
средние	2 (4,9)	0 (0)	0,12
мелкие	5 (12,2)	5 (10,4)	0,79
<i>Результаты пробы с сальбутамолом</i>			
положительная	7 (17,0)	12 (25,0)	0,35
отрицательная	31 (75,6)	36 (75,0)	0,94
<i>Результаты пробы с физической нагрузкой</i>			
положительная	2 (4,8)	0 (0)	0,1
отрицательная	14 (34,1)	17 (35,4)	0,89

РЕНТГЕНОНЕГАТИВНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ. РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

Суровцева Д.А.

Научный руководитель: Царькова Софья Анатольевна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России,
Екатеринбург, Россия

Введение. «Золотым стандартом» диагностики пневмонии является рентгенография органов грудной клетки. Однако чувствительность метода рентгенографии органов грудной клетки варьирует от 32 до 77,7%. По данным зарубежной литературы, рентгенонегативные пневмонии у взрослых встречаются в 25–30% случаев. Типичные рентгенологические признаки пневмонии могут отсутствовать при дегидратации, нейтропении, ранней стадии заболевания и пневмонии, вызванной атипичной флорой.

Цель. Определить обоснованность диагноза «внебольничная пневмония» у детей раннего возраста без признаков визуализации по данным рентгенографии органов грудной клетки.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное описательное исследование по данным историй болезни на базе МАУ ДГКБ №11 г. Екатеринбурга. Проанализированы истории болезни 20 детей с рентгенонегативной пневмонией (9 мальчиков и 11 девочек). Средний возраст детей составил $1,7 \pm 0,2$ лет (от 6 мес. до 3,5 лет), среди них 17 детям клинически установлен диагноз «среднетяжелая внебольничная пневмония» (1-я группа) и 3 пациентам — «тяжелая пневмония» (2-я группа).

Результаты. Около половины детей 1-й группы (41%, $n = 7$) и 2 ребенка из 2-й группы были госпитализированы на 1–2-е сут от начала болезни, 35% ($n = 6$) — на 3–4-е сут заболевания, после 5-х сут госпитализировано 24% ($n = 4$) пациентов 1-й группы и один ребенок из 2-й группы. Различия уровня температуры тела на момент госпитализации в сравниваемых группах были статистически незначимы (соответственно $38,2 \pm 0,2$ и $37,9 \pm 0,5$ °C ($p > 0,05$)). У всех детей отмечались жалобы на малопродуктивный кашель, одышку и слабость, которые чаще встречались у детей 2-й группы (одышка и слабость 66%, $n = 2$, малопродуктивный кашель 100%, $n = 3$), а жалобы на заложенность носа регистри-

ровались исключительно у пациентов 1-й группы. У детей 1-й группы средний уровень С-реактивного белка составил $43,71 \pm 9,3$ мг/л, у 53% ($n = 9$) пациентов он достигал 50 мг/л, у 41% ($n = 7$) 50 мг/л — 100 мг/л, только у одного ребенка он был равен 157 мг/л, что, по данным литературы, является высокоспецифичным маркером пневмонии. У всех 3 детей 2-й группы уровень СРБ достигал 50 мг/л. Известно, что клинически пневмония характеризуется лихорадкой выше 38 °C более трех дней, интоксикационным синдромом и продуктивным кашлем. Среди физических данных значимыми для диагноза пневмонии являются ослабленное или бронхиальное дыхание, крепитация или мелкопузырчатые влажные локальные хрипы, бронхофония. Лейкоцитоз при пневмонии достигает 15×10^9 /л и более, СРБ превышает уровень 60 мг/л. Все указанные клинико-лабораторные параметры были зарегистрированы только у одного пациента 1-й группы, 4 критерия отмечались у 5 пациентов из 1-й группы и у одного больного из 2-й группы.

Выводы. На основании клинико-лабораторного анализа с высокой вероятностью можно предположить наличие внебольничной пневмонии лишь у 35% ($n = 7$) детей, имеющих негативную рентгенологическую картину. Соответственно, у 65% ($n = 13$) с учетом клинико-лабораторных данных, вероятнее всего, имеет место гипердиагностика пневмонии, т.к. эти признаки достаточно неспецифичны и характерны для любой респираторной патологии. Ни в одной из историй болезни не были зафиксированы признаки дегидратации, нейтропении, ранней стадии заболевания и пневмонии, вызванной атипичной флорой, что объясняло бы рентгенонегативный результат исследования. Таким образом, при рентгенонегативных результатах исследования у больных с подозрением на пневмонию рекомендуется повторить рентгенографию органов грудной клетки, а у детей, имеющих тяжелое течение, выполнить компьютерную томографию легких.

ВЛИЯНИЕ ВИТАМИНА D НА СИНТЕЗ АНТИМИКРОБНЫХ ПЕПТИДОВ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Дятлова А.А.

Научный руководитель: Долбня Светлана Викторовна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России,
Ставрополь, Россия

Введение. Муковисцидоз (МВ) — это одно из наиболее распространенных орфанных заболеваний. Хроническая инфекция нижних дыхательных путей является ключевым признаком у больных МВ, определяющим продолжительность и качество жизни. Иммунотропные эффекты витамина D, в т.ч. синтез антимикробных пептидов (АМП) — ННР 1–3 (α -1-3-дефензин) и LL-37 (кателицидин), связаны с его стимулирующим действием на большинство клеток иммунной системы через мембранный рецептор (VDR).

Цель. Определить зависимость продукции АМП от степени обеспеченности витамином D у детей с МВ в Ставропольском крае.

Материалы и методы. В исследование были включены 20 детей (10 мальчиков и 10 девочек) с МВ в возрасте до 18 лет. Исследование проводили в феврале-марте 2018 г. Всем пациентам определяли уровень кальцидиола (25(OH)D) в сыворотке крови и оценивали его в соответствии с рекомендациями Международного эндокринологического общества. Уровень АМП (ННР 1–3

и LL-37) в плазме крови определяли иммуноферментным методом с помощью наборов Hycult Biotech.

Статистический анализ результатов исследования проводили с использованием пакета программ AtteStat, STATISTICA v.10.0.

Результаты. Медиана возраста обследуемых составила 8,4 [3,8–12,8] лет. При оценке обеспеченности кальцидиолом выявлено, что медиана 25(OH)D у обследуемых составила 8,3 [6,1–20,1] нг/мл. Нормальный уровень 25(OH)D отмечался у 2 (10,0%), недостаточность — у 4 (20,0%), дефицит — у 3 (15,0%) и тяжелый дефицит — у 11 (55,0%) детей.

Медиана уровня HNP 1–3 у исследуемых составила 3835,4 [3178,6–4876,4] пг/мл, медиана LL-37 — 41,8 [34,6–56,2] нг/мл.

Анализ полученных данных показал, что медиана уровня HNP 1–3 составила 2992,6 [2955,5–3674,3] пг/мл у детей в возрасте от 0 до 3 лет, 4182,4 [3352,1–8619,1] пг/мл — от 4 до 7 лет, 4467,5 [4021,3–6004,2] пг/мл — от 8 до 12 лет и 3835,35 [3389,2–4095,6] пг/мл в возрастной группе от 13 до 18 лет ($p > 0,05$). Медиана уровня LL-37 составила 42,3 [30,9–59,3] нг/мл в группе от 0 до 3 лет, 45,5 [40,1–51,1] нг/мл — от 4 до 7 лет, 39,5 [25,7–41,9] нг/мл — от 8 до 12 лет и 77,4 [55,8–80,1] нг/мл — от 13 до 18 лет ($p > 0,05$).

При анализе антропометрических данных обнаружено, что медиана HNP 1–3 составила 6413,2 [5136,7–7131,9] пг/мл у пациентов с z-score ИМТ от –4 до –2; 3748,6 [3327,3–3748,6] пг/мл — от –2 до –1; 3649,5 [2992,6–3661,9] пг/мл — от –1 до +1, причем разница при сравнении группы детей с легкой и группы детей со среднетяжелой и тяжелой белково-энергетической

недостаточностью (БЭН) была достоверна ($p < 0,05$). Достоверных различий между уровнем LL-37 в группах пациентов с различным z-score ИМТ выявлено не было.

При последующем анализе выявлено, что у пациентов с уровнем 25(OH)D < 10 нг/мл медиана HNP 1–3 составила 4170,0 [3649,5–4764,9] пг/мл, с уровнем 25(OH)D от 10 до 20 нг/мл — 3699,1 [3166,2–5012,8] пг/мл, с уровнем 25(OH)D > 20 нг/мл — 3005,0 [2918,3–2992,6] пг/мл ($p > 0,05$). Медиана уровня LL-37 составила 41,9 [38,5–49,9] нг/мл у пациентов с уровнем 25(OH)D < 10 нг/мл, 35,5 [25,3–43,3] нг/мл — от 10 до 20 нг/мл, 59,3 [24,05–45,1] нг/мл — с уровнем 25(OH)D > 20 нг/мл ($p > 0,05$). Достоверной корреляции между уровнем 25(OH)D и концентрацией АМП не выявлено.

Оценка уровня АМП у детей с МВ, имеющих хроническую *Ps. aeruginosa* инфекцию показала, что медиана уровня HNP 1–3 у инфицированных детей составила 4393,1 [3748,6–6004,2] пг/мл, у неинфицированных — 3661,9 [3029,8–4269,1] пг/мл. Медиана уровня LL-37 у инфицированных детей составила 51,45 [37,4–59,3] нг/мл, у неинфицированных — 41,7 [33,6–51,0] нг/мл ($p > 0,05$).

Выводы. Уровень 25(OH)D был снижен у 90% обследованных детей. Выявлена тенденция к увеличению уровня АМП у пациентов с МВ с возрастом, в соответствии со степенью нарастания инфицированности верхних и нижних дыхательных путей. Имеется тенденция к увеличению уровня LL-37 с повышением уровня 25(OH)D. Имеется тенденция к увеличению уровня LL-37 и HNP 1–3 у имеющих хроническую инфекцию *Ps. aeruginosa*. Уровень HNP 1–3 достоверно выше у детей с МВ, имеющих тяжелую и среднетяжелую БЭН.

ДИАГНОСТИКА РАННЕГО НАРУШЕНИЯ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Лябина Н.В.

Научный руководитель: Симонова Ольга Игоревна, д.м.н., профессор

ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Нарушение углеводного обмена (НУО) у детей с муковисцидозом (МВ) часто диагностируется поздно — на стадии сахарного диабета, который является одним из самых грозных и опасных осложнений этого заболевания.

Цель. Оценить эффективность различных методов исследования при НУО у детей с МВ.

Материалы и методы. В ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в пульмонологическом отделении было обследовано 106 детей с МВ (43 — тяжелое течение, 63 — течение средней тяжести), возраст 3–18 лет. Из них было выбрано 27 (25,5%) — с повышенными показателями гликированного гемоглобина (HbA1c) и глюкозы крови натощак. Дополнительно обследование включало: молекулярно-генетическое исследование гена *MBTP*, оральные глюкозотолерантный тест (ОГТТ), непрерывное суточное мониторирование глюкозы (НСМГ) с помощью аппарата Guardian Real-Time.

Результаты. Из 27 детей НУО выявлено у 9 (33,3%) в возрасте 3–10 лет, в возрасте 11–17 лет — у 18 (66,7%); у 16 (59,3%) в тяжелом состоянии и у 11 (40,7%) в среднетяжелом. У 21 (77,8%) — выявлена мутация F508del (11 — в гомозиготном состоянии, 10 — в компаунде

с MBTP del121, W1282X,G542x, p.W1310X, Q378Afs*4, 2184insA, N1303K и 1 неизвестная мутация).

Изолированно высокий уровень глюкозы натощак выявлен у 11 (40,7%) детей, при этом среднее значение глюкозы = $5,9 \pm 0,49$ ммоль/л. 9 детей (33,3%) были с повышенным HbA1c ($6,3 \pm 0,31\%$). У 7 (26%) пациентов одновременно были повышены HbA1c ($6,7 \pm 0,42\%$) и глюкоза натощак ($6,24 \pm 0,82$ ммоль/л).

ОГТТ был проведен 16 больным: у 6 выявлен муковисцидоз-ассоциированный сахарный диабет (МЗСД). Однако по данным НСМГ у 3 из них были единичные подъемы гликемии выше 11 ммоль/л, связанные со злоупотреблением легкоусвояемыми углеводами. Нарушение толерантности к глюкозе было отмечено у 5 как по ОГТТ, так и по НСМГ. У других 5 детей НУО не отмечено по ОГТТ, однако у 3 из них эти нарушения были обнаружены по данным НСМГ.

Выводы. 1. Согласно рекомендациям Европейского консенсуса (2018) и Национального консенсуса по муковисцидозу (2019), больным МВ рекомендовано проводить оральные глюкозотолерантные тесты с 10 лет. Однако нарушения углеводного обмена могут быть зафиксированы и в более раннем возрасте (начиная с 3 лет). 2. Для раннего выявления нарушений углеводного обмен-

на и верификации диагноза МЗСД, необходимо проводить обследование в комплексе: 1. глюкоза натощак +2. HbA1c +3. ОГТТ +4. НСМГ.

3. Нарушение углеводного обмена чаще обнаруживается у детей с «тяжелой» мутацией 2 класса — F508del в гомо- и гетерозиготном положении.

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП БЕЗ ЭПИЛЕПСИИ

Ниёзов Г.К., Игамова С.С.

Научный руководитель: Джурабекова Азиза Тахировна, д.м.н., профессор Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан

Введение. Особое место среди сопутствующей патологии при детском церебральном параличе (ДЦП) занимает эпилепсия. Появление эпилептических приступов — прогностически неблагоприятный фактор при ДЦП. Становится невозможным проведение практически всех мероприятий, улучшающих двигательные и психические функции, таких как электропроцедуры и применение ноотропных препаратов. С другой стороны, высокая настороженность по эпилепсии у детей с ДЦП часто приводит к гипердиагностике эпилепсии у данной группы детей, что в свою очередь ведет к необоснованному назначению противосудорожного лечения и прекращению выполнения реабилитационных мероприятий. Особое значение приобретают прогностические факторы развития эпилепсии, важнейшим из которых является электроэнцефалография (ЭЭГ).

Цель. Изучить клинико-неврологические особенности ДЦП с эпилепсией и без эпилепсии.

Материалы и методы. В соответствии с определением детского церебрального паралича критерием включения в исследование стали стойкие нарушения двигательных функций, наличие эпилепсии на момент включения в обследование (23 ребенка). Оценку степени тяжести двигательных нарушений проводили с применением классификационной системы оценки двигательных функций (Gross motor functional classification system — GMFCS). Инструментальные методы исследования: ЭЭГ-обследование, нейровизуализационное исследование, магнитно-резонансная томография (МРТ).

Результаты. При анализе групп детей выявлена достоверная взаимосвязь между наличием на ЭЭГ эпилептиформной активности (ЭА) и тяжестью двигательного и когнитивного статусов. Так, закономерность в виде постепенного увеличения частоты регистрации ЭА с нарастанием ограничения двигательной активности выявлена только при спастических диплегиях или тетра-

плегиях. Наличие у детей с ДЦП более тяжелых двигательных и психических нарушений можно отнести к факторам риска появления ЭА. Результаты указывают на достоверность того, что эпилептиформная активность, появляющаяся у детей с ДЦП старше 2 лет, не связана со структурными повреждениями головного мозга. У детей с гиперкинетической и атонически-астатической формами ДЦП частота выявления ЭА также была ниже, чем у детей с двусторонними спастическими формами. Все остальные неспецифические патологические изменения на ЭЭГ, такие как патологическая медленноволновая активность, отсутствие альфа-ритма или замедление основной активности, не обладали достоверной корреляцией с тяжестью двигательного статуса детей. Анализ корреляции между преобладанием повышения тонуса мышц с одной из сторон на 1 балл и более по шкале Ashworth и латерализацией патологических данных ЭЭГ или нейровизуализацией не выявил достоверной взаимосвязи. Частота развития эпилепсии в группе детей с ЭА составила 17,4%, что достоверно превышает данные по частоте развития эпилепсии у детей с ДЦП при отсутствии ЭА. Фокальные приступы были выявлены у 52,2% детей и носили характер фокальных моторных (гемифациальных и гемиклонических) или приступов, по клиническим характеристикам относящихся к фокальным затылочным (с пароксизмальной головной болью, рвотой и вегетативными компонентами). Анализ когнитивных нарушений, несмотря на выявление тенденции к увеличению их тяжести у детей с эпилепсией, достоверной взаимосвязи между этими двумя признаками не выявил.

Выводы. Наличие эпилептиформной активности на ЭЭГ коморбидно с тяжестью двигательного статуса, но ее появление не влияет на выраженность двигательных и когнитивных нарушений. Эпилепсия имеет доброкачественное течение.

ХАРАКТЕРНАЯ ОСОБЕННОСТЬ БИОЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ ЛОБНОЙ И ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ

Равшанов О., Исанова Ш.Т., Шмырина К.В.

Научный руководитель: Джурабекова Азиза Тахировна, д.м.н., профессор Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан

Введение. Медицинская и социальная значимость различных аспектов педиатрической эпилептологии обусловлена высокой распространенностью патологии с тенденцией к повышению, за счет симптоматических форм. Наличие эпилептических приступов обуславливает развитие девиантных форм поведения, ведет к социально-психической дезадаптации и инвалидизации больных. У детей лобные и височные пароксизмы имеют сходство, и это указывает на то, что клиническая дифференциация в зависимости от локализации иктогенной активности

чаще всего невозможна. Аффективный компонент приступов встречается одинаково часто при обеих локализациях эпилепсии. Проведение анализа клинико-нейрофизиологических характеристик групп детей с лобной и височной эпилепсией необходимо с целью выявления диагностических критериев дифференциации двух форм эпилепсии.

Цель. Изучить особенности ЭЭГ при лобной и височной эпилепсии у детей.

Материалы и методы. На базе детского неврологического отделения 1 Клиники СамМИ обследовано 20

детей с лобной эпилепсией и 20 детей с височной эпилепсией. Помимо рутинной ЭЭГ, всем пациентам проводился длительный видео-ЭЭГ-мониторинг, продолжительность проведения которого варьировала от 3 до 72 ч, в зависимости от успешности регистрации характерных для детей приступов.

Результаты. Как в группе детей с лобной, так и в группе с височной эпилепсией частота криптогенных и симптоматических форм была сопоставима, идиопатические приступы в обеих группах не наблюдались. У детей с лобной эпилепсией достоверно чаще в дебюте заболевания отмечались вторично-генерализованные приступы, в то время как у детей с височной эпилепсией вначале преобладали инфантильные. При наличии лобной эпилепсии пароксизмы достоверно отличались более высокой частотой и более длительной продолжительностью. Стандартом оценки правильности интерпретации выявленных при видео-ЭЭГ-мониторинге (ВЭМ) изменений является сопоставление локализации эпилептогенной активности по данным ВЭМ с данными

нейровизуализационных исследований. В клинической картине пароксизмов при лобной эпилепсии у детей выявлялись следующие достоверные различия: наличие миоклонического компонента, наличие вокализмов вербального и невербального характера, наличие в ЭЭГ феномена вторичной билатеральной синхронизации. При пароксизмах височного происхождения более часто отмечались версивный компонент, наличие автоматизмов, чаще ороалиментарных, наличие рвоты (в 10% случаев, в то время как при приступах лобной локализации рвота не отмечалась), и у четверти детей (25%) приступы протекали на фоне сохранного сознания. Кроме того, у детей с височной эпилепсией достоверно чаще регистрировались мультифокальные эпилептиформные изменения.

Выводы. Проведение видео-ЭЭГ-мониторинга позволяет с большой долей достоверности разграничить группу детей с лобной эпилепсией от группы детей с генерализованной эпилепсией, а в рамках фокальных эпилепсий от групп детей с формами другой локализации.

ДЕТСКИЙ АУТИЗМ В СВЕТЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Нурмухамедова Диёрахон Мухамад Гамальевна

Научный руководитель: Маджидова Ёкутхон Набиевна, д.м.н., профессор
Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. Аутизм — одно из тех тяжелых заболеваний, которое кроме утраты психического здоровья имеет ряд социально неблагоприятных последствий. Актуальность и фиксация внимания на данной теме обусловлена ежегодным ростом показателей первичной и общей заболеваемости, осложненными формами клинического течения, трудностями ранней диагностики и постановки диагноза аутизма и других расстройств аутистического спектра, высоким уровнем инвалидизации. По статистике, аутизмом в мире страдает более 10 млн человек. Несколько десятков лет назад на 10 000 жителей приходился один пациент с аутизмом. Каждый год их становится на 11–17% больше.

Цель. Изучить спектр возможных неврологических расстройств у детей, страдающих аутизмом.

Материалы и методы. Были проанализированы амбулаторные карты детей, находящихся на диспансерном учете в поликлиниках по месту жительства с диагнозом «ранний детский аутизм». Всего было изучено психосоматическое и неврологическое состояние у 28 детей.

Результаты. В круг изучаемых симптомов мы отнесли замедленное психомоторное развитие и раннее нару-

шение гармонических поведенческих особенностей (73%), вялость и однообразность психомоторных реакций, повышенную возбудимость (86%), дисбаланс между сенсорным восприятием и анализом событий, координационно-динамический диссонанс (76%), дефицит развития речи и артикуляции (65%). У детей с аутизмом также регистрировались расстройства сна (диссомнии, инсомнии, сомнолокия, сомнамбулизм, ночные кошмары), что отмечено у 54%. На основании вышеизложенного мы можем предположить, что перечисленный симптомокомплекс может служить следствием высокой частоты субклинических форм поражения центральной нервной системы в перинатальном периоде, что в дальнейшем служит толчковым моментом для развития последующих патологических расстройств центральной нервной системы.

Выводы. В процессе ретроспективного изучения клинического материала детей с признаками раннего аутизма необходимо обращать внимание не только на основные клинические проявления, но и на сопутствующие психоневрологические нарушения, что диктует необходимость своевременной медикаментозной коррекции и реабилитации.

ТРЕВОЖНОЕ РАССТРОЙСТВО У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНОЙ СОМАТИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Беридзе Р.М., Конощенко А.А.

Научный руководитель: Скуратова Наталья Александровна, к.м.н., доцент
Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Республика Беларусь

Введение. Выделяют следующие виды тревожности: общая тревожность (ОТ), школьная тревожность (ШТ), самооценочная тревожность (СТ), межличностная тревожность (МЛТ), магическая тревожность (МТ). С точки зрения этиопатогенеза актуальным является определение уровня тревожности у детей с риском возникновения стрессогенных заболеваний.

Цель. Изучить типы и уровни тревожности у детей с различной соматической патологией.

Материалы и методы. На базе учреждения «Гомельская областная детская клиническая больница» были обследованы 76 детей в возрасте от 8 до 17 лет.

При исследовании тревожности использовались 2 шкалы личностной тревожности Прихожан (для детей

до 13 и с 13 лет). Каждый ребенок оценил уровень тревожности по 40 ситуациям из жизни. При статистической обработке результатов использовался критерий метод χ^2 . Достоверным являлось значение $p \leq 0,05$.

Результаты. Кардиологическое отделение ($n = 17$): 35% — повышенная ШТ, 65% — нормальная (N). При изучении СТ: 18% — повышенный уровень, 82% — N. МЛТ: 6% — повышенный, 94% — N. МТ: 12% — повышенный, 88% — N. ОТ: 6% — повышенный, 94% — N.

Неврологическое отделение ($n = 13$): 23% — повышенная ШТ, 77% — N. СТ: 15% — повышенный уровень, 85% — N. МЛТ: 15% — повышенный, 85% — N. МТ: 31% — повышенный, 69% — N. ОТ: 8% — повышенный, 92% — N.

Гастроэнтерологическое отделение ($n = 16$): 19% — повышенная ШТ, 81% — N. СТ: 6% — повышенный уровень, 94% — N. МЛТ: 6% — повышенный, 94% — N. МТ: 13% — повышенный, 87% — N. ОТ: 13% детей — повышенный, 87% — N.

Нефрологическое отделение ($n = 16$): 13% — повышенная ШТ, 87% — N. СТ: 100% — нормальный. МЛТ: 100% — N. МТ: 100% — N. ОТ: 100% — N.

Инфекционное отделение ($n = 14$): 14% — повышенная ШТ, 86% — N. СТ: 7% — повышенный уровень, 93% — N. МЛТ: 7% — повышенный, 93% — N. МТ: 100% — N. ОТ: 7% — повышенный, 93% — N.

При анализе таблиц сопряженности не выявлено достоверных различий в частоте встречаемости ШТ, СТ, МЛТ, ОТ у детей ($p > 0,05$), однако установлены значимые различия у детей по частоте встречаемости МТ ($\chi^2 = 11,5$, $p = 0,055$).

Выводы. 1. Большинству детей состояние тревожности не свойственно, однако среди всех типов тревожности чаще всего преобладают школьная и межличностная. 2. Повышение уровня тревожности требует разработки индивидуальных программ лечения с участием врача, школьного психолога и психотерапевта.

ВЛИЯНИЕ 25(OH)D В СЫВОРОТКЕ КРОВИ НА ПРОФИЛАКТИКУ РАХИТА У ДЕТЕЙ 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ

Расулова Н.А., Расулов А.С., Ахмедова М.М.

Научный руководитель: Шарипов Рустам Хаитович, д.м.н., доцент

Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан

Введение. Профилактика витамин-D-дефицитного рахита занимает важное место в комплексе мероприятий, проводимых в целях укрепления здоровья детей раннего возраста. При этом эффективность мер по предупреждению заболевания существенно зависит от своевременности профилактического назначения препаратов витамина D с учетом степени неблагоприятного влияния на организм ребенка факторов риска.

Цель. Сравнить методы профилактики рахита у детей 1-го года жизни в г. Самарканде и Акдарьинском районе Самаркандской области.

Материал и методы исследования. Было обследовано 466 детей в возрасте 1–12 мес. Детей в возрасте до 6 мес было 35,6%, до 12 мес — 43,7%, до 3 мес — 20,6%. Отмечено преобладание мальчиков — 258 (55,3 \pm 2,3%), тогда как количество девочек составило 208 (44,6 \pm 2,3). Определение 25(OH)D в сыворотке крови проводилось в лаборатории госпиталя Санта-Клара г. Роттердам (Нидерланды) радиоиммунным методом. Дети с 25(OH)D менее 30 ммоль/л рассматривались как имеющие биохимический дефицит.

Дети были распределены на 2 группы: первая группа — 370 (82,4%) детей, получивших профилактику рахита по стандартной схеме, и вторая группа — 79 (17,5%) детей, получивших профилактику по модифицированной схеме. Следует отметить, что проведение традиционной и модифицированной профилактики рахита в г. Самарканде и Акдарьинском районе показало свои результаты. В Акдарьинском районе рахит встречался у детей в 56,7% случаев, а в г. Самарканд — в 28,5%. На момент исследования мы определили уровень 25(OH)D в сыворотке крови у детей в зависимости от места жительства. Полученные данные показали, что в Акдарьинском районе низкий уровень 25(OH)D в сыворотке крови у детей с признаками рахита составил 80,2%, а нормальный уровень 25(OH)D в сыворотке крови — 19,7%. В г. Самарканд низкий уровень 25(OH)D

в сыворотке крови у детей с признаками рахита был отмечен у 82,9%, нормальный уровень 25(OH)D в сыворотке крови — у 17%.

На момент проведения традиционной профилактики рахита в Акдарьинском районе уровень 25(OH)D в сыворотке крови был низкий у 96,4% детей, а нормальный — у 3,4%. Аналогичная ситуация была и в г. Самарканд. Низкий уровень 25(OH)D в сыворотке крови у детей с признаками рахита был у 80%, нормальный — у 20% детей.

Результаты. В связи с тем, что у нас имеется система патронажного наблюдения детей 1-го года жизни, мы с профилактической целью назначали ребенку деварон по 10 таблеток 1 раз/нед патронажной медицинской сестрой. Дети еженедельно получали по 4000 МЕ витамина D (курсовая доза 160 000–180 000 МЕ) в течение 1-го года жизни. После проведения модифицированной профилактики по предложенной нами схеме исследования показали блестящий результат. Так, в Акдарьинском районе низкий уровень остался только у 9,5% детей, тогда как у 90,5% этот уровень нормализовался. В г. Самарканд также низкий уровень отмечался у 16,6% детей с признаками рахита, а нормальный уровень 25(OH)D в сыворотке крови был у 83,4% детей. Если низкий уровень 25(OH)D в сыворотке крови до начала профилактики выявлялся у 93% детей, то после проведения — лишь у 17,4% обследованных, что в 5,34 раза меньше ($p < 0,001$), чем до профилактики.

Выводы. Применение модифицированной профилактики рахита свидетельствовало о нормализации уровня 25(OH)D в сыворотке крови, улучшении самочувствия ребенка, нормализации аппетита и сна, прекращении обильного потоотделения при кормлении, улучшении прибавки массы тела. Это позволяет широко внедрить модифицированную профилактику рахита в различных регионах республики.

ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ И АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ ПАЦИЕНТОВ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ЦЕЛИАКИИ И В ДИНАМИКЕ СОБЛЮДЕНИЯ БЕЗГЛУТЕНОВОЙ ДИЕТЫ

Кочнева Л.Д.

Научный руководитель: Климов Леонид Яковлевич, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России,
Ставрополь, Россия

Введение. Целиакия (CD) является одной из самых распространенных аутоиммунных патологий у детей, имеет важнейшую социальную значимость, связанную с высоким риском инвалидизации и развития осложнений, снижением качества жизни (КЖ).

Цель. Изучить особенности взаимосвязи КЖ и антропометрических показателей детей и подростков в периоде клинической манифестации CD и в динамике приверженности безглютеновой диете (БГД).

Материалы и методы. Обследовано 80 пациентов с CD в возрасте 2–18 лет: 28 (35%) мальчиков и 52 (65%) девочки. Динамика КЖ оценивалась спустя 6 мес соблюдения БГД у 18 пациентов, через 1 год у 23, через 2 года — у 18, через 3 года — у 23, более 3 лет БГД — у 28 пациентов. Оценка КЖ проведена с помощью опросника PedSQL 4.0., включающего следующие показатели: физическое функционирование (ФФ), эмоциональное (ЭФ), социальное (СФ), ролевое (РФ), суммарная оценка КЖ (СО КЖ). Антропометрическая характеристика пациентов включала определение показателей длины тела (Р) и массы тела (М), индекса массы тела (ИМТ). В качестве стандарта оценки антропометрических показателей использована программа AnthroPlus 2009.

Результаты. Достоверные корреляционные связи выявлены по мнению родителей пациентов между ФФ и z-score М ($r = -0,30, p < 0,05$), перцентилем М ($r = -0,24, p < 0,05$); между СФ и z-score М ($r = 0,31, p < 0,05$), перцентилем М ($r = 0,32, p < 0,05$); РФ и z-score М ($r = -0,33, p < 0,05$), перцентилем М ($r = -0,32, p < 0,05$), СО КЖ и z-score М ($r = -0,37, p < 0,05$) и перцентилем М ($r = -0,36, p < 0,05$). Обнаружена достоверная ($p < 0,05$) связь ЭФ и z-score Р ($r = 0,29$); связь РФ и z-score Р ($r = -0,36, p < 0,05$) и перцентилем Р ($r = -0,35, p < 0,05$), РФ и z-score ИМТ ($r = 0,36, p < 0,05$). Корреляционный анализ (по мнению пациентов) выявил связь между РФ и z-score Р ($r = -0,53, p < 0,05$) и перцентилем Р ($r = -0,47, p < 0,05$).

При строгом соблюдении БГД в течение 6 мес по мнению родителей отмечены связи РФ и z-score Р ($r = 0,71, p < 0,05$) и перцентилем ИМТ ($r = -0,64, p < 0,05$); ЭФ и перцентилем Р ($r = 0,60, p < 0,05$), ЭФ и z-score ИМТ ($r = 0,53, p < 0,05$). По мнению пациентов выявлена связь РФ и z-score Р ($r = -0,63, p < 0,05$).

При соблюдении БГД в течение 12 мес родители отмечают следующие достоверные ($p < 0,05$) взаимосвязи: РФ и z-score Р ($r = -0,44$), ФФ и z-score ИМТ ($r = -0,43$), РФ и z-score ИМТ ($r = -0,49$), РФ и перцентилем ИМТ ($r = -0,54$), СО КЖ и z-score ИМТ ($r = -0,47$), СО КЖ и перцентилем ИМТ ($r = -0,43$). По мнению пациентов данной группы, статистически достоверные корреляции не выявлены.

В группе пациентов, соблюдающих БГД 2 года, по мнению родителей статистически достоверные взаимоотношения исследуемых показателей не установлены. Однако пациенты отметили ряд достоверных ($p < 0,05$) связей: ЭФ и z-score Р ($r = 0,46$), ЭФ и перцентилем Р ($r = 0,53$); ЭФ и z-score ИМТ ($r = 0,71$), ЭФ и перцентилем ИМТ ($r = 0,59$); ФФ и z-score ИМТ ($r = 0,61$), ФФ и перцентилем ИМТ ($r = 0,54$); СО КЖ и z-score ИМТ ($r = 0,69$), СО КЖ и перцентилем ИМТ ($r = 0,55$).

Установлена прямая достоверная ($p < 0,05$) корреляция z-score ИМТ и перцентилем ИМТ с ЭФ в группе пациентов, соблюдающих БГД в течение 3 лет, по мнению родителей ($r = 0,34, r = 0,37$). По мнению пациентов данной группы, корреляционных взаимоотношений зафиксировано не было.

Анализ корреляции, по мнению пациентов, строго соблюдающих БГД более 3 лет, продемонстрировал достоверные ($p < 0,05$) положительные связи для шкал РФ и z-score М ($r = 0,65$), РФ и перцентилем М ($r = 0,64$), РФ и z-score Р ($r = 0,75$), РФ и перцентилем Р ($r = 0,74$), а также СО КЖ и z-score М, СО КЖ и перцентилем М ($r = 0,73$). При исследовании корреляции шкал КЖ, по мнению родителей пациентов, отмечены достоверные ($p < 0,05$) прямые корреляции ЭФ и z-score ИМТ ($r = 0,53$), ЭФ и перцентилем ИМТ ($r = 0,66$), СФ и z-score ИМТ ($r = 0,63$).

Выводы. Результаты исследования свидетельствуют о том, что между отдельными компонентами КЖ и антропометрическими параметрами существует взаимосвязь. Отношения шкал КЖ и антропометрических показателей пациентов с CD проявляются неравномерно в периоде клинической манифестации заболевания и в зависимости от длительности соблюдения БГД.

ХАРАКТЕРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ МИКРОЭЛЕМЕНТОЗОВ У ТИНЕЙДЖЕРОВ В ЭКОПАТОГЕННЫХ ЗОНАХ ПРОМЫШЛЕННЫХ ЦЕНТРОВ

Нурмухамедова Диёрахон Мухамад Гамальевна

Научный руководитель: Ядгарова Норбиби Джаббаровна, доцент
Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. Мегалополисы имеют высокую плотность различных промышленных производств, активная деятельность которых на протяжении длительного времени создает негативный экологический прессинг на организм, в особенности организм детей, постоянно про-

живающих в таких техногенных биогеохимических зонах больших городов.

Цель. Изучить частоту встречаемости микроэлементозов, обусловленных недостаточностью в организме ряда эссенциальных микроэлементов — железа, меди

и цинка среди детей пубертатного возраста, постоянно проживающих в ташкентском и чирчикском промышленных центрах.

Материалы и методы. Обследовали 87 детей обоего пола в возрасте 14–17 лет, постоянно проживающих в ташкентском промцентре, и 90 детей обоего пола в том же возрасте, постоянно проживающих в чирчикском промцентре.

Результаты. Общая частота микроэлементоза, обусловленного недостаточностью железа в группе детей, постоянно проживающих в ташкентском промцентре, составляет 36,8%, общая частота микроэлементоза, обусловленного недостаточностью меди, у обследованных детей составляет 28,7% и общая частота микроэлементоза, обусловленного недостаточностью в организме цинка, составляет 33,4%. Таким образом, в структуре гипомикроэлементозов превалирует железодефицитный

и цинкдефицитный гипомикроэлементоз и меньшее распространение имеет медьдефицитный гипомикроэлементоз. В сравнительном аспекте частота изученных гипомикроэлементозов у чирчикских детей превышает таковую у ташкентских детей, что может объясняться большим воздействием неблагоприятных экофакторов на растущий организм детей, постоянно проживающих в данных экопатогенных техногенных зонах промышленных центров.

Выводы. В экопатогенных техногенных зонах промышленных центров Республики Узбекистан микроэлементозы, обусловленные дефицитом эссенциальных гемопоэтических микроэлементов — железа, меди и цинка имеют достаточно высокую распространенность среди детей пубертатного возраста, что диктует необходимость постоянного мониторинга микроэлементного статуса организма этих детей в целях профилактики различных микроэлементозов.



СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ 6 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ, НАХОДЯЩИХСЯ НА РАЗЛИЧНЫХ ВИДАХ ВСКАРМЛИВАНИЯ

Соколова Н.С.

Научный руководитель: Бородулина Татьяна Викторовна, д.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России,
Екатеринбург, Россия

Введение. Вскармливание грудным молоком является «золотым стандартом» питания ребенка 1-го года жизни и после рождения чрезвычайно важно, т.к. материнское молоко оказывает влияние на рост, развитие и формирование здоровья ребенка в дальнейшей жизни.

Цель. Оценить здоровье и физическое развитие у детей 1-го полугодия жизни, находящихся на естественном и искусственном видах вскармливания.

Материалы и методы. Открытое сравнительное проспективное исследование. В исследование были включены 140 детей 1-го полугодия жизни. В первую группу вошли 70 детей (девочек — 48%, мальчиков — 52%), находящихся на исключительно грудном вскармливании. Вторая группа представлена 70 детьми (девочек — 54%, мальчиков — 46%) на искусственном вскармливании адаптированными молочными смесями.

Обязательным являлось подписание родителями добровольного информированного согласия на проведение исследования.

У всех детей с периода новорожденности ежемесячно проводилась комплексная оценка здоровья. Оценка физического развития проводилась ежемесячно, согласно международным стандартам ВОЗ, использовались программы ANTHRO 3.2.2. Для детей в возрасте до 6 мес рассчитывалась величина z-score для массы тела относительно длины, массы тела относительно возраста, длина и индекс массы тела относительно возраста, окружность головы относительно возраста.

Результаты. Группы детей сформированы таким образом, что значения гестационного возраста, длины и массы при рождении, оценки по шкале APGAR, социальный статус родителей в сравниваемых группах не имели статистически значимых отличий.

Течение беременности было отягощено у 70% женщин (аборт, регресс беременности, выкидыш, рубец на матке, гестоз различной степени тяжести, анемия, угроза прерывания беременности, хроническая фетоплацентарная недостаточность).

Анализ антропометрических показателей в течение всех 6 мес наблюдения показал, что в обеих группах физическое развитие большинства детей соответствовало паспортному возрасту, но у детей второй группы к 6 мес значительно чаще определялось увеличение массы тела относительно возраста и длины, ИМТ относительно возраста.

Можно предположить, что искусственное вскармливание является фактором риска развития ожирения в детском возрасте, а рост и развитие детей на грудном вскармливании служат эталоном.

За период наблюдения в структуре острой инфекционной заболеваемости доминировали болезни органов дыхания, наиболее распространенными были острые респираторные инфекции (ОРИ). У детей, получавших адаптированную молочную смесь, ОРИ в возрасте первых 6 мес отмечались в 1,5 раза чаще, чем у детей на естественном вскармливании. Кишечным инфекциям были также больше подвержены дети, находившиеся на искусственном вскармливании. Аллергические дерматиты встречались с одинаковой частотой как в первой, так и во второй группах.

Следует отметить, что выявлены статистически значимые различия в частоте развития бронхита у детей второй группы, а также в развитии инфекционных заболеваний (ветряная оспа и герпетическая ангина) у детей, находящихся на искусственном вскармливании.

В обеих группах достаточно часто регистрировались заболевания нервной системы (ППЦНС), все дети на искусственном вскармливании и большинство детей на естественном вскармливании к 6 мес были отнесены ко второй группе здоровья, первая группа здоровья была только у 11% детей на грудном вскармливании.

Выводы. Грудное молоко является лучшим питанием для ребенка 1-го года жизни, обеспечивает своевременное и гармоничное физическое развитие, оптимальное состояние здоровья, включая состоятельность иммунной системы.

ФАКТОРЫ РИСКА СНИЖЕНИЯ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ И ПОТРЕБЛЕНИЕ ПИЩЕВОГО КАЛЬЦИЯ В РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУППАХ СРЕДИ ДЕТЕЙ И СТУДЕНТОВ Г. КРАСНОДАРА

Краснова Е.Ю., Карачевцева Д.Я.

Научный руководитель: Сутовская Диана Владимировна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России,
Краснодар, Россия

Введение. Накопление костной массы в детском возрасте является взаимодействием многих факторов. Определяющим фактором являются генетические особенности, которые влияют на вариабельность минеральной плотности костной ткани (МПКТ). Существенно воздействуют на процессы накопления костной массы экзогенные факторы, способствующие модификации генетической информации, что приводит к снижению уровня пиковой костной массы. Упущенные возможности профилактики снижения минеральной плотности костной ткани в детском и молодом возрасте нарушают оптимальное развитие скелета, препятствуют минерализации костной ткани.

Цель. Изучить факторы риска снижения минеральной плотности костной ткани и потребление пищевого кальция в возрасте от 3 до 25 лет.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 738 респондентов: в возрасте от 3 до 6 лет (102), от 7 до 11 лет (178), от 12 до 14 лет (177), от 15 до 18 лет (181), от 18 до 25 лет (100). Потребление пищевого кальция оценивалось с помощью метода воспроизведения питания, заключающегося в установлении количества потребляемых продуктов посредством опроса, с последующей фиксацией результатов в специальных картах-анкетах. Оценка нормы потребления пищевого кальция в возрастной группе от 3 до 7 лет — 900 мг/сут, в группе от 7 до 25 лет составляет 1300 мг/сут. Поступление кальция с пищей на уровне 50–70% от возрастной нормы рассматривалось как умеренный дефицит, менее 50% — как выраженный дефицит.

Результаты. Рекомендуемое количество кальция употребляют 63% детей в возрасте от 3 до 6 лет. Умеренный дефицит составляет 27%. Средняя величина потребления пищевого кальция составила $812,5 \pm 97,8$ мг/сут. Среди школьников от 7 до 11 лет суточную потребность в кальции удовлетворяли 49% детей, от 12 до 14 лет — 52%, в возрастной группе от 15 до 18 лет — 49% детей. Умеренный дефицит в возрастной группе от 7

до 11 лет отмечен у 11%, в группе от 12 до 14 лет отмечен у 26% детей, в возрастной группе от 15 до 18 лет у 21% школьников. Выраженный дефицит потребления пищевого кальция в возрастной группе от 7 до 11 лет выявлен у 40% школьников, от 12 до 14 лет отмечен у 22%, в группе от 15 до 18 лет у 30% детей. Средняя величина потребления пищевого кальция среди школьников в возрастной группе от 7 до 11 лет составила $690,9 \pm 29,2$ мг/сут, в группе от 12 до 14 лет средняя величина составила $1033,0 \pm 48,5$ мг/сут, в возрастной группе от 15 до 18 лет средняя величина составила $912,5 \pm 65,7$ мг/сут.

Среди студентов в возрасте от 18 до 25 лет рекомендуемое количество потребления пищевого кальция получали только 7% респондентов. Умеренный дефицит пищевого кальция установлен у 55% студентов. Выраженный дефицит данного нутриента отмечен у 38% студентов. Средняя величина потребления пищевого кальция среди студентов составила $1553,1 \pm 123,2$ мг/сут.

Злоупотребляют сладким 46% школьников и 43% студентов. Более 5 чашек кофе в день употребляют 14% детей старших классов и 23% студентов. Ведущим фактором снижения минеральной плотности костной ткани является гиподинамия: 70% респондентов не посещают спортивные секции, 49% оценивают свой образ жизни как малоподвижный, при этом ежедневные прогулки в течение 30 мин совершают 44% респондентов, лишь 33% респондентов в течение 1 ч в день и около 3 ч в день — менее 1%. Наличие в анамнезе переломов среди школьников выявлено у 18,8%, у 22% — среди студентов.

Выводы. Установлено низкое потребление пищевого кальция во всех возрастных группах. С увеличением возраста ребенка снижается потребление пищевого кальция. Основным источником кальция в дошкольном возрасте является молоко, кисломолочные продукты, а среди подростков и студентов — твердые сорта сыра. Ведущим фактором риска снижения минеральной плотности костной ткани является гиподинамия.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ КИШЕЧНЫХ ПАРАЗИТОЗОВ СРЕДИ ДЕТЕЙ Г. СЕВАСТОПОЛЯ

Морозов А.И.

Научный руководитель: Костырной Александр Васильевич, д.м.н., профессор
Медицинская академия им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»,
Симферополь, Россия

Введение. Кишечные паразитозы (КП) — группа заболеваний, вызываемых паразитированием в кишечнике гельминтов и простейших, кишечные паразитозы очень часто встречаются у детей, пик заболеваемости приходится на возраст 7–12 лет.

Цель. Изучить распространенность кишечных паразитозов среди детей г. Севастополя.

Материалы и методы. В 2014–2018 гг. проводилось исследование по определению нозоструктуры и частоты

распространенности кишечных паразитозов среди детей г. Севастополя. Исследование проводилось в 10 детских дошкольных учреждениях и 5 школах г. Севастополя. Были обследованы 1000 детей в возрасте от 5 до 17 лет.

Результаты. Диагностику гельминтозов осуществляли посредством обнаружения яиц гельминтов в мазках фекалий, яиц остриц в соскобе с перианальных складок и визуального обнаружения яиц гельминтов или остриц в фекалиях. В ходе исследования кишечные паразитозы

были выявлены у 300 детей. Чаще всего обнаруживали энтеробиоз — $35,5 \pm 1,5\%$, затем лямблиоз — у $20,0 \pm 1,4\%$, аскаридоз — у $15,2 \pm 1,2\%$, трихоцефалез — у $10,2 \pm 1,1\%$. Инвазированность ими детей была очень высокой. По частоте выявляемости все нозоформы были разделены на 3 группы. Первую группу составляют тонзиллит, ОРИ и диспепсия, их частота колеблется от $15,2 \pm 1,3$ до $2,5 \pm 1,1\%$ случаев. При кишечных паразитозах гигиенический статус полости рта весьма низкий, что свидетельствует об интенсивной обсеменности полости рта микроорганизмами. Кишечные

паразитозы неблагоприятно действуют на желудочно-кишечный тракт, что проявляется диспептическим синдромом. Вторую группу составляют тонзиллит, фарингит, бронхит, астма, инфекции и аллергозы — от $5,0 \pm 0,5$ до $6,5 \pm 0,5\%$ случаев. В третью группу входят сердечно-сосудистые, эндокринологические, неврологические, дерматологические заболевания, кишечные расстройства — от $1,0 \pm 0,5$ до $2,5 \pm 0,6\%$ случаев.

Выводы. Таким образом, кишечные паразитозы имеют большую медико-социальную значимость, обусловленную высокой частотой различных заболеваний у детей.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ РЕСПИРАТОРНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ

Расулова Н.А., Ахмедова М.М., Ирбутаева Л.Т.

Научный руководитель: Шарипов Рустам Хаитович, д.м.н., доцент

Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан

Введение: Антибиотики по праву считаются ключевыми лекарственными средствами в терапии бактериальных заболеваний. Наиболее распространенными заболеваниями у детей являются заболевания носоглотки и верхних дыхательных путей (отит, синусит, фарингит, бронхит, пневмония). Поэтому «золотым стандартом» антибактериальной терапии острых респираторных инфекций (ОРИ) бактериальной природы у детей является назначение β -лактамов защищенных антибиотиков.

Цель работы. Изучение эффективности β -лактамов защищенных антибиотиков и макролидов при респираторной инфекции у детей.

Материалы и методы исследования. Под наблюдением находились 32 ребенка в возрасте от 6 мес до 3 лет, которые получали стационарное лечение в городской детской больнице №1 по поводу острой тяжелой пневмонии (17) и ОРИ, осложненной средним отитом (15). Детям, страдающим пневмонией, после курса парентеральной антибиотикотерапии назначали β -лактамы защищенные антибиотики. Одним из ведущих препаратов для лечения острого среднего отита у детей на сегодня является амоксициллин/клавуланат. При аллергии на эти препараты или при выявлении внутриклеточных возбудителей таким детям назначали макролиды.

Результаты: Амоксициллин/клавуланат, в частности препарат Флемоклав Солютаб, назначали в дозе 30–60 мг/кг/сут в 3 приема в течение 7–10 дней у детей с острым средним отитом (11) и пневмонией для продолжения антибиотикотерапии ступенчатым методом (10). При наличии аллергии или изменении стула детям (11) назначали препарат из группы макролидов — джозамицин (Вильпрофен Солютаб) в дозе 40–50 мг/кг/сут в 2–3 приема в течение 7–10 дней.

Установлено, что амоксициллин/клавуланат (Флемоклав Солютаб) обладает высокой клинической эффективностью (98,7%), переносимостью. Учитывая безопасность макролидов, их возможность применения у больных с аллергией на β -лактамы антибиотики, мы назначали препарат-макролид; эффективность джозамицина (Вильпрофен Солютаб) у наших пациентов достигала 99%.

Выводы. Таким образом, «золотым стандартом» антибактериальной терапии ОРИ бактериальной природы у детей является назначение β -лактамов антибиотиков, которые рассматриваются в качестве препаратов первого выбора, а при аллергии на эти препараты или при выявлении внутриклеточных возбудителей — макролидов.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ГРИППА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Абброва Б.Т.

Научный руководитель: Алиева Нигора Рустамовна, д.м.н.

Кафедра Госпитальной педиатрии №1 с основами нетрадиционной медицины, Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. Течение гриппа у детей варьирует от субклинической болезни до осложненной, которая поражает несколько органов. Помимо типичных проявлений в виде катаральных явлений дыхательных путей и интоксикационного синдрома, грипп может проявляться в виде крупа, бронхиолита, пневмонии, лихорадочного заболевания, имитирующего бактериальный сепсис, или осложнений со стороны ЦНС, сердца, мышц или почек

Цель. Изучение клинических и лабораторно-инструментальных особенностей гриппа А и В у детей раннего возраста в 1 ДГКБ г. Ташкента в период эпидемии.

Материалы и методы исследования. Нами наблюдались 40 детей в возрасте от 4 мес до 5 лет (средний возраст $1,4 \pm 4$ мес) с диагнозами «грипп А» и «грипп В», госпитализированных в отделениях пульмонологии, соматоневрологии и отделении детей раннего возраста с ноября 2019 до конца февраля 2020 г. Диагноз верифицирован при помощи клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Определение штаммов гриппа основано на принципе иммунохроматографического анализа.

Результаты. Исследуемые были разделены на две группы. В I группу вошли 20 детей с диагнозом «грипп А»,

вторая группа состояла из 20 детей с гриппом В. У пациентов I группы лихорадка сохранялась $5 \pm 0,2$ дней, со значениями $38,6 \pm 0,3$ °С. Из анамнеза: все дети в данной группе родились в срок, неонатальный период без патологии. Тем не менее, у одного пациента в возрасте 8 мес ранее были диагностированы белково-энергетическая недостаточность, первичный иммунодефицит, а грипп А осложнился застойной пневмонией. Данный пациент выписался из стационара в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра. У пациентов из второй группы отмечалось повышение температуры тела от 37 до 40,5 °С. Период лихорадки длился в среднем 6 сут. У двоих пациентов с отяго-

щенным неврологическим статусом (из второй группы) наблюдались фебрильные судороги при температуре тела 39,4 °С, а также у 6-месячного ребенка отмечалось запрокидывание головы на 7-е сут заболевания. У двоих пациентов (10%) были жалобы на отказ от еды и питья, наряду с одышкой и увеличением частоты дыхания на 20% при поступлении в приемное отделение; в дальнейшем был выставлен диагноз «пневмония».

Выводы. В этом эпидемическом сезоне грипп у детей в возрасте до 5 лет протекал легко, несмотря на относительно длительное течение лихорадочного периода, осложнения отмечались лишь у детей с отягощенным преморбидным фоном.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВИРУСНЫХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬЮ

Абророва Б.Т.

Научный руководитель: Алиева Нигора Рустамовна, д.м.н.

Кафедра Госпитальной педиатрии №1 с основами нетрадиционной медицины, Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

Введение. Последние несколько десятилетий отмечается повсеместный рост вирусных инфекций, их более тяжелое клиническое течение с резистентностью и торпидностью к проводимой терапии. Общеизвестным является и неуклонный рост аллергопатологии. Соответственно, в клинической практике мы часто можем видеть сочетание инфекции и аллергии у одного пациента. Однако это не простое сложение двух патологий, а более сложный процесс взаимодействия и взаимовлияния. Во-первых, сами инфекционные агенты могут выступать в качестве причинно-значимого аллергена. Во-вторых, инфекция может формировать аллергическое заболевание у предрасположенного к этому человека.

Цель. Изучить особенности клиники бронхитов у детей с аллергической предрасположенностью.

Материалы и методы. Работа проводилась на базе 1-й Детской городской клинической больницы г. Ташкента с ноября 2019 до конца января 2020 г. Под наблюдением находились 40 детей в возрасте от 4 мес до 5 лет (средний возраст $2,4 \pm 3$ мес) с диагнозами «острый простой бронхит» и «острый обструктивный бронхит», госпитализированные в отделение пульмонологии и отделение патологии детей раннего возраста. Диагноз верифицирован при помощи клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования.

Результаты исследования. Наблюдавшиеся 40 детей были разделены на две группы. Первую группу составили 20 детей с аллергическим дерматитом. Во вторую группу вошли 20 детей, перенесшие бронхит без аллергического фона. Средний возраст детей первой группы составил 2,3 года, тогда как самому младшему пациенту было 5 мес, а самому старшему 2,1 года. Средний возраст детей, перенесших грипп В, составил 2,2 года, самому старшему ребенку было 5 лет и 4 мес, минимальный возраст в данной группе 4 мес. В первой группе у 80% (16) детей клинико-лабораторные и инструментальные данные указывали на острый простой бронхит средней степени тяжести, тогда как у 20% (4) пациентов диагностировался обструктивный бронхит без осложнений. Пациенты из второй группы в 90% (18) случаев перенесли обструктивный бронхит и бронхиолит. У одного исследуемого с отягощенным неврологическим фоном при температуре 38,9 °С были фебрильные судороги. Остальные 10% наблюдавшихся перенесли острый ринофарингит.

Выводы. Аллергия влияет на клиническую картину инфекционного заболевания и может видоизменять его течение, особенно у детей раннего возраста. В патогенезе респираторных заболеваний преобладание аллергического воспаления ведет к формированию обструктивного компонента в клинике ОРВИ.

ОЦЕНКА ФАКТОРОВ РИСКА, ТЕРАПИИ И ИСХОДОВ КАТЕТЕР-АССОЦИИРОВАННЫХ ТРОМБОЗОВ ВЕТВЕЙ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ

Федосеева М.М., Похвощева П.Ю., Проскурина В.В., Мерсалова Д.М.

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Введение. Катетер-ассоциированные тромбозы ветвей воротной вены могут являться причиной портальной гипертензии у детей и служат ранним признаком дефицита естественных антикоагулянтов.

Цель. Изучение факторов риска возникновения, подходов к терапии и исходов лечения катетер-ассоцииро-

ванных тромбозов ветвей воротной вены, предложение способов их профилактики и ранней диагностики.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 35 историй болезни пациентов с тромбозами ветвей воротной вены у детей, наблюдавшихся в 2019 г. в Морозовской детской городской клинической боль-

нице в возрасте от 2 сут до 2 мес. Всем детям проведена визуализация тромба путем УЗИ с доплерографией и исследована коагулограмма.

Результаты. Из 35 обследованных: 21 мальчик (60%) и 14 девочек (40%), из них 7 недоношенных (20%). У 34 диагностирован тромбоз левой ветви воротной вены, у 1 — левой ветви воротной вены и ее внутриворотной сегмента. Средний возраст обнаружения тромбоза — 9 сут, минимальный — 2 сут, максимальный — 2 мес. У 13 матерей (37,14%) в анамнезе угроза прерывания беременности. У 26 детей (74,3%) диагностированы инфекционные заболевания, свойственные неонатальному периоду, у 13 (37,1%) — внутриутробная гипоксия, у 4 (11,4%) — асфиксия в родах, у 24 (68,6%) — дыхательная недостаточность, у 23 (65,7%) наблюдалось сочетание двух и более патологий. По данным УЗИ: 11 окклюзионных и 24 неокклюзионных тромба. Минимальный размер тромба — 3 на 4 мм, максимальный — 20 на 6 мм.



АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У ДЕТЕЙ РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП

Брызгалина С.Ю., Милёхина М.Ю., Карпикова К.Б.

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Введение. Синдром/болезнь Kawasaki (СК) — остро протекающее системное заболевание, характеризующееся поражением средних и мелких артерий с возможным развитием аневризм и стенозов коронарных артерий, особенно при поздней диагностике и несвоевременном и/или неадекватном лечении. СК — один из диагнозов, который обязательно должен рассматриваться в качестве причины длительной фебрильной лихорадки у детей.

Цель. Изучение клинических проявлений, особенности течения и вероятности развития инвалидирующих осложнений у детей с СК.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ историй болезни пациентов с СК, проходивших лечение в Морозовской детской городской клинической больнице за период с 2017 по 2019 гг. В исследование включены 20 пациентов — 17 мальчиков (85%) и 3 девочки (15%). Изучены клинические симптомы СК, результаты лабораторных исследований: общего и биохимического анализа крови; инструментальных исследований (Эхо-КГ, УЗИ с доплеровским цветным картированием).

Результаты. Частота встречаемости клинических признаков болезни Kawasaki у исследуемых детей такова: лихорадка более 5 дней (100%), склерит (88,9%), полиморфная сыпь (83,3%), хейлит (77,8%), специфические изменения кожи кистей и стоп (75%), увеличение лимфоузлов (64,3%). По возрасту детей разделили

У 10 детей (28,6%) выявлен дефицит естественных антикоагулянтов, из них у 5 дефицит антитромбина III (концентрация антитромбина III менее 50% — 1, менее 30% — 4), у 5 — протеина С (менее 50% — 2, менее 30% — 3). Терапию нефракционированным гепарином (НФГ) и низкомолекулярным гепарином (НМГ) получали 26 детей, НФГ — 5, НМГ — 4. Средняя подобранная доза НФГ — 26,4 ЕД/кг/ч, НМГ — 209,8 МЕ/кг. У 24 детей достигнута полная реканализация, у одного из них повторный тромбоз. У 11 реканализация не достигнута, терапия продолжена. Средняя длительность реканализации — 50 сут, минимальный срок — 4 сут, максимальный — 180 сут.

Выводы. Факторами риска развития тромбозов ветвей воротной вены являются патологии беременности, недоношенность, перенесенная гипоксия или асфиксия в родах. Всем детям перед катетеризацией рекомендуется исследование коагулограммы, УЗИ с доплерографией во время катетеризации и после удаления катетера.

на группы: от 0 до 1 года — 6 (30%), от 1 года до 3 лет — 9 (45%), от 3 до 5 лет — 4 (20%), от 5 до 10 лет — 1 (5%). Наибольшее количество случаев заболевания СК у детей в возрасте от 1 года до 3 лет, наименьшее количество случаев пришлось на детей от 5 до 10 лет. Полная форма болезни Kawasaki (лихорадка и минимум 4 клинических признака — либо лихорадка, 3 клинических признака и изменения на Эхо-КГ) отмечалась в 13 случаях (65%), при этом на возрастную группу от 0 до 1 года приходилось 3 случая (23,1%), от 1 до 3 лет — 7 случаев (53,8%), от 3 до 5 лет — 3 случая (23,1%), у детей старше 5 лет не встречалась. Осложнения (формирование аневризм, тромбозы артерий, ишемические инсульты) сформировались в 11 случаях (55%), формирование аневризм — 6 (54,5%), тромбозы артерий — 4 (36,4%), ишемические инсульты — 1 (9%), причем их формирование наблюдалось преимущественно у детей с полной формой СК — 8 из 11 (72,7%).

Выводы. Учитывая полученные результаты, можно сделать вывод, что СК у детей в возрастной группе от 1 года до 3 лет чаще протекает в полной форме, поэтому при должной настороженности по этому заболеванию и своевременном лечении можно избежать развития инвалидирующих осложнений. Самыми частыми симптомами были лихорадка более 5 дней, склерит, полиморфная сыпь. Нужно помнить об атипичном течении и скудной клинической картине у более старших детей.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ИММУНИЗАЦИИ ПНЕВМОКОККОВОЙ ПОЛИСАХАРИДНОЙ ВАКЦИНОЙ ДЕТЕЙ С СИСТЕМНЫМ ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ

Галкина О.П., Ванькова Д.Д.

Научный руководитель: Дворяковская Татьяна Маратовна, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Введение. Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) — это группа клинически гетерогенных

артритов, развивающихся у детей в возрасте до 16 лет, продолжительностью не менее 6 нед, при исключении

другой патологии суставов. Также это самое распространенное аутоагрессивное заболевание костно-мышечной системы в детском возрасте, часто приводящее к инвалидности, снижению качества жизни больных детей и их семей. Наиболее высокую эффективность в терапии сЮИА показали ингибиторы IL-1 (канакинумаб) и IL-6 (тоцилизумаб). Блокады IL-6 ожидаемо ассоциированы с развитием вторичного иммунодефицитного состояния, отклонением от нормы значений лабораторных показателей (лейкопения с нейтропенией, тромбоцитопения), а также высоким риском инфекционных осложнений (в частности, бактериальных пневмоний). Иммунизация пациентов, страдающих ревматологическими заболеваниями, была и остается актуальной и представляет достаточные трудности для педиатров, ревматологов, особенно в случаях применения вакцин, не входящих в календарь профилактических прививок.

Цель. Оценить эффективность и безопасность вакцинации против пневмококковой инфекции пациентов с системным ювенильным идиопатическим артритом (сЮИА) в условиях терапии ГИБП (генно-инженерными биологическими препаратами) тоцилизумабом и канакинумабом.

Материалы и методы. Проведено открытое проспективное нерандомизированное исследование с группой сравнения; в исследовании принимали участие 103 пациента: I группа — больные с сЮИА, находившиеся в обострении заболевания ($n = 25$); II группа — больные с сЮИА, привитые в стадию ремиссии ($n = 53$); III группа — условно здоровые дети ($n = 25$). 59% детей с сЮИА получали терапию тоцилизумабом. 16,5% — канакинумабом. Пациентам однократно подкожно была введена

13-валентная пневмококковая конъюгированная вакцина (13-ПКВ) в дозе 0,5 мл. Оценка эффективности иммунизации проводилась путем определения содержания антител к капсульному полисахариду пневмококка, также путем выявления общего количества инфекционных эпизодов до и после вакцинации 13-ПКВ. Для оценки безопасности 13-ПКВ определялась сывороточная концентрация белков S-100 и высокочувствительного СРБ до вакцинации и через 4 нед после вакцинации.

Результаты. Через 4 нед после вакцинации 13-ПКВ у 66% исследуемых пациентов отмечено увеличения уровня титра антипневмококковых антител в 2 раза; 56% детей достигли защитного уровня титра антител (> 35 ЕД/мл). Выявлено статистически значимое снижение общего количества инфекционных эпизодов после вакцинации у пациентов I группы с 54 до 16, II — с 121 до 57, III — с 53 до 24 ($p < 0,05$). Через 4 нед после вакцинации сывороточная концентрация белков S-100 и высокочувствительного СРБ достоверно не повысилась. Среди пациентов, уже получавших терапию тоцилизумабом или канакинумабом, защитного уровня антител достигли только 68% детей с сЮИА, находящихся в ремиссии, 64% детей, привитых в стадию обострения. Все пациенты (8/8) среди детей, привитых в стадию обострения, которым назначили биологическую терапию после вакцинации, достигли защитного уровня антител.

Выводы. Пневмококковая полисахаридная вакцина обладает существенной эффективностью и безопасностью, заметно снижая частоту инвазивных пневмококковых болезней в группе пациентов с наиболее тяжелой (системной) формой ЮИА, независимо от стадии активности заболевания и проводимой терапии.

НАПРАВЛЕНИЕ «ПЕДИАТРИЯ». КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

СИНДРОМ ИЦЕНКО–КУШИНГА

Марьяна О.И.

Научный руководитель: Лопатникова Елена Николаевна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России,
Ярославль, Россия

Актуальность: Синдром Иценко–Кушинга — комплекс клинических симптомов, возникающих вследствие избытка глюкокортикоидов. По данным американских исследователей, синдром Кушинга чаще всего вызывается экзогенным поступлением глюкокортикоидов. Эндогенная причина встречается редко и в 90% случаев развивается в 25–40 лет. Ежегодная заболеваемость эндогенным синдромом Кушинга составляет 13 случаев на 1 000 000 человек. Из этого числа: 70% случаев вызваны АКТГ-продуцирующей опухолью гипофиза; 15% случаев — АКТГ-продуцирующей опухолью иной локализации; 15% случаев — опухолью надпочечника. Заболеваемость среди детей составляет 0,2 случая на 1 000 000 человек в год.

Цель демонстрации клинического случая: Изучение синдрома Кушинга у детей с целью ранней дифференциальной диагностики и своевременного лечения.

Описание клинического случая: Пациентка М., 14 лет, поступила в эндокринологическое отделение Областной детской клинической больницы г. Ярославля с жалобами на увеличение веса, задержку роста и поло-

вого развития, частые головные боли, повышенное артериальное давление, периодические боли в области спины.

Anamnesis morbi: С раннего возраста отмечается гипертрихоз конечностей, спины. Впервые обследована эндокринологом по месту жительства в возрасте 12 лет в связи с выраженным гипертрихозом; на момент осмотра эндокринной патологии не выявлено. С 12 лет у ребенка отмечается отставание в росте, появление выраженных головных болей, прогрессивный набор массы тела, повышение артериального давления (максимальное повышение АД: 156 и 105 мм рт. ст.).

Обследована неврологом в условиях стационара, установлен диагноз «вегетососудистая дистония, мигреноподобный синдром по гипертоническому типу», получала симптоматическую терапию.

В марте 2019 г. — компрессионный перелом позвоночника (Th4, Th7), возникший при падении с высоты собственного роста. В июле 2019 обследована в эндокринологическом отделении по месту жительства. В гормональном профиле отмечалось повыше-



ВЕГАНСТВО У ДЕТЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Арутюнян А.О.

Научный руководитель: Звонкова Наталья Георгиевна к.м.н., доцент кафедры педиатрии и детской ревматологии педиатрического факультета

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России

ние уровня кортизола (723 нмоль/л), нарушения ритма секреции кортизола (кортизол 20,00–747,3 нмоль/л), по результатам ПГТТ выявлено нарушение толерантности к глюкозе (5,9–10,6–12,2–9,6 ммоль/л), по данным офтальмологического осмотра выявлена ангиопатия по гипертоническому типу, установлен диагноз: болезнь Иценко–Кушинга (?), стероидный диабет, симптоматическая артериальная гипертензия; специфического лечения не получала. По представленным выпискам по месту жительства уровень АКТГ не исследован, МРТ головного мозга не проводилась.

В ноябре 2019 г. при обследовании рост составлял 140 см (SDS — 3,35), отмечалось перераспределение подкожно-жировой клетчатки по абдоминальному типу, климактерический горбик, выраженный матронизм, задержка полового развития, умеренная артериальная гипертензия. По данным рентгенденситометрии выявлено значительное снижение костной плотности (z-score — 4,8), отмечалась задержка костного возраста (костный возраст составлял 11,5 лет при паспортном возрасте 14 лет). По данным МСКТ органов брюшной полости выявлено

объемное образование левого надпочечника (клинически кортикостерома). На основании выраженной задержки роста, клинической картины гиперкортизолизма, данных гормонального профиля (повышение уровня кортизола в утреннее (699 нмоль/л) и вечернее (515 нмоль/л) время, снижение уровня АКТГ (1 пг/мл), данных УЗИ, МСКТ надпочечников (аденома левого надпочечника) установлен диагноз «синдром Иценко–Кушинга» и рекомендовано проведение оперативного лечения.

В декабре 2019 г. проведена левосторонняя лапароскопическая адреналэктомия. Гистологически опухоль соответствовала аденоме с высокой функциональной активностью. В послеоперационном периоде получала терапию препаратами глюкокортикоидов с постоянным снижением дозы.

Выводы: Вследствие большой разнонаправленной группы симптомов и редкости встречаемости данной патологии у детей возникают трудности в диагностике и постановке правильного диагноза, что влечет за собой ухудшение состояния пациента, развитие осложнений и уменьшение шансов на выздоровление.

Актуальность. Популярность вегетарианства в России с каждым годом неуклонно растет. Приверженность этому типу питания у детей является выбором родителей. Веганство подразумевает исключение из рациона всех продуктов животного происхождения, являющихся источниками эссенциальных нутриентов для детей раннего возраста — белка, железа, цинка, кальция, витамина D, В₁₂, йода, ω-3 жирных кислот. Соблюдение несбалансированного веганского рациона приводит к возникновению дефицита макро- и микро-нутриентов, что впоследствии оказывает негативное влияние на физическое и когнитивное развитие.

Цель. Демонстрация клинического случая ребенка, получающего веганский рацион, с оценкой физического развития и фактического питания.

Материалы и методы. Оценка фактического питания проводилась с использованием 3-суточного дневника питания с расчетом пищевой ценности рациона и сравнением с нормами физиологической потребности. Физическое развитие оценивалось с использованием стандартов ВОЗ и расчетом z-score в компьютерной программе WHO Anthro (2006).

Описание клинического случая. Мальчик А., 3 года 6 мес. Из семейного анамнеза известно, что мама стала веганом после завершения грудного вскармливания, папа — лактоовегетарианец. Ребенок родился в срок, масса тела 4190 г, длина 54 см; z-score: рост к возрасту 2,17, масса тела к возрасту 1,6, масса к длине — 0,22. Рост папы 180 см, рост мамы 163 см. Находился на грудном вскармливании до 4 мес. Первый прикорм с 4 мес —

гречневая каша на воде, затем фруктовые и овощные пюре. Мясной прикорм, молочные продукты, яйца, рыба, детские смеси в рацион не вводились. До настоящего времени является веганом. Посещает детский сад, все приемы пищи готовятся отдельно для него или приносятся из дома. Постоянно получает витамин D 1500 МЕ/сут, витамин В₁₂ 1000 мкг/сут курсами по 3 нед в квартал.

При оценке фактического питания в рационе выявлен избыток белка на 10%, жира на 62%, углеводов на 2% и энергии на 19%.

На данный момент масса тела — 16 кг, рост — 92 см. При оценке физического развития z-score: рост к возрасту — 2,04, масса тела к возрасту — 0,29, ИМТ к возрасту — 2,44. Такие значения z-score антропометрических показателей свидетельствуют о низкорослости, которая является следствием дефицита цинка в результате отсутствия в рационе продуктов животного происхождения, и об избыточной массе тела. Веганское питание без саплементации микронутриентами не позволило ребенку реализовать свой генетический потенциал роста.

Выводы. Настоящий клинический случай представляет интерес, поскольку все чаще в повседневной практике педиатра встречаются дети-веганы или вегетарианцы, за которых сделали выбор их родители. Родители должны быть осведомлены о высоких рисках нутритивной недостаточности и других нарушений состояния здоровья их ребенка. Педиатр же должен контролировать здоровье ребенка, оценивать физическое развитие, вводить саплементацию и при необходимости корректировать рацион питания ребенка.



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЧАНАРИНА–ДОРФМАНА

Ковыгина К.А.

Научный руководитель: Потапов Александр Сергеевич, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Актуальность. Синдром Чанарина–Дорфмана (Chanarin–Dorfman syndrome, CDS) — полисистемное наследственное аутосомно-рецессивное орфанное заболевание, причиной которого является мутация в гене *ABHD5*, кодирующем кофактор фермента, запускающего каскад катаболизма триацилглицерола (ТАГ). CDS характеризуется внутриклеточным накоплением ТАГ в различных органах и тканях. В клинической картине отмечается гепатомегалия, миопатия, атаксия, небуллезная ихтиозиформная эритродермия, потеря слуха, нарушения интеллекта. Однако степень системного поражения при этом синдроме может быть различной.

Цель демонстрации клинического случая. Информировать врачей о редком заболевании, не имеющем специфической терапии и трудном в быстрой диагностике.

Описание клинического случая. Пациент Х., поступил впервые в гастроэнтерологическое отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» в возрасте 4 лет с подозрением на гликогеновую болезнь с жалобами на увеличение размеров живота. Из анамнеза жизни: ребенок от первой беременности, первых физиологических родов. Ранее развитие без особенностей. Наследственность не отягощена. Брак родителей неродственный. При осмотре: физическое развитие среднее, гармоничное. Кожные покровы физиологической окраски, умеренной влажности, чистые от патологической сыпи, без признаков ихтиоза и потери волос. Живот округлой формы, увеличен в размерах, мягкий, безболезненный, доступен для поверхностной и глубокой пальпации. Пальпируется край печени +3 см по правой передне-подмышечной линии, +3 см по правой среднеключичной линии, +8 см — по срединной линии. Селезенка не пальпируется. По данным лабораторного исследования — анемия легкой степени тяжести, синдром цитолиза (АСТ — 96 Ед/л, АЛТ — 57 Ед/л), умеренно повышенный уровень триглицеридов (1,76 ммоль/л). По данным УЗИ — выраженная гепатомегалия, признаки диффузного паренхиматозного процесса. Умеренная спленомегалия. КТ — выраженные признаки жирового гепатоза (плотность печени по шкале единиц Хаунсфилда около 0). По данным фиброзластоме-

трии — формирующийся цирроз печени (F3–F4 по шкале METAVIR). За время повторных госпитализаций в отделение были проведены комплексные клиничко-лабораторные, инструментальные, молекулярно-генетические исследования, энзимодиагностика методом тандемной масс-спектрометрии. Исключены паразитарные заболевания, врожденные пороки и новообразования гепатобилиарной системы, болезнь Вильсона, нарушения метаболизма углеводов (в т.ч. галактоземия, фруктоземия и т.д.), нарушения метаболизма аминокислот, лизосомные болезни накопления, недостаточность альфа-1-антитрипсина.

Была выполнена краевая биопсия печени с лапароскопическим доступом, по данным гистологического исследования биоптата — гистологический индекс склероза по Desmet 3–4 балла (начало формирования цирроза). Крупно- и среднекапельное ожирение печени.

По данным полного экзомного секвенирования: выявлена нуклеотидная замена $g.43756523T > A$ в гене *ABHD5* в гомозиготном состоянии. Данная замена ранее не описана, по данным компьютерного анализа может являться патогенной. Согласно базе данных Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM), мутации в гене *ABHD5* описаны у пациентов с синдромом Чанарина–Дорфмана. При проведении дальнейшего молекулярно-генетического обследования у обоих родителей была выявлена та же мутация в гетерозиготном состоянии.

После постановки диагноза CDS пациенту была назначена пожизненная диетотерапия с ограничением энергоценности (до 1400 ккал/сут) и продуктов, богатых длинноцепочечными жирными кислотами, исключением продуктов с содержанием насыщенных и трансжиров, простых сахаров. Также рекомендовано проведение гепатопротекторной холеретической терапии: урсодезоксихолевая кислота, витамин Е, фосфатидилхолин.

Выводы. Представленное наблюдение демонстрирует необходимость осторожности в отношении заболеваний, связанных с нарушением обмена липидов, ввиду полиморфизма их течения и схожей клинической картины.



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ФУЛЬМИНАНТНОЙ ФОРМЫ МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ

Найко Т.В.

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность данной темы связана с тем, что прививка от менингококковой инфекции не входит в число обязательных прививок Национального календаря, что должно вести к усиленной осторожности в связи с молниеносным течением заболевания и с возможным летальным исходом у детей, которые не были привиты от менингококковой инфекции.

Цель демонстрации клинического случая. Целью является привлечение внимания к проблеме отсутствия обязательной вакцинации от менингококковой инфекции детей младшего возраста.

Описание клинического случая. Мальчик М., 1,6 лет, родившийся 08.08.2018 г. от второй беременности, вторых оперативных родов — кесарево сечение



Союз
педиатров
России

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ МАКЛА–УЭЛЬСА

Клабукова Н.И., Волчкова А.Р., Воробьева Е.А.

Научные руководители: Квасова М.А., к.м.н.; Коровкина Т.И., к.м.н.

ФГБОУ ВО Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Синдром Макла–Уэльса (Muckle–Wellssyndrome (MWS)) — это редко встречающийся врожденный дефект иммунной системы, связанный с мутацией в гене *CIAS1*, расположенном на длинном плече 1-й хромосомы и кодирующем синтез белка криопирин, который регулирует выработку интерлейкина IL-1. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, проявляется в первые дни и месяцы после рождения. Грозными осложнениями MWS является потеря слуха и амилоидоз почек. Для MWS характерно повышение температуры тела до фебрильных цифр, сопровождающееся артралгиями и кожными высыпаниями по типу уртикарии при отсутствии кожного зуда. Между приступами пациент чувствует себя совершенно здоровым. Подтверждается заболевание молекулярно-генетическим исследованием, позволяющим определить дефект в гене *CIAS1*.

Цель демонстрации клинического случая.

1. Описать клинический случай MWS. 2. Продемонстрировать трудности дифференциальной диагностики.

Описание клинического случая. Девочка 11 лет (02.2008 г.р.) на момент курации находилась в 1-м отделении ГБУЗ НО «НОДКБ» на контрольном обследовании. Активных жалоб нет.

Из анамнеза известно, что ребенок от 3 беременности (1 — меаборт, 2 — срочные роды), 2-х родов срочных,

8/3 мкл, лимфоциты 4 клетки, макрофаги 4 клетки, белок 0,432 г/л. В общем анализе крови анемия легкой степени тяжести (Hb 104 г/л), выраженная тромбоцитопения (PLT 35×10^9 /л).

При рентгенологическом исследовании выявлено наличие инфильтративных изменений в легких с обеих сторон, наличие воздуха в плевральной полости.

Терапия в реанимационном зале: инфузия глюкозо-солевых растворов 20 мл/кг/ч, кардиотоники/вазопрессоры: допамин 10 мкг/кг/мин, норадреналин 0,5 мкг/кг/мин, преднизолон 60 мг в/в, цефтриаксон 1 гр 2 р/сут. Медикаментозная седация: фентанил 5 мкг/кг/ч, рокуроний 0,6 мг/кг/ч.

24.12.2019 в 12:40 были зафиксированы жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, отсутствие пульса на магистральных артериях, отсутствие электрической активности миокарда по данным ЭКГ, мидриаз, отсутствие сознания. Была начата расширенная сердечно-легочная реанимация, через 30 мин проведения расширенной СЛР электроактивность миокарда по данным ЭКГ отсутствовала, в связи с этим в 13:10 была констатирована смерть.

Посмертный диагноз (основной): менингококковая инфекция, генерализованная форма. Острая менингококцемия.

Выводы. Данный клинический случай является примером несвоевременной клинической диагностики. Заболевание является жизнеугрожающим, встречаются молниеносные формы, которые могут привести к летальному исходу. Обсуждение вопроса о введении в Национальный календарь прививки против менингококковой инфекции остается открытым.

амниотомия, по APGAR 9/10 баллов. Вакцинирована от гепатита В, далее — медотвод от прививок. Физическое развитие по возрасту. Наблюдалась неврологом на 1-м году жизни по поводу перинатального поражения ЦНС, с синдромом пирамидной недостаточности.

В 1-е сут жизни — эпидермолиз, на 2-е сут токсическая эритема, везикулы, подъем температуры до 38 °С, получала антибактериальную терапию по поводу врожденного везикулеза (?).

Далее эпизоды лихорадки и появление на коже высыпаний повторялись от 1–2 до 4 раз в месяц. Сыпь на теле пятнисто-папулезная, уртикарная, местами сливающаяся, без зуда. «Срок жизни» элемента менее 1 сут, исчезает бесследно, с параллельным появлением новых элементов. Высыпания по всей поверхности тела, в т.ч. на лице, ушах, ладонях и стопах округлой формы, диаметром до 1 см. В периоде раннего возраста проводился дифференциальный поиск между диагнозами гистиоцитоза, дебюта диффузных болезней соединительной ткани, мастоцитоза, хронической крапивницы. В лечении получала антигистаминные препараты, проводилась пульс-терапия метипредом, затем дексазоном без значительного эффекта: клинически сохранялись атаки лихорадки, сопровождающиеся высыпаниями на коже и лабораторно признаками воспаления, отме-

чались и суставные проявления в виде болезненности суставов кисти, локтевых и коленных суставов.

В возрасте 5 лет девочка была обследована в ФГБНУ НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой с подозрением на аутовоспалительный синдром. Объективно: уртикарная сыпь, генерализованная лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия, лабораторно — повышение острофазовых маркеров воспаления. Проведено молекулярно-генетическое исследование NLRP3 (CIAS1). Выявлена мутация в виде однонуклеотидной замены с131300T, в гетерозиготном положении, что привело к замене аминокислоты в последовательности белка pThr438Ile.

В результате был диагностирован ювенильный ревматоидный артрит, системный вариант, активность 0–1 степени. Криопирин-ассоциированный периодический синдром: синдром Макла–Уэльса. С момента постановки

диагноза получает канакинумаб, в настоящее время в дозе 80 мг каждые 2 мес. На фоне лечения состояние относительно стабильное, приступы лихорадки и появления сыпи 1 раз в 4–6 мес. Последний эпизод отмечался полгода назад — лихорадка до субфебрильных цифр и пятнистые высыпания на коже в течение нескольких часов. За истекший период гуморальной активности не было. Проведена аудиограмма, слух в норме.

Выводы. 1. MWS является редким заболеванием, клиническое течение которого вызывает проблемы постановки диагноза. В настоящее время заболевание диагностируется на основании результатов молекулярно-генетического исследования. 2. Применение современных генно-инженерных препаратов, антагонистов рецептора IL-1β или ингибиторов IL-1, значительно улучшает клиническое течение MWS за счет подавления выработки интерлейкинов.

СИНДРОМ КАВАСАКИ С ИШЕМИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ МИОКАРДА

Федосеева М.М.

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность. Синдром Kawasaki — системное заболевание с преимущественным поражением мелких и средних артериол, развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. При поздней диагностике могут возникать тромбозы сосудов с последующими ишемическими изменениями органов и риском летального исхода.

Цель демонстрации клинического случая. Продемонстрирован успешно проведенный тромболитический курс с тромбозом коронарных артерий.

Описание клинического случая. Пациент К., 2 года 10 мес. С 07.02.20 отмечалась фебрильная лихорадка до 40,2 °С, с 10.02 — кашель и покраснение глаз. Амбулаторно получал антибактериальную терапию, жаропонижающее, интерферон. Ожидаемого эффекта терапии не получено. В гемограмме от 18.02.10 тромбоциты 590×10^9 /л, лейкоциты $18,8 \times 10^9$ /л, СОЭ 47 мм/ч.

21.02.20 при повышении температуры до 39,4 °С экстренно госпитализирован в Балашихинскую городскую больницу, где находился до 28.02 с диагнозом «ОРВИ». Получал антибактериальную терапию.

28.02.20 переведен в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ). При поступлении состояние средней тяжести, вялый, температура 37 °С. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, чистые, отеков нет. Лимфатические узлы не увеличены, мягкоэластической консистенции, не спаяны с окружающими тканями. Суставы не изменены, движения в полном объеме. ЧДД 26/мин, дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧСС 112/мин, тоны сердца ясные, ритмичные. По остальным органам и системам без особенностей.

Анамнез жизни без особенностей, прививки по возрасту. Аллергоанамнез и семейный анамнез не отягощен. За последние 60 дней вакцинации не было.

Эхо-КГ при поступлении: дилатация обеих коронарных артерий (КА). Гигантские аневризмы КА: левая шириной 10 мм, протяженностью 30 мм, правая шириной 12 мм, протяженностью 30 мм. В просвете правой — гипозоногенное крепящееся в области устья включение, предположительно тромб. Фракция выброса (ФВ) левого желудочка 79%.

Диагноз: болезнь Kawasaki, неполная форма (лихорадка, склерит, гигантские аневризмы коронарных артерий, миокардит). Осложнение: флотирующий тромб в устье правой КА.

АЧТВ 92,1 с, D-димер 461 нг/мл, тромбоциты 465×10^9 /л.

Начата терапия: внутривенный иммуноглобулин 2 г/кг, нефракционированный гепарин (НФГ) 25 ЕД/кг/ч, ацетилсалициловая кислота 100 мг/сут, каптоприл 2 мг 3 раза в день, верошпирон 12,5 мг 1 раз в день и сопроводительная терапия.

29.02.20, учитывая риск развития острого коронарного синдрома, ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии.

01.03.20. Эхо-КГ: значимая дилатация обеих коронарных артерий, пристеночные тромбы в аневризмах. Физиологическая регургитация на митральном, трикуспидальном, легочном клапанах. ФВ левого желудочка 51%. Гипокинезия межжелудочковой перегородки.

D-димер 532 нг/мл. В связи с нарастанием тромбоза, по витальным показаниям в связи с наличием ишемии миокарда принято решение о проведении тромболитика.

Назначена алтеплаза 0,2 мг/кг болюсно, затем 0,9 мг/кг капельно в течение 1 ч, НФГ 10 ЕД/кг/ч непрерывно на время тромболитика.

ЭКГ в динамике: ритм синусовый, перегрузка правого предсердия, полная блокада правой ножки пучка Гиса, нарушение реполяризации миокарда боковой и задней стенки левого желудочка.

В динамике АЧТВ 126,7 с, D-димеры 3195 нг/мл — тромболитик успешно проведен. Терапия продолжена, дозировка НФГ увеличена до 29 ЕД/кг/ч.

03.03.20 на фоне стабилизации состояния переведен в ревматологическое отделение.

ЛДГ 301 ЕД/л, СРБ 10,2 мг/л, ферритин 264,1 мкг/л. На данный момент состояние стабильное, продолжает лечение — инфузионную терапию, антибактериальную терапию, НФГ и сопроводительную терапию. Планируется смена антикоагулянтной терапии на низкомолекулярные гепарины, которые ребенок будет получать 2–3 мес с последующим контролем.

Выводы. Необходимо настороженно относиться к синдрому Kawasaki при манифестации заболевания с высокой лихорадкой. При развитии синдрома нужно иметь в виду высокий риск ишемического повреждения миокарда.

ИММУНОДЕФИЦИТ И ЕГО ЗАГАДКА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Черепанова М.А., Ясинская А.А.

Научный руководитель: Фирсова Виолетта Николаевна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии №1 ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

Актуальность. Синдром Луи-Бар был описан в 1941 г. французским врачом, в честь которого и получил название, также известное как атаксия-телеангиэктазия. Он является наследственным заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования, приводящим к нарушению репарации ДНК и последующему снижению количества Т-лимфоцитов, инверсии CD4⁺/CD8⁺, угнетению их функциональной активности. Проявляет себя в раннем детстве (1–4 года), имеет яркую неврологическую картину и нарушение иммунологической реактивности организма, мозжечковую дегенерацию, телеангиэктазии различной локализации (проявляют себя в возрасте 3–6 лет), подверженность онкологическим заболеваниям, восприимчивость к радиационным воздействиям. При скрининге фиксируется мозжечковая атаксия, которая наиболее выражена в период формирования походки ребенка — она становится неустойчивой, развивается интенционный тремор. Характерны дизартрия, сопровождающаяся скандированной речью, глазодвигательные расстройства (движения глазного яблока, нистагм и страбизм). Дети с атаксией-телеангиэктазией чаще обычного подвержены ОРВИ, осложняющимся воспалением легких. Они детерминированы недостатком иммуноглобулинов класса А и G, благодаря быстрому течению болезни отчетливо видны когнитивные нарушения. Наблюдается атрофия кожи, поседение волос, задержка психического и физического развития. Характерны гипоплазия мозжечка и вилочковой железы, вторичная атрофическая дилатация IV желудочка, постгеморрагические очаги в сером веществе головного мозга, дисгаммоглобулинемия, повреждение мононуклеарных макрофагов (ретикулезы, лимфосаркомы и др.). На основной процент смертности приходится хронические заболевания легких, лимфомы, карциномы.

Цель демонстрации клинического случая. Клинический случай ребенка с первичным иммунодефицитом.

Описание клинического случая. При плановом осмотре в возрасте 1 год 7 мес была выявлена задержка психомоторного развития, шаткость при ходьбе. Пациент был направлен в неврологическое отделение ГБУЗ «ДККБ» 16.06.2015 г. Был поставлен предварительный диагноз: перинатальное поражение ЦНС, атонически-астатический синдром, общее недоразвитие речи 2 уровня при дизартрии, когнитивные нарушения. В ноябре 2015 г. врачом-офтальмологом установлена фоновая ретинопатия (ангиодистония сетчатки обоих глаз), обнаружены телеангиэктазии на конъюнктиве глазного яблока. С декабря того же года наблюдается у травматолога-ортопеда с диагнозом: дисплазия тазобедренных

суставов, остаточные явления левосторонней мышечной кривошеи. В этот период отмечаются частые простудные заболевания (до 3–4 раз в год). Также с рождения был обнаружен пигментный невус теменной области размером 10×12 см и увеличивающийся вместе с ростом ребенка. Было проведено его иссечение в июле 2017 г. в РДКБ г. Москвы. Течение послеоперационного периода гладкое.

В июне 2019 г. повторно госпитализирована в отделение микрохирургии 1-й РДКБ, консультирована неврологом, выявлен повышенный уровень альфа-фетопротеина (250 МЕ/мл), на коже были заметны телеангиэктазии и «кофейные пятна» (симптом нейрофиброматоза I типа). Поставлен диагноз: первичный иммунодефицит, синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия); рекомендовано генетическое обследование. При лабораторной диагностике выявлено отсутствие воспалительной активности (лейкоциты — 8,2 тыс/мкл, СОЭ — 22 мм/ч, СРБ — 8 мг/л). По данным иммунофенотипирования лимфоцитов отмечается значительное повышение уровня CD16⁺56⁺ (51%, 1,3 тыс/мкл), снижение уровня CD3⁺ (40%, 0,82 тыс/мкл). Претрансфузионный уровень сывороточных иммуноглобулинов достаточный (IgG — 1000 мг/дл), проведено введение ВВИГ 10 г, реакции на введение не было.

Рекомендовано динамическое обследование и диагностика (ОАК, БАК и ОАМ — 1 раз в 3–4 нед; уровень ЛДГ и альфа-фетопротеина, ЭКГ, Эхо-КГ, УЗИ брюшной полости, почек, периферических лимфоузлов — 1 раз в 3 мес), необходима постоянная терапия по жизненным показаниям (Бисептол 240 мг/сут) и регулярное заместительное введение иммуноглобулинов 1 раз в 3–4 нед; избегание инсоляции и рентгенологического исследования в связи с повышенной радиочувствительностью. При нарастании инфекционного процесса показано лечение в/в антибиотиками широкого спектра. Медицинский отвод от профилактических прививок пожизненный.

Выводы. Синдром Луи-Бар относится к редким заболеваниям, поскольку частота его возникновения 1:40 000. Он проявляется тяжелым первичным иммунодефицитом, обусловленным нарушением клеточного звена иммунитета (Т-супрессоров).

Диагноз опирается на особенности клинической картины и данные лабораторных показателей. Патогенетическим методом лечения в перспективе может послужить аллогенная трансплантация, но на сегодняшний день используются внутривенные иммуноглобулины, а также лекарственные средства группы сульфаниламидов.

СИНКОПЕ У ПОДРОСТКА НА ФОНЕ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ И РАДИОЧАСТОТНОЙ АБЛЯЦИИ В АНАМНЕЗЕ

Родионов Н.В.

Научный руководитель: Ивянский Станислав Александрович, к.м.н., доцент кафедры педиатрии ФГБОУ ВО Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, медицинский институт, Саранск, Россия

Актуальность. В настоящее время синкопальные состояния являются актуальной проблемой в педиатрической практике, требуют глубокого изучения причин их возникновения и дифференцированных методов лечения данной патологии.

Цель демонстрации клинического случая.

На примере клинического случая мы хотим рассмотреть возможные причины развития синкопальных состояний.

Описание клинического случая. Под наблюдением находился ребенок И. в возрасте 16 лет. Из анамнеза известно, что у девочки в возрасте 7 лет впервые произошел эпизод потери сознания. За медицинской помощью не обращались. В возрасте 11 лет (2014 г.) приступ повторился в школе в виде головокружения и учащенного сердцебиения. По результатам амбулаторной ЭКГ была установлена желудочковая пароксизмальная тахикардия с ЧСС до 170 в минуту. Экстренно госпитализирована в стационар, где была назначена антиаритмическая терапия. Однако в связи с торпидностью течения, с частыми пароксизмами желудочковой тахикардии на фоне приема высоких доз антиаритмических препаратов было принято решение о проведении радиочастотной абляции и электрофизиологического исследования зон аритмии. Впоследствии в течение года приступы желудочковой тахикардии не повторялись. С декабря 2015 г. отмечались эпизоды головокружений, слабость, повышенная утомляемость. Амбулаторно в это время на ХМ ЭКГ

был зарегистрирован один эпизод тахикардии с широким желудочковым комплексом с ЧСС 145–146/мин, рекомендован прием пропанорма в дозе 12,5 мг/кг. В последующем активно жалоб не предъявляла. Однако во время последней плановой госпитализации в 2019 г. в ходе проведения ХМ ЭКГ была зарегистрирована остановка синусового узла с максимальной паузой ритма 20078 мс, во время которой отмечалась потеря сознания. При восстановлении ритма сердца регистрировался короткий эпизод выскальзывающего наджелудочкового ритма, затем — синусовая тахикардия с ЧСС 100–120 уд/мин с полной блокадой правой ножки пучка Гиса, увеличением показателя скорректированного QT-интервала свыше 460 мс. На основании выше рассмотренной клинической картины, истории заболевания, а также инструментальных методов исследования можно сделать вывод, что синкопальное состояние данной пациентки вызвано кардиальными причинами.

Выводы. Таким образом, данный клинический случай демонстрирует, что актуальность проблемы синкопальных состояний у детей обусловлена широкой распространенностью, снижением качества жизни ребенка, возможностью развития жизнеугрожающих состояний. Для выявления кардиальных причин данной патологии следует использовать: стандартную ЭКГ в покое, ЭКГ с физической нагрузкой, ХМ ЭКГ, доплер-эхографию, тилт-тест, ЭЭГ.

ТЕЧЕНИЕ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО С ИНФЕКЦИОННЫМИ И ТРОМБОТИЧЕСКИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

Малахова Э.В., Абрамова П.В.

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность. Тетрада Фалло (ТФ) состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. На сегодняшний день частота встречаемости ТФ у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни больных с ТФ составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение 1-го года жизни — 25%, к 3 годам — 40%.

Цель демонстрации клинического случая. Описание послеоперационных осложнений у ребенка с радикальной коррекцией тетрады Фалло.

Описание клинического случая. Больная А., 2 года 9 мес с диагнозом: ТФ, комбинированный стеноз легочной артерии, 2 дефекта межжелудочковой перегородки (подаортальный, перемембранозный и мышечный), открытое овальное окно, единственная коронарная артерия, пересекающая выводной тракт правого желудочка, поступила для проведения планового оперативного вмешательства — радикальной коррекции ТФ.

Ранний послеоперационный период протекал с умеренной сердечной недостаточностью (СН), кровоточивостью по средостенным дренажам (300 мл за сут), потребовавшей введения инфузии концентратов протромбинового комплекса с положительным эффектом. Активизация в течение 1-х сут, была экстубирована и переведена на самостоятельное дыхание. В течение следующих суток отмечалась гипертермия до 39 градусов, с выраженной интоксикацией, тахикардией, одышкой и нестабильной гемодинамикой. В связи с нарастанием сердечно-легочной недостаточности (СЛН) переведена на ИВЛ, назначена антибиотикотерапия. Гемодинамика была стабилизирована за счет высоких доз кардиотропной поддержки (КТП): адреналин 0,075 мг/кг/мин, норадреналин 0,15 мг/кг/мин. Лабораторно у ребенка выявлены положительные маркеры воспаления: прокальцитонин — 12 нг/мл, СРБ — 47 мг/л. По данным рентгенограммы диагностирована пневмония. Клинически: анасарка, асцит, олигурия, усиленная трансудация по дренажам. В коагулограмме — гипокоагуляция. Далее нарастание СН, потребовавшее увеличения доз КТП — адре-

налин 0,15 мг/кг/мин, норадреналин 0,25 мг/кг/мин. Подключена гемодиализация. Уменьшились проявления отека, состояние ребенка стабилизировалось. В дальнейшем постепенное улучшение состояния, увеличение темпов диуреза, уменьшение отека, уменьшение трансфузии по дренажам, снижение доз КТП. Сохранились эпизоды лихорадки до 38,5 °С. Тяжесть состояния была обусловлена сохраняющейся СЛН, на фоне исходной тяжести врожденных пороков сердца, объема оперативного вмешательства, посткардиотомного синдрома, присоединения инфекционных и тромботических осложнений. После стабилизации состояния ребенок был переведен в отделение.



КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ СИНДРОМА ШВАХМАНА–ДАЙМОНДА: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОСОБЕННОСТИ ТАКТИКИ ВЕДЕНИЯ

Ежова А.А.

Научный руководитель: Потапов Александр Сергеевич, д.м.н., профессор ФГАОУ ВО Первый Московский государственный университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Актуальность. Нами представлены клинические случаи диагностики редкой наследственной патологии — синдрома Швахмана–Даймонда (СШД), характеризующегося полиморфизмом симптомов, обусловленных экзокринной недостаточностью поджелудочной железы, гематологическими и костными нарушениями. Показана важность исключения миелодиспластического синдрома, определяющего тактику дальнейшего ведения и прогноз для пациента.

Цель демонстрации клинического случая.

На примере парных клинических случаев представить особенности диагностического поиска у пациентов с СШД и дифференцированного мониторинга по результатам обследования.

Описание клинических случаев. В гастроэнтерологическое отделение с гепатологической группой НИИЦ здоровья детей поступило два ребенка с жалобами на нарушение стула, задержку физического развития, изменения в анализах крови.

Клинический случай 1: Мальчик Н., 2 года 1 мес, перинатальный анамнез отягощен угрозами прерывания беременности, роды срочные, хроническая внутриутробная гипоксия плода, раннее излитие околоплодных вод. Анамнез болезни: с 3 мес отмечается потеря массы тела на 100 г, учащенный стул. В 4 мес появление желтизны кожных покровов, покашливание. При осмотре дефицит питания, истончение подкожного жирового слоя. Кожные покровы субиктеричные с расширенной венозной сетью на передней брюшной стенке. УЗИ органов брюшной полости: спленомегалия, выраженные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. В копрограмме: мыла+, крахмал+, слизь++. Биохимический анализ крови: АСТ — 120 Ед/л, АЛТ — 60 Ед/л, холестерин 9,5 ммоль/л, общий билирубин 43,0 мкмоль/л, прямой 10,0 мкмоль/л, амилаза общая — 29, панкреатическая — 14. Нб — 99 г/л. Исключались лизосомные болезни накопления, муковисцидоз, целиакия. В 1 год: панкреатическая эластаза — 58,9 мкг/г. ОАК: Нб — 120 г/л, WBC — $7,4 \times 10^9$ /л, нейтрофилы — $0,74 \times 10^9$ /л, лимфоцитоз — до $5,8 \times 10^9$ /л, PLT — 143×10^9 /л. В копрограмме мышечные волокна, крахмал в небольшом количестве. Молекулярно-генетическое исследование:

По данным Эхо-КГ был обнаружен тромб в полости правого предсердия. Учитывая отсутствие динамики по размерам и экзогенности на фоне антикоагулянтной терапии, можно было предположить послеоперационную складку (в области удаления канюль полых вен). По данным УЗИ сосудов нижних конечностей отмечался венозный тромбоз в динамике с улучшением. Продолжена антикоагулянтная терапия низкомолекулярными гепаринами, рекомендован курс не менее 3 мес.

Выводы. Радикальная коррекция тетрады Фалло может сопровождаться инфекционными и тромботическими осложнениями, требующими настороженности лечащих врачей и проведения комплексной терапии.

в гене SVDS методом секвенирования во 2 экзоне выявлены 2 мутации (с.183_184delTAinsCT с.285+2T > C). Цитогенетическое исследование — исключен миелодиспластический синдром (МДС). Подтвержден СШД: хроническая нейтропения тяжелой степени, тромбоцитопения, тяжелая экзокринная недостаточность поджелудочной железы, синдром цитолиза умеренной активности. Рекомендована стимуляция миелопоэза, заместительные гемотрансфузии по показаниям и заместительная ферментная и витаминотерапия.

Клинический случай 2: Девочка А., 1 год, перинатальный анамнез отягощен угрозами прерывания, экстренным кесаревым сечением на фоне гипоксии и обвития пуповиной. Анамнез болезни: с рождения анемия до 70 г/л, с 2 мес нейтропения до 10%, с 4 мес синдром цитолиза до 250 Ед/л. В 6 мес потовый тест — отрицательный, снижение панкреатической эластазы кала до 15 мкг/г кала. Исключались муковисцидоз, лизосомные болезни накопления, вирусные гепатиты, целиакия. При осмотре задержка физического развития, бледность кожи, стул разжиженный до 2 раз. ОАК: Нб — 78 г/л, RBC — $2,04 \times 10^{12}$ /л, WBC — $3,78 \times 10^9$ /л, нейтрофилы — $0,21 \times 10^9$ /л, PLT — 50×10^9 /л. Биохимический анализ крови: АЛТ — 372 Ед/л, АСТ — 273 Ед/л. Анализ кала: эластаза < 50 мкг/г, выраженная стеаторея. При УЗИ и КТ ОБП — картина диффузных изменений поджелудочной железы по типу жировой дистрофии. Миелограмма: трехростковая цитопения. Цитогенетическое исследование: картина миелодиспластического синдрома. Молекулярный анализ: в гене SBDS путем секвенирования выявлены две мутации: g.66459197 > G и g.66453458C > T, характерные для СШД. Противопоказана стимуляция костного мозга. Рекомендованы профилактическая антибактериальная и противогрибковая терапия до трансплантации костного мозга, заместительная ферментная и витаминотерапия.

Выводы. На примере данных клинических случаев подтверждается важность ранней диагностики СШД, что связано с полиморфным течением заболевания и многообразием клинических симптомов с развитием грозного проявления в виде МДС, отягощающего прогноз для жизни пациента и меняющего тактику его ведения.



КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ DIDMOAD-СИНДРОМА

Тимина В.Э., Филясова А.С.

Научный руководитель: Самошкина Елена Семёновна, к.м.н.

ФГБОУ ВО Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, Саранск, Россия

Актуальность. Синдром Вольфрама, DIDMOAD-синдром — тяжелое прогрессирующее заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое включает 4 компонента: Diabetes Insipidus (сахарный диабет), Diabetes Mellitus (несахарный диабет), Optic Atrophy (атрофия зрительного нерва), Deafness (нейросенсорная тугоухость). Это редкое заболевание с варибельным клиническим портретом, следствием чего является сложность его диагностики и лечения.

Цель демонстрации клинического случая. Демонстрация клинического случая редкого заболевания с постепенным развитием клинических симптомов.

Описание клинического случая. Больная С., 4 лет поступила в эндокринологический стационар с жалобами на периодически возникающую жажду, эпизоды ночного энуреза, повышение гликемии натощак до 7 ммоль/л. Наследственностьотягощена — у мамы и бабушки сахарный диабет 2 типа (СД2). При проведении перорального глюкозотолерантного теста выявлено повышение гликемии через 2 ч до 8,3 ммоль/л, выставлен диагноз нарушения толерантности к глюкозе, рекомендована диетотерапия. При проведении самоконтроля выявлено повышение гликемии до 16 ммоль/л, без эпизодов кетоза, уровень инсулина плазмы крови в норме, выставлен диагноз «MODY тип 3», назначены препараты сульфонилмочевины, которые девочка получала в течение года, без достижения компенсации, в связи с чем назначена инсулинотерапия в базис-болюсном режиме. На фоне

лечения отмечалась удовлетворительная компенсация заболевания, через 4 года отмечалось снижение остроты зрения, при офтальмологическом обследовании выявлена частичная атрофия зрительных нервов. Направлена на консультацию сурдолога — отмечено снижение слуха на высоких частотах (8000 Гц). Через 6 мес отмечены полиурия и полидипсия при уровне гликемии от 5 до 11 ммоль/л и уровне гликированного гемоглобина 6,8%. Заподозрен центральный несахарный диабет в составе DIDMOAD-синдрома, девочка направлена в Федеральный центр для верификации диагноза. В отделении детского сахарного диабета ФГБУ ЭНЦ выставлен клинический диагноз: синдром Вольфрама, полная форма: сахарный диабет, инсулинозависимый, частичная двусторонняя атрофия зрительных нервов, двусторонняя высокочастотная нейросенсорная тугоухость, атония мочевого пузыря, несахарный диабет. По результату молекулярно-генетического исследования: выявлена компаундная гетерозиготная мутация в гене *WFS1* в 8 экзоне. Лечение: стол №9, 15ХЕ в сут, режим II. Ребенку было назначено: инсулин аспартат, инсулин гларгин, инозин, Карсил, пирацетам, Пентоксифиллин. Проводилось физиолечение.

Выводы. Особенностью данного клинического случая является постепенное развитие инвалидизирующих нарушений: слепота, глухота, сахарный диабет.

Ранняя молекулярно-генетическая диагностика синдрома Вольфрама могла бы предотвратить появление тяжелых форм его составляющих.



КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БИОТИН-ТИАМИН-ЗАВИСИМОЙ БОЛЕЗНИ БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ У РЕБЕНКА 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ

Идрисова К.М.

Научный руководитель: Бушуева Татьяна Владимировна, д.м.н.

ФГАУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Актуальность. Биотин-тиамин-зависимая болезнь базальных ганглиев (Biotin-Thiamine-Responsive Ganglia Disease (BBGD), OMIM 607438) — редкое аутосомно-рецессивное нейродегенеративное заболевание, обусловленное мутацией в гене *SLC19A3*, кодирующем клеточный транспортер тиамин (hTHTR2). В мире зарегистрированы всего 48 пациентов. Клинические симптомы неспецифичны и сходны с проявлениями церебрального паралича. Чаще симптомы обнаруживаются к концу 1-го года жизни. Диагноз подтверждается методами нейровизуализации и молекулярной диагностики. Патогенетическое лечение — пожизненная саплементация тиамин и биотин.

Цель демонстрации клинического случая. Представление семейного случая редкого заболевания и положительных результатов раннего патогенетического лечения.

Описание клинического случая. Наш пациент — мальчик 11,5 мес с диагнозом BBGD, наблюдается в НМИЦ здоровья детей с 1-х сут жизни. Родители ребенка — троюродные брат и сестра. Первый мальчик в семье родил-

ся здоровым, на 1-м году отмечалась задержка психомоторного развития, в возрасте 9 мес ребенок перенес тяжелый метаболический криз, после которого до настоящего времени находится в паллиативном отделении детского стационара. При обследовании в гене *SLC19A3* обнаружена мутация NC_00002.12:g22856408C > T в гомозиготном состоянии. Оба родителя являются гетерозиготными носителями данной мутации. Наш пациент имеет такой же генотип, как и его родной брат.

Беременность вторым ребенком протекала физиологически. Пренатальная диагностика проведена в 11–12 нед, диагноз BBGD у плода подтвержден. Роды на 38–39 нед, оценка по шкале APGAR 8/9 баллов, масса тела 3000 г, длина — 50 см, окружность головы 34 см, состояние удовлетворительное. Физикальное обследование патологии не выявило, отмечены стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, низко посаженные ушные раковины, «поперечные» борозды на ладонях, высокое небо, низкий рост волос, «пяточные», удлинненные стопы. Результаты лабораторного исследования

выявили сниженное содержание тиамин (В1) в сыворотке крови (до 1,72 мкг/л при норме 2,1–4,3 мкг/л). По данным нейросонографии и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга отмечались признаки расширения большой цистерны. По решению врачебной комиссии, учитывая анамнез, данные молекулярной диагностики и лабораторных показателей, ребенку назначена патогенетическая терапия тиамин в дозе 100 мг/сут внутривенно. После выписки из стационара продолжен энтеральный прием тиамин 100 мг/сут, с 4-го мес жизни к терапии добавлен биотин 5 мг/сут, с 7 мес — до 10 мг/сут. Ребенок ежемесячно наблюдается педиатром, 1 раз в 3 мес специалистами НМИЦ здоровья детей, в возрасте 2 мес вакцинирован против туберкулеза. За период наблюдения отклонений в развитии не наблюдалось. К году физическое развитие ребенка соответствует средневозрастным показателям (z-score масса/длина к возрасту — 0,28), окружность головы в пределах нормы — 44 см (z-score — 1,4), большой род-

ничок закрыт. Психомоторное развитие пациента соответствует возрасту: контактен, эмоционально позитивен, хорошо ползает, самостоятельно встает и переступает у опоры, говорит отдельные слоги, интересуется окружающими предметами, играет в игрушки. Клинические анализы крови и мочи, концентрация тиамин в норме (3,09 мкг/л). Повторная магнитно-резонансная томография в возрасте 11,5 мес не выявила отрицательной динамики и патологии со стороны структур головного мозга.

Выводы: В близкородственных браках повышается вероятность рождения детей с наследственными нейрометаболическими заболеваниями. В таких случаях и при наличии в семье больного с нейродегенеративным заболеванием проведение антенатальной диагностики очень важно. Раннее назначение патогенетической терапии пациенту с биотин-тиамин-зависимой болезнью базальных ганглиев позволило избежать необратимых изменений структур головного мозга и обеспечить его адекватное психомоторное развитие на 1-м году жизни.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПРАДЕРА–ВИЛЛИ

Меркулов А.Ю., Меркулова А.А.

Научный руководитель: Савельева Елена Вячеславовна, к.м.н., доцент
ФГБОУ ВО Оренбургский государственный медицинский университет Минздрава России,
Оренбург, Россия

Актуальность. Синдром Прадера–Вилли — редкое генетическое заболевание, при котором отсутствуют 7 генов из 15 хромосомы. Кариотип 46 XX или XY, 15q-11-q12. Встречается с частотой 1 случай на 15 тысяч новорожденных.

Цель демонстрации клинического случая. Анализ клинического случая синдрома Прадера–Вилли у ребенка 17 лет. Проведен анализ ф.112, выписок из историй болезней.

Описание клинического случая. Клинический диагноз основной: синдром Прадера–Вилли (морбидное ожирение, низкорослость). Сахарный диабет 2-го типа. Целевой уровень HbA1C 8,4%. Диабетическая макроангиопатия: гипертоническая болезнь, 2 стадия, стабильная артериальная гипертония, 2 степень, высокого риска. Диабетическая макроангиопатия: ангиопатия сетчатки обоих глаз. Начальная диабетическая катаракта обоих глаз, псевдозастойный диск зрительного нерва. Диабетическая дистальная полинейропатия. Сопутствующий: гипотиреоз неуточненный, медикаментозная компенсация. Первичная аменорея. Гипоплазия матки I степени. Жировой стеатогепатит. Острый кандидозный вагинит. Солитарная киста селезенки.

Из анамнеза: с раннего возраста низкие темпы роста. С 5 лет избыточная масса тела; с 2016 г. наблюдается эндокринологом. Жалобы на избыточный вес, задержку роста, снижение зрения, повышение АД до 150/95 мм рт.ст., головные боли, тахикардию, отсутствие менструаций. Телосложение: гиперстеническое, непропорциональное. Масса 97,5 кг, рост 142 см. Физическое развитие на 11 лет 3 мес: SDS роста — 3,6, ИМТ — 48,75 кг/м², SDS ИМТ +4,5 SD, избыток массы 277%. Наружные половые органы по женскому типу. ПФ: Ма2х1Рь2Ах1. ПР: Таннер 2.

Биохимический анализ крови: повышено содержание АЛТ 153,8 Ед/л, АСТ 74 Ед/л (N до 40 Ед/л), гипокалиемия (3,82 ммоль/л, N 4,5–6,5 ммоль/л). ТТГ сыворотки крови в норме 4,1 нмоль/л (N 0,5–5,0 мкМе/мл). Уровень свободного тироксина сыворотки крови повышен 23,2 пмоль/л (N 12–22 пмоль/л). Уровень гликиро-

ванного гемоглобина повышен 8,4% (N 4–6%). Уровень С-пептида в крови повышен 12,1 пг/мл (N 1,1–4,4 пг/мл). Гликемия за сутки: 6,9–4,8–5,7–8,0 ммоль/л; натощак 5,8 ммоль/л. Холтеровское мониторирование артериального давления: группа “Non-Dipper”. Стабильная артериальная гипертензия в ночные часы. КТ головного мозга: признаки углубления конвекситальных борозд головного мозга. Spina bifida C1. ЭМГ: признаки аксонального поражения ног по полиневритическому типу, демиелинизация правого малоберцового нерва в дистальном отделе. ЭКГ: ЭОС нормальная. Синусовый ритм 100 уд/мин. Нарушение проведения по правой ножке пучка Гиса. Нарушены процессы реполяризации по нижней стенке. Эхо-КГ: увеличена полость левого желудочка. Сократительная способность миокарда сохранена, ФВ — 67%, ПТК с регургитацией I ст. УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения паренхимы печени, экзогенность повышена в видимых сегментах, структура однородная. В паренхиме нижнего полюса кистозное образование 34×18 мм с перегородочной структурой внутри. УЗИ щитовидной и паращитовидной желез: правая доля объемом 3,5 см³. Левая доля объемом 1,2 см³. Общий объем долей 4,7 см³. Контуры четкие, ровные, однородная. Консультация врача акушера-гинеколога: острый вагинит. Первичная аменорея. Гипоплазия матки I степени. Консультация врача-офтальмолога: ангиопатия сетчатки, псевдозастойный диск зрительного нерва. Начальная диабетическая катаракта обоих глаз.

Выводы. Лечение синдрома направлено на облегчение симптомов и повышение качества жизни. Проводится лечение эндокринных патологий (Стол №9, метформин 1000 мг 2 раза в день, амарил 3 мг утром, L-тироксин (эутирокс 150 мкг), коррекция артериального давления (эналаприл по 5 мг 2 раза в день, конкор 2,5 мг утром). Прогноз: продолжительность жизни достигает 60 лет. Смерть наступает из-за осложнений, вызванных ожирением, декомпенсацией сахарного диабета, обструктивного апноэ во сне, сердечной недостаточности, патологии почек.

СИНДРОМ КОСТЕЛЛО

Манучарян М.В., Алавердян О.О., Палян Д.С., Коджаева А.Р., Ибрагимова Д.Н.

Научный руководитель: Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор
ФГАУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность. Синдром Костелло — чрезвычайно редкое генетическое заболевание с аутосомно-доминантным механизмом наследования, связанное с мутацией гена *HRAS* на коротком плече 15-й хромосомы. Распространенность заболевания: 1 случай на 24 миллиона населения, в мире зарегистрировано около 300 пациентов с данным синдромом. За последние 5 лет в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России данный диагноз был установлен у 5 детей.

Цель демонстрации клинического случая. Наблюдение редкого синдрома Костелло в клинической практике.

Описание клинического случая. Девочка М., в 2,5 мес впервые поступила в отделение патологии раннего детского возраста с жалобами на затрудненное глотание, задержку психомоторного развития, низкий рост, мышечный гипертонус, пароксизмальные состояния во сне, нарушение терморегуляции, тотальный гипергидроз. Из анамнеза: ребенок от 2-й беременности (1-я — мальчик, здоров), протекавшей на фоне угрозы прерывания, выраженного токсикоза, с высоким АД, протеинурией, отеками. На 26-й нед развилось острое многоводие, получала стационарное лечение. Роды путем экстренного кесарева сечения на 38-й нед, отмечалось преждевременное излитие околоплодных вод зеленого цвета. Масса тела при рождении 4480 г, длина 50 см, оценка по шкале APGAR 6/7 баллов. Состояние после рождения тяжелое за счет дыхательной недостаточности, ИВЛ до 4-х сут жизни. На 2-е сут жизни диагностирована аспирационная пневмония. Питание зондовое. У ребенка зарегистрированы множественные стигмы дизэмбриогенеза: повышенная складчатость кожи, деформация ушных раковин, макроглоссия, широкая переносица, широкий нос, тонкие волосы, полные потрескавшиеся губы, широкие брови, гипертелоризм, эпикант, отсутствие сосательного рефлекса, трудности при кормлении. Проведена консультация генетика. По результатам молекулярно-генетического исследования выявлена мутация гена *HRAS*. Диагностирован синдром Костелло. С 10 мес отмечается нарастание мышечного тонуса. В 2 года было

проведено удаление множественных папиллом перианальной и вагинальной области.

В возрасте 4 лет, в связи с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью, дефицитом веса, трудностями при кормлении, была проведена фундопликация по Ниссену, установлена гастростома для обеспечения адекватного питания. При осмотре в 5 лет зарегистрированы: дефицит физического развития (ниже 3-го центильного интервала), папулезная сыпь на передней и боковой поверхности бедер, мраморность, повышенная складчатость кожи, деформация ушных раковин, макроглоссия, широкая переносица, гипертелоризм, широкие брови, тонкие волосы, широкий нос, полные потрескавшиеся губы. Результаты обследования: ОАК и ОАМ — без патологии. Консультация кардиолога — гипертрофическая кардиомиопатия; консультация нефролога — нефрокальциноз. НСГ — вентрикуломегалия. МРТ головного мозга: картина перивентрикулярной лейкопатии. С момента установления диагноза ребенок находится под наблюдением педиатра и других специалистов, регулярно получает курсы восстановительного лечения. Программы индивидуализированного восстановительного лечения включали: наблюдение педиатра, кардиолога, нефролога, невролога; питание в соответствии с физиологическими потребностями, комплекс реабилитационных мероприятий: физиотерапия, прикладная кинезотерапия, механотерапия, массаж, гимнастика, курсы ботулинотерапии, психолого-педагогическое сопровождение. Проводимое комплексное наблюдение и лечение позволяет достичь положительной динамики и стабилизации состояния, контроля течения болезни, ее осложнений.

Выводы. Приведенный клинический случай ввиду своей редкости представляет научно-практический интерес для неонатологов, педиатров, неврологов, кардиологов. Данный синдром требует как можно более ранней диагностики, проведения молекулярно-генетического исследования при наличии характерных фенотипических признаков, начала симптоматического лечения, что улучшает прогноз и повышает качество жизни пациентов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕВОЧКИ С КОСТНЫМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ

Скорбич О.О., Савченко Н.А.

Научный руководитель: Гурович Ольга Викторовна, ассистент кафедры госпитальной и клинической педиатрии
ФГБОУ ВО Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава
России, Воронеж, Россия

Актуальность. Синдром Фанкони у детей на сегодняшний день не теряет своей актуальности в связи с многообразием причин, особенностями механизма развития и течения его клинико-лабораторного симптомокомплекса при наследственных и приобретенных заболеваниях, серьезным прогнозом. Данный синдром характеризуется клинико-лабораторными изменениями, включающими гипофосфатемический рахит, проксимальный каналь-

цевый гиперхлоремический метаболический ацидоз, глюкозурию, альбуминурию, протеинурию.

Цель демонстрации клинического случая. Синдром Фанкони встречается крайне редко, данные о распространенности отсутствуют.

Описание клинического случая. Девочка, 4 лет, родилась от 6 нормально протекающей беременности, роды без патологии. Наследственность не отягощена.



Союз
педиатров
России

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА

Кузина С.Р.

Научный руководитель: Рычкова Татьяна Ивановна, к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

Актуальность. Синдром Альпорта (наследственный нефрит) — неиммунная генетически детерминированная гломерулопатия, обусловленная мутацией генов, кодирующих коллаген 4 типа базальных мембран. Проявляется гематурией, протеинурией, прогрессирующим снижением почечных функций, патологией слуха или зрения. Синдром Альпорта служит причиной 1% всех случаев хронической почечной недостаточности и 2,3% случаев почечной трансплантации.

Цель демонстрации клинического случая. Повысить информированность среди врачей-педиатров о клинической картине и способах диагностики синдрома Альпорта.

Описание клинического случая. Мальчик, 16 лет, госпитализирован в детское нефрологическое отделение для планового обследования и лечения с длительной гематурией неясного генеза в анамнезе, по поводу которой госпитализировался ежегодно в профильное отделение, начиная с 2010 г. Из анамнеза известно, что гематурия носит персистирующий характер, достигая 100 эритроцитов в поле зрения в общем анализе мочи, иногда сопровождалась лейкоцитурией до 20 в поле зрения. Ранее были проведены экскреторная урография, микционная цистоуретрография, цистоскопия, суточное мониторирование артериального давления после выявленного на УЗИ почек с доплеровским исследованием ретроаортального расположения левой почечной вены. Гематурия расценивалась как проявление аномального расположения почечных сосу-

дов конечностей. Биохимический анализ крови: снижение Р — 0,6 ммоль/л, повышение Cl — 112 ммоль/л, умеренное повышение АЛТ — 53,4 ЕД/л, АСТ — 61,7 ЕД/л. По данным кислотно-щелочного состояния крови отмечался компенсированный метаболический ацидоз: рН = 7,3, рСО₂ — 36,4 ммHg, рО₂ — 32,9 ммHg, ВЕ — 7,8 ммоль/л, сНСО₃ — 17,4 ммоль/л. СКФ по Шварцу — 103 мл/мин. Клинический анализ мочи: реакция — 5, белок — 1,62 г/л, Л — 300/мл, глюкоза — ++, эр. — нет. Проба Зимницкого — уд. вес — 1024–1028, сут. диурез — 533 мл. Глюкоза во всех порциях мочи. Альбумин мочи — 82,1 мг/л.

Выводы. В последние годы синдром Фанкони является предметом интенсивных исследований, прежде всего, в области генетики. Предполагают, что причиной первичного синдрома Фанкони является патология митохондрий в проксимальном отделе нефрона с нарушением котранспортеров. Нередко заболевание имеет прогрессирующий характер с развитием хронической почечной недостаточности. Для выявления причины синдрома Фанкони, исключения вторичного варианта (цистиноз, фруктоземия, галактоземия и другие) все пациенты должны быть направлены на генетическое консультирование. После консультации генетика у нашей больной была взята кровь на определение возможных генетических мутаций. После получения результатов анализа, возможно, терапия девочки будет изменена.

дов. Экстраренальных проявлений не было. В течение нескольких лет проводился мониторинг анализов мочи. Выявлено, что на фоне ОРИ с подъемом температуры тела степени гематурии и протеинурии возрастали до 100–150 эритроцитов в поле зрения и 1–2 г/сут соответственно и снижались при выздоровлении (до 15 эритроцитов в поле зрения, протеинурии не отмечалось). Однако во время последней госпитализации отмечена макрогематурия (появление мочи бурого, мутно-зеленого цвета), увеличение степени протеинурии до 2,0–4,4 г/сут (в суточных анализах мочи). При сборе анамнеза на себя обратили внимание признаки снижения слуха, которые подросток отмечает последние 6 мес. При обследовании в стационаре пациента сурдологом диагностирована двусторонняя нейросенсорная тугоухость 2 степени. У отца диагноз нейросенсорной тугоухости установлен 3 года назад. Таким образом, был предположен диагноз «синдром Альпорта». Ребенок проконсультирован оториноларингологом, офтальмологом, патологии не выявлено. В связи с отсутствием положительной динамики на фоне проводимой терапии, сохранением макрогематурии и протеинурии было принято решение о выполнении нефробиопсии с диагностической целью, которая была проведена через 3 мес. По результатам электронной микроскопии почечного биоптата была получена картина расслоения *lamina densa*, что соответствует наследственной патологии коллагена 4 типа базальных мембран или синдрому Альпорта. В настоящее время ребенок был направлен

на консультацию к генетику для проведения молекулярно-генетического исследования, что необходимо для уточнения диагноза и прогноза.

Выводы. Синдром Альпорта не является очень редкой патологией, однако установление диагноза может занимать годы и даже десятилетия. Своевременная диагностика, включающая как исследование биоптата поч-

ки, так и молекулярно-генетические методы, мониторинг лабораторных анализов, степени экстраренальных проявлений, в т.ч. оценка состояния органов зрения и слуха, данные семейного анамнеза позволяют своевременно установить диагноз и назначить нефропротективную терапию для предупреждения хронической почечной недостаточности.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРУДНОГО ДИАГНОЗА: ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА

Гунькова Е.В.

Научный руководитель: Вялкова Альбина Александровна, д.м.н., профессор
ФГБОУ ВО Оренбургский государственный медицинский университет Минздрава России,
Оренбург, Россия

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС) является основной причиной острого повреждения почки детей, требующего в 50–70% случаев проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ). Известно, что у 70% детей, перенесших типичный ГУС, функция почек восстанавливается, у 5–20% формируется хроническая болезнь почек (ХБП) с исходом в транзиторную хроническую почечную недостаточность (тХПН).

Цель демонстрации клинического случая. Провести анализ клинического случая трудного диагноза гемолитико-уремического синдрома у ребенка 8 лет.

Описание клинического случая. 06.10.19 после погрешности в диете (жирная пища) появилась многократная рвота (по типу «кофейной гущи»), абдоминальный болевой синдром, гемоколит, фебрильная лихорадка. С данными жалобами 07.10.19 госпитализирован в хирургический стационар с подозрением на желудочно-кишечное кровотечение. В стационаре зафиксирована олигоурия, макрогематурия. Лабораторные данные: Hb — 29 г/л, тромбоциты — 29 тыс., мочевины — 4,3 ммоль/л, креатинин — 116 ммоль/л, АЛТ — 175 ЕД/л, АСТ — 377 ЕД/л. В ходе динамического наблюдения диагноз острой хирургической патологии снят, ребенок переведен в инфекционную больницу. Выявлено повышение уровня мочевины до 10,5 ммоль/л, креатинина — до 233,5 ммоль/л, ЛДГ — до 2914 ЕД/л. Для дальнейшего лечения переводится в отделение реанимации для проведения ЗПТ. Состояние при поступлении очень тяжелое за счет симптомов острого повреждения почек (ОПП): олигоурия, интоксикация, кожный геморрагический синдром, отеки. В гастроэнтерологическом статусе: язык сухой, обложен грязно-белым налетом, живот мягкий, умеренно болезненный в параумбиликальной области, нижний край печени выступает из-под края правой реберной дуги на 1,5 см, гемоколит. Мочевина 18,8 ммоль/л, креатинин 610 ммоль/л, тромбоциты 28×10^9 /л, Hb — 118 г/л, АЛТ 105 ЕД/л, АСТ 116 ЕД/л, амилаза крови 125,0 ЕД/л, липаза — 190,7 ЕД/л. В ОАМ — протеинурия 0,43 г/л, микрогематурия, лейкоцитурия. УЗИ почек: увеличение размеров

обеих почек, повышение эхогенности паренхимы. УЗИ печени — увеличение правой доли; УЗИ поджелудочной железы — повышение эхогенности паренхимы. У ребенка сохранялась рвота, проведена ЭГДС — явления дистального эзофагита, гастрита с очаговой фолликулярной гиперплазией слизистой тела желудка и антрального отдела, рефлюкс-пилорита, дуоденогастрального рефлюкса, проксимального дуоденита. С дифференциальной целью проведены специальные методы исследования: ADAMTS 13–114% — болезнь Мошковица исключена; АТ к кардиолипину IgM, IgG — отрицательный результат — исключен антифосфолипидный синдром; АТ к 2-спиральной ДНК — отрицательный результат — исключена СКВ. Учитывая клинико-анамнестические данные: острое начало с синдрома гастроэнтероколита, интоксикации, динамику клинической картины — нарастающее ОПП: гиперазотемия, отечный синдром, развитие олигурии; параклинические данные — мочевины до 2,5 ммоль/л, креатинин до 517 мкмоль/л; данные УЗИ почек — выставлен диагноз: гемолитико-уремический синдром, типичный, ассоциированный с диареей. Острое почечное повреждение, олигоанурическая стадия. Осложнение: острый панкреатит. Токсический гепатит. Дистальный эзофагит. Фолликулярный гастрит тела и антрального отдела. Дуоденогастральный рефлюкс. Проксимальный дуоденит.

Проведено лечение: плазматерапия, ЗПТ методом гемодиализа №2, перитонеального диализа №9, переливание эритроцитарной массы, парентеральное питание. В течение 10 дней сохранялась олигоурия. Достигнут положительный эффект.

Выводы. Особенностью данного клинического случая является развитие ГУС у ребенка школьного возраста; дебют заболевания с клинической картины острой хирургической патологии; развитие олигоанурической стадии ОПП на 2-е сут заболевания; госпитализация ребенка в специализированное отделение на 3-и сут заболевания; тромботическая микроангиопатия носила системный характер с выраженным поражением органов ЖКТ; длительность олигоанурической стадии ОПП 10 сут.