

Результаты. Всего было госпитализировано 612 детей. Почти в половине всех случаев ($n = 244$) обратились родители, чьи дети употребили по неосторожности взрослых те или иные лекарственные препараты. Вторым по частоте причиной стало отравление детей техническими жидкостями — каждое пятое обращение в стационар. Из них 68 детей с подозрением на ожог пищевода кислотами и щелочами госпитализированы в экстренное хирургическое отделение. Острая алкогольная интоксикация зафиксирована у 15% детей и подростков. Имеют место отравления угарным газом, ядовитыми растениями, крысиным ядом, марихуаной, клеем.

Заключение. Острые отравления алкоголем и дурманом среди подростков остаются актуальной проблемой экстренной медицины. Основная роль в профилактике интоксикаций у детей дошкольного возраста принадлежит родителям, чьи действия должны быть направлены на ограничение доступа к токсичным веществам.

Н.Н. Евлюхина (II место)

Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

Структурно-функциональные нарушения печени при ее хронической патологии у детей

Актуальность. До сих пор отсутствует объективная система оценки степени нарушения структуры и функции печени на основе Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), которая могла бы использоваться для оценки тяжести поражения органа, изменений в динамике на фоне терапии, при проведении медико-социальной экспертизы с целью установления категории «ребенок-инвалид», а также при решении вопроса о необходимости проведения трансплантации печени, что обуславливает необходимость ее разработки.

Цель исследования: разработать способ определения степени нарушения функции и структуры печени на основе МКФ, установить зависимость степени нарушения функции от степени нарушения структуры печени и выраженности портальной гипертензии.

Материалы и методы. Проведены ретроспективный анализ историй болезни 282 пациентов в возрасте от 1 до 17 лет (средний возраст $10,8 \pm 4,1$): 72 ребенка с аутоиммунным гепатитом (АИГ), 117 — с болезнью Вильсона (БВ) и 93 — с хроническим гепатитом С (ХГС) и оценка результатов УЗИ, фиброэластометрии и морфологического исследования ткани печени. У 171 пациента определяли выраженность фиброза по Desmet и индекс гистологической активности по Knodell. Из них 48 пациентам (средний возраст $12,6 \pm 3,9$ года) с циррозом печени (ЦП) в исходе БВ (62,5%) и АИГ (37,5%) была проведена трансплантация печени (ТП). Степень нарушения функции печени (СНФП), степень нарушения структуры печени (СНСП) и выраженность портальной гипертензии определяли по балльным шкалам, разработанным и запатентованным в ФГБНУ «НЦЗД». Оценка СНСП проводилась при анализе 10 показателей, характеризующих нарушение структуры печени (выраженность фиброза по данным эластометрии и морфологического исследования печени) и выраженность портальной гипертензии (диаметр воротной и селезеночной вен, длина селезенки, варикозное расширение вен пищевода, реканализация пупочной вены, асцит, гидроперикард, гидроторакс). Оценка СНФП проводилась при анализе 14 показателей, характеризующих роль печени в обмене белков, жиров и углеводов (АЛТ, АСТ, коэффициент де Ритиса, мочеви́на,

аммиак, альбумин, церулоплазмин, трансферрин, фибриноген, протромбин по Квику, холестерин, билирубин, глюкоза, лактат). При разработке системы определения СНСП и СНФП за отсутствие нарушений принимались показатели 95 пациентов (средний возраст $10,6 \pm 4,5$ года), у которых болезней печени не выявлено, и оценивались в «4» балла; за абсолютные нарушения СНФП принимались показатели 15 пациентов, умерших от печеночной недостаточности, за абсолютные нарушения СНСП — показатели 26 пациентов, имеющих СНФП $> 50\%$ и > 20 баллов по шкале MELD/PELD, выделенных из 48 пациентов, которым была проведена ТП, и оценивались в «0» баллов, согласно МКФ.

Результаты. Установлено, что СНСП при первой госпитализации наиболее выражена при ЦП в исходе АИГ ($24,8 \pm 8,3\%$; $p < 0,001$) или БВ ($32,7 \pm 9,2\%$; $p < 0,001$), чем при отсутствии ЦП ($13,2 \pm 2,5$ и $10,5 \pm 4,0\%$, соответственно). При ХГС СНСП при первой госпитализации составляла $6,8 \pm 4,4\%$. Через 12 мес от начала терапии СНСП у детей с ЦП снизилась до $15,6 \pm 5,3\%$ ($p < 0,001$) при АИГ и до $18,8 \pm 6,1\%$ ($p < 0,001$) при БВ. СНФП при первой госпитализации при ЦП в исходе АИГ составила $33,3 \pm 12,6\%$ (при отсутствии ЦП — $21,9 \pm 8,9\%$; $p = 0,001$), в исходе БВ — $48,1 \pm 12,9\%$ (при отсутствии ЦП — $37,8 \pm 11,6\%$; $p < 0,001$). Через 12 мес от начала терапии СНФП у детей с ЦП снизилась до $18,9 \pm 10,1\%$ при АИГ ($p < 0,001$) и до $35,4 \pm 8,8\%$ при БВ ($p < 0,001$). У детей с АИГ, не получавших иммуносупрессивную терапию при первом поступлении, СНФП была снижена на $35,3 \pm 14,8$ против $26,5 \pm 10,7\%$ у пациентов, получавших иммуносупрессивную терапию более 2 нед ($p = 0,035$). У детей с ХГС при первой госпитализации СНФП была снижена на $19,1 \pm 7,8\%$. В динамике на фоне терапии через 12 мес отмечалось снижение СНФП до $17,3 \pm 5,9\%$ ($p = 0,012$). Установлено, что при фиброзе печени 3–4 балла СНФП составила $40,3 \pm 13,0\%$, а фиброзе 0–2 балла — $32,6 \pm 10,9\%$ ($p = 0,015$). Определена значимая связь между стадией фиброза и СНФП ($r = 0,561$; $p < 0,001$) и слабая связь между индексом гистологической активности и СНФП ($r = 0,320$; $p < 0,001$). Корреляционный анализ СНФП и СНСП определил среднюю корреляционную связь между этими показателями ($r = 0,542$; $p < 0,001$).

Установлено, что при оптимальной чувствительности 72,2% и специфичности 64,4%, так же, как и при оптимальной чувствительности 72,2% и специфичности 94,4%, пороговое значение СНСП составило $\geq 40\%$. Зафиксированы умеренная значимость системы определения СНФП (AUC 0,776) и высокая значимость системы определения СНСП (AUC 0,927) в прогнозировании проведения плановой трансплантации печени.

Заключение. Разработанные балльные системы определения СПФП и СНСП могут быть объективным критерием оценки тяжести поражения печени, их изменений в динамике на фоне терапии, при проведении медико-социальной экспертизы с целью установления категории «ребенок-инвалид», а также влиять на решение вопроса о необходимости проведения трансплантации печени у детей.

А.С. Хандогина (III место)

Первый Московский государственный университет им. И.М. Сеченова, Москва, Российская Федерация

Особенности течения семейного внутрипеченочного прогрессирующего холестаза I и II типа (PFIC I и PFIC II)

Актуальность. Семейный внутрипеченочный прогрессирующий холестаз (PFIC) относится к группе редких аутосомно-рецессивных заболеваний, обусловленных генетически детерминированным изменением структуры канальцевой мембраны гепатоцита, которое нарушает экскрецию желчи. Распространенность колеблется от 1/50 000 до 1/100 000 новорожденных в мире.

Цель исследования: установить особенности дебюта и течения PFIC I и PFIC II у детей с генетически подтвержденным заболеванием.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных историй болезни первых госпитализаций 13 детей с PFIC I и PFIC II в возрасте от 2 мес до 3 лет (медиана возраста 1 год 3 мес $\pm$ 4 мес), находившихся на лечении в ФГБНУ «НЦЗД». Оценены клиническая картина, трофологический статус детей и наиболее значимые лабораторные параметры: цитолиз (АСТ, АЛТ), холестаз (ЩФ, прямой билирубин), гамма-глутамилтрансфераза (ГГТ), общий билирубин.

Результаты. Задержка роста (от -3 δ до -1 δ) и психомоторного развития наблюдалась у всех детей.

Из них у 62% заболевание в виде холестаза, желтухи, зуда, гепато- и спленомегалии дебютировало в первые дни жизни, у 38% — в первые месяцы. У 7 (54%) детей наблюдался уровень цитолиза до 3–5 норм по АСТ, соответствующий гепатиту умеренной степени активности, у 2 (15%) — > 10 норм, соответствующий гепатиту высокой активности. У всех пациентов показатели ГГТ не превышали референсные значения: Ме 24 (18; 25) Ед/л при норме до 35 Ед/л у детей старше 6 мес. У 62% детей ЩФ > 350 : Ме 375 (216; 1642) Ед/л. У всех детей показатели общего и прямого билирубина превышали референсные значения: Ме 155,5 (63,3; 443,3) и 107,6 (39,4; 219,9) мкмоль/л, соответственно.

Выводы. PFIC — тяжелое заболевание, дебютирующее в виде холестаза в неонатальном и грудном возрасте. PFIC характеризуется поражением печени — внутрипеченочным холестазом, характерным нормальным уровнем гамма-глутамилтрансферазы, прогрессирующей печеночной недостаточностью с трансформацией в цирроз, поэтому пациенты являются кандидатами на пересадку печени.

Е.В. Попова, С.М. Саитова (III место)

Тюменская государственная медицинская академия, Тюмень, Российская Федерация

Инновационные методики диспансерного наблюдения детей с заболеваниями органов мочевой системы на педиатрическом участке

Цель исследования: разработать программный продукт для наблюдения детей с выявленными малыми аномалиями развития органов мочевой системы (МАР

ОМС) в онтогенезе, а также комплексную программу алгоритма диагностики и прогнозирования исходов нефрологической патологии у детей.