

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.