

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.

Пациенты и методы: проанализированы заключения многоуровневого обследования 3958 детей в возрасте от 1 года до 17 лет, наблюдавшихся в различных детских поликлиниках Тюмени.

Результаты. Полученные данные анамнеза и клинико-биохимические параметры течения заболевания у пациентов с ИМС, ТИН и МКБ положены в основу математической модели прогнозирования исходов болезни и представлены в виде компьютерной программы, предлагаемой для практической деятельности врачей-участковых педиатров.

Анализ результатов антенатального и постнатального обследования детей с МАР ОМС и особенностей их развития в онтогенезе позволил разработать континуум

диспансерного наблюдения детей с МАР ОМС (пиелюктазии, щелевидная лоханка) в автоматизированной системе. При выявлении у детей с МАР ОМС в клиническом анализе мочи лейкоцитурии, бактериурии, кристаллурии программный продукт предлагает план наблюдения: сроки осмотра и обследования, схему лечения в зависимости от возраста ребенка с возможностью автоматического расчета дозы лекарственных средств.

Заключение. Данные программы предназначены для ускорения и упрощения алгоритма диагностики, прогнозирования исходов нефропатий у детей и диспансерного наблюдения пациентов с выявленными МАР ОМС за счет автоматизации рабочего места участкового врача-педиатра.

М.И. Петровская (III место)

Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

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

Прогностическая значимость определения sIgG4 как маркера формирования толерантности при пищевой аллергии у детей

Цель исследования: определить лабораторные предикторы формирования толерантности при пищевой аллергии (ПА) у детей.

Пациенты и методы. В исследование включено 77 детей в возрасте от 1 до 16 мес с клиническими проявлениями ПА в виде атопического дерматита: 34 (44,2%) мальчика, 43 (55,8%) девочки; группу сравнения составили 64 здоровых ребенка в возрасте от 2 до 37 мес без ПА и отягощенного аллергологического анамнеза: 30 (46,9%) мальчиков, 34 (53,1%) девочки. Группе детей с ПА дважды проведено клиническое и лабораторное обследование (до и после элиминационной диеты длительностью 6–12 мес), включавшее определение sIgE в сыворотке крови (ImmunoCAP) к белкам и его фракциям коровьего и козьего молока, сои, овса, глютена пшеницы, а также sIgG4 сыворотки крови к тем же аллергенам (ИФА-Лактест). У детей группы сравнения однократно определяли sIgG к тем же аллергенам.

Результаты. У 71 (92,2%) пациента отмечалась аллергия к белку коровьего молока, у 22 (28,6%) — к куриным яйцам, у 24 (31,1%) — множественные реакции

на пищу. У 49 (63,6%) кожные проявления аллергии сочетались с гастроинтестинальными расстройствами в виде срыгиваний, рвоты, колик и/или диареи. IgE-опосредованная ПА выявлена у 48 детей (62,3%), не-IgE-опосредованная — у 29 (37,7 %). Титры sIgG4 к одному или нескольким аллергенам до элиминационной диеты выявлены у 21 ребенка (43,8%) с IgE-опосредованной ПА, у 18 (62,1%) — с не-IgE-опосредованной ПА. Высокие уровни sIgG4 (2+, 3+) к одному или нескольким аллергенам выявлены у 58 (90,6%) детей из группы сравнения, что значительно больше, чем у детей с ПА ($p < 0,05$). У 18 (23,4%) пациентов сформировалась толерантность к причинным аллергенам после элиминационной диеты, что было ассоциировано либо с исходно высокими титрами sIgG4 (2+, 3+), либо с их нарастанием (до 2+, 3+) в динамике, в то время как у детей, не сформировавших толерантность, высокие уровни sIgG4 или их повышение в динамике (2+, 3+) выявлены лишь у 12 ($p < 0,05$).

Заключение. Высокие титры sIgG4 можно рассматривать как предиктивный признак формирования толерантности при пищевой аллергии у детей.