



Союз
педиатров
России

ISSN 1727-5776 (Print)
ISSN 2500-3089 (Online)

Научно-практический журнал Союза педиатров России
Academic Journal of the Union of Pediatricians of Russia

Педиатрическая фармакология

Pediatric Pharmacology

2026 / том 23 / № 2

Online-версия журнала
www.pedpharma.ru



2026

Педиатрическая фармакология



Союз
педиатров
России

Научно-практический журнал Союза педиатров России

Издается с 2003 г.

Выходит один раз в два месяца

ISSN 1727-5776 (Print), ISSN 2500-3089 (Online)

www.pedpharma.ru

Учредитель

Общероссийская общественная организация
«Союз педиатров России»

Главный редактор

Намазова-Баранова Л.С. (Москва, Россия),
д.м.н., проф., академик РАН

Заместитель главного редактора

Сайгитов Р.Т. (Москва, Россия), д.м.н.

Научные редакторы

Сурков А.Н. (Москва, Россия), д.м.н.
Макинтош Д. (Лондон, Великобритания), проф.
Петтоэлло-Мантовани М. (Фоджа, Италия), проф.
Шен К. (Пекин, Китай), проф., иностранный
член РАН

Ответственный редактор

Панкова А.Р.

Дизайн

Архутик А.Б.

Выпускающий редактор

Ткачёва Н.И., redactorspr@spr-journal.ru

Отдел рекламы

Иваничкина Н.Ю., rek@spr-journal.ru

Тел.: +7 (916) 129-35-36

Сенюхина А.Б., rek1@spr-journal.ru

Тел.: +7 (499) 132-02-07

Верстка

Игнащенко Ф.А.

Корректор

Претро Э.Р.

Перевод

Кравченко А.А., Сладков Д.Г.

Адрес редакции

119296, г. Москва, ул. Вавилова, д. 54,
корп. 4, помещ. 4/1

Тел.: +7 (499) 132-02-07,

+7 (916) 650-07-42

E-mail: pedpharm@spr-journal.ru

Журнал входит в Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук.
Индексируется в базе данных Scopus с 2024 г.

Редакционный совет

Астафьева Н.Г. (Саратов), д.м.н., проф.

Ахмедова Д.И. (Ташкент, Республика Узбекистан),
д.м.н., проф.

Байко С.В. (Минск, Республика Беларусь),
д.м.н., проф.

Бакулев А.Л. (Саратов), д.м.н., проф.

Балыкова Л.А. (Саранск), д.м.н., проф., чл.-корр. РАН

Баранов А.А. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН

Беляева И.А. (Москва), д.м.н., проф. РАН

Булатова Е.М. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Ван Ден Анкер Д. (Базель, Швейцария), проф.

Вашакмадзе Н.Д. (Москва), д.м.н., проф.

Вишнева Е.А. (Москва), д.м.н.

Волгина С.Я. (Казань), д.м.н., проф.

Володин Н.Н. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН

Вурал М. (Стамбул, Турция), проф.

Гавани Ш. (Иран), д.м.н.

Горелко Т.Г. (Кишинев, Республика Молдова),
к.м.н., доцент

Джамбекова Г.С. (Ташкент, Республика
Узбекистан), д.м.н., проф.

Караченцова И.В. (Москва), к.м.н.

Карраско-Санз А. (Мадрид, Испания), проф.

Китарова Г.С. (Бишкек, Кыргызская Республика),
д.м.н., проф.

Ковтун О.П. (Екатеринбург), д.м.н., проф., академик РАН

Козлов Р.С. (Смоленск), д.м.н., проф., чл.-корр. РАН

Колбин А.С. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Корсунский А.А. (Москва), д.м.н., проф.

Маслова О.И. (Москва), д.м.н., проф.

Местрович Ю. (Сплит, Хорватия), проф.

Мурашкин Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Набиев З.Н. (Душанбе, Республика Таджикистан),
д.м.н., проф.

Налётов А.В. (Донецк), д.м.н., проф.

Нисевич Л.Л. (Москва), д.м.н., проф.

Новик Г.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Пашков А.В. (Москва), д.м.н., проф.

Петтоэлло-Мантовани М. (Фоджа, Италия), проф.

Поляков В.Г. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН

Поп Т. (Клуж-Напока, Румыния), проф.

Рахманина Н. (Вашингтон, США), проф.

Решетько О.В. (Саратов), д.м.н., проф.

Сибирская Е.В. (Москва), д.м.н., проф.

Симаходский А.С. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Солдатова Г.У. (Москва), д.п.н., проф.

Сомех Э. (Холон, Израиль), проф.

Сурков А.Н. (Москва), д.м.н.

Таварткиладзе Г.А. (Москва), д.м.н., проф.

Турти Т.В. (Москва), д.м.н., проф.

Туфатулин Г.Ш. (Санкт-Петербург), д.м.н.

Уварова Е.В. (Москва), д.м.н., проф.

Усонис В. (Вильнюс, Литва), д.м.н., проф.

Хавкин А.И. (Москва), д.м.н., проф.

Харит С.М. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Хой Х. (Дублин, Ирландия), проф.

Шен К. (Пекин, Китай), проф., иностранный член РАН

Янг Я. (Пекин, Китай), проф., иностранный член РАН

Издатель

Издательство «Педиатръ»
119296, г. Москва, ул. Вавилова,
д. 54, корп. 4, помещ. 4/1
www.spr-journal.ru

Тел.: +7 (499) 132-02-07,

+7 (916) 650-07-42



Периодическое печатное издание «Педиатрическая фармакология» зарегистрировано Министерством Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и массовых коммуникаций 11 марта 2002 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № 77-12124), перерегистрировано Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия СМИ 15 декабря 2005 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-22767).
Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов.

Отпечатано в ООО «ВИВА-СТАР»
107023, г. Москва, Электrozаводская ул.,
д. 20, стр. 8
Тел.: +7 (495) 780-67-05, www.vivastar.ru

Знаком информационной продукции не маркируется.
Дата выхода в свет 30.04.2026
Тираж 3000 экземпляров.
Подписной индекс в каталоге ООО «Урал-Пресс Округ» — 88005. Свободная цена.



ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ ТОМ 23 / № 2 / 2026

СОДЕРЖАНИЕ

ОБРАЩЕНИЕ К ЧИТАТЕЛЯМ

- 61 Л.С. Намазова-Баранова

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

- 62 А.В. Краснополянская, Л.А. Балыкова, В.С. Верещагина, М.В. Ширманкина, О.Ю. Пигачева, А.А. Страдина, С.А. Ледяйкина
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ГЕНО-ИНЖЕНЕРНОГО БИОЛОГИЧЕСКОГО ПРЕПАРАТА ПРИ ГИПЕРЭОЗИНОФИЛЬНОМ СИНДРОМЕ У РЕБЕНКА, ПЕРЕНЕСШЕГО КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- 72 М.Д. Ефремова, Т.Т. Валиев
МЛАДЕНЧЕСКИЙ ОСТРЫЙ ЛИМФОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ: ОПЫТ ПРОШЛОГО И ТЕРАПИЯ БУДУЩЕГО
- 81 Е.И. Каширская, А.А. Антонова, Н.В. Бойко, Д.Р. Рамазанов
СИНДРОМ РОННАД: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О РЕДКОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА
- 89 А.А. Трондина, В.А. Щербак
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О МЕТОДАХ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ КРОНА У ДЕТЕЙ (НАУЧНЫЙ ОБЗОР)

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

- 96 Г.Ш. Туфатулин, А.В. Пашков, М.В. Федосеенко, Л.Р. Селимзянова, С.Б. Сугарова, В.А. Танасчишина, А.Е. Пашкова, В.В. Дворянчиков, Г.А. Таварткиладзе, Л.С. Намазова-Баранова, А.А. Баранов
ПОЗИЦИЯ ЭКСПЕРТОВ ОБЪЕДИНЕННОГО КОМИТЕТА ПО СЛУХУ У ДЕТЕЙ ПО ВАКЦИНАЦИИ ПРИ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

ИНФОРМАЦИЯ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ

- 104 ХХVII КОНГРЕСС ПЕДИАТРОВ РОССИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ»
- 130 СИМПОЗИУМ «НЕРЕДКИЕ ДЕТИ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА»
- 134 СИМПОЗИУМ «ИСКУССТВО ВИДЕТЬ РЕБЕНКА: ОТ ТЕОРИИ К ПРАКТИКЕ»
- 137 СИМПОЗИУМ «ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА: НАУЧНЫЕ ПРОТИВОРЕЧИЯ И ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ»
- 140 СИМПОЗИУМ «НОВАЯ ГЛАВА В ИЗУЧЕНИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА: КУРС НА РАННЮЮ ДИАГНОСТИКУ»
- 144 СИМПОЗИУМ «О ЧЕМ МОЛЧАТ ДЕТИ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ?»
- 146 СИМПОЗИУМ «МНОГОКОМПОНЕНТНЫЕ ПРЕПАРАТЫ С МНОГОЦЕЛЕВЫМ ДЕЙСТВИЕМ В ПЕДИАТРИИ: БАЛАНС ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ДЛЯ САМЫХ ВАЖНЫХ ПАЦИЕНТОВ»
- 150 СИМПОЗИУМ «ДЕЛО О ТЯЖЕЛОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ: РАСКРЫВАЯ СЕКРЕТЫ ТЕРАПИИ»
- 153 СИМПОЗИУМ «ЗАЩИТА ДЕТЕЙ ОТ МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ: СОГЛАСОВАННЫЕ ПОДХОДЫ К ВАКЦИНАЦИИ И ВНЕДРЕНИЕ В ПРАКТИКУ»
- 157 СИМПОЗИУМЫ «ОБЪЕДИНЯЯ УСИЛИЯ ПРОТИВ РСВ-ИНФЕКЦИИ: ОТ МОНИТОРИНГА К УНИВЕРСАЛЬНЫМ ПРОГРАММАМ ИММУНИЗАЦИИ» И «ОПТИМИЗАЦИЯ КАЛЕНДАРЯ ВАКЦИНАЦИИ: МНОГОКОМПОНЕНТНЫЕ РЕШЕНИЯ В ПЕДИАТРИИ»
- 166 ТЕЗИСЫ КОНКУРСА НАУЧНЫХ РАБОТ МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ
- 171 РЕЗОЛЮЦИЯ II ВСЕРОССИЙСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ «КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ В ПЕДИАТРИИ»

НОВОСТИ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ФАРМАКОЛОГИИ

- 173 НОВЫЙ ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ В ПЕДИАТРИИ
- 173 РАСШИРЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА
- 173 НОВЫЙ СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ОЖИРЕНИИ
- 173 НОВАЯ ВАКЦИНА ПРОТИВ МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ ЗАРЕГИСТРИРОВАНА В РОССИИ
- 174 ПЕРВАЯ РОССИЙСКАЯ ВАКЦИНА ОТ КОКЛЮША, ДИФТЕРИИ И СТОЛБНЯКА ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ
- 174 FDA ОДОБРИЛО ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С КАРЛИКОВСТЬЮ

Pediatric Pharmacology



The Union
of Pediatricians
of Russia

The Union of Pediatricians of Russia Scientific Practical Journal

Published since 2003

Issued once in two months

ISSN 1727-5776 (Print), ISSN 2500-3089 (Online)

www.pedpharma.ru

Founder

The Union of Pediatricians of Russia

Editor-in-chief

Namazova-Baranova L.S.,
PhD, professor, academician of RAS

Deputy editors-in-chief

Saygitov R.T., MD, PhD

Research editors

Surkov A.N., PhD, professor
McIntosh E.D.G., MD, PhD
Pettoello-Mantovani M., MD, PhD, professor
Shen K. (Beijing, China), MD, PhD,
professor, foreign member of RAS

Associate Editor

Pankova A.R.

Art director

Arkhutik A.B.

Publishing editor

Tkacheva N.I.,
redactorspr@spr-journal.ru

Advertising department

Ivanichkina N.Yu., rek@spr-journal.ru
Phone: +7 (916) 129-35-36
Senyukhina A.B., rek1@spr-journal.ru
Phone: +7 (499) 132-02-07

Designer

Ignashchenko F.A.

Proof-reader

Petro E.R.

Translator

Kravchenko A.A., Sladkov D.G.

Correspondence address

Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street, 119296,
Moscow, Russian Federation
Phone: +7 (499) 132-02-07,
+7 (916) 650-07-42
pedpharm@spr-journal.ru

**The Journal is in the List
of the leading academic journals and
publications of the Supreme Examination
Board (VAK)**

**publishing the results
of doctorate theses.**

**The journal is indexed in Scopus
since 2024**

Editorial board

Akhmedova D.I. (Tashkent, Republic of Uzbekistan),
PhD, professor

Astafieva N.G. (Saratov), PhD, professor

Baiko S.V. (Minsk, Republic of Belarus), PhD, prof.

Bakulev A.L. (Saratov), PhD, professor

Balykova L.A. (Saransk), PhD, professor,
corresponding member of RAS

Baranov A.A. (Moscow), PhD, professor, academician
of RAS

Belyaeva I.A. (Moscow), PhD, professor

Bulatova E.M. (St. Petersburg), PhD, professor

Carrasco-Sanz A. (Madrid, Spain), MD

Gavanji Sh. (Iran) PhD

Gorelko T.G. (Kishinev, Republic of Moldova), PhD

Dzhambekova G.S. (Tashkent, Republic
of Uzbekistan), PhD, prof.

Hoey H. (Dublin, Ireland), PhD, professor

Karachentsova I.V. (Moscow), MD, PhD

Kharit S.M. (St. Petersburg), PhD, professor

Khavkin A.I. (Moscow), PhD, professor

Kitarova G.S. (Bishkek, Republic of Kyrgyzstan),
PhD, professor

Kolbin A.S. (St. Petersburg), PhD, professor

Korsunsky A.A. (Moscow), PhD, professor

Kovtun O.P. (Ekaterinburg), PhD, professor, academician
of RAS

Kozlov R.S. (Smolensk), PhD, professor, corresponding
member of RAS

Maslova O.I. (Moscow), PhD, professor

Mestrovic J. (Split, Croatia), PhD, professor

Murashkin N.N. (Moscow), PhD, professor

Nabiev Z.N. (Dushanbe, Republic of Tajikistan),
PhD, professor

Nalyotov A.V. (Donetsk), PhD, professor

Nisevich L.L. (Moscow), PhD, professor

Novik G.A. (St. Petersburg), PhD, professor

Pashkov A.V. (Moscow), PhD, professor

Pettoello-Mantovani M. (Foggia, Italy), MD, PhD,
professor

Poliyakov V.G. (Moscow), PhD, professor, academician of RAS

Pop T.L. (Cluj-Napoca, Romania), PhD

Rakhmanina N. (Washington, USA), MD, PhD, professor

Reshetko O.V. (Saratov), PhD, professor

Sibirskaya E. (Moscow), MD, PhD, professor

Simakhodsky A.S. (St. Petersburg), PhD, professor

Shen K. (Beijing, China), MD, PhD, professor, foreign
member of RAS

Soldatova G.Ur. (Moscow), PhD, prof.

Somekh E. (Holon, Israel), PhD, professor

Surkov A.N. (Moscow), PhD

Turti T.V. (Moscow), PhD, professor

Tufatulin G.S. (Saint-Petersburg), PhD

Tavartkiladze G.A. (Moscow), PhD, professor

Usonis V. (Vilnius, Lithuania), PhD, professor

Uvarova E.V. (Moscow), PhD, professor

Van Den Anker J.N. (Basel, Switzerland), MD, PhD,
professor

Vashakmadze N.D. (Moscow), PhD,
professor

Vishneva E.A. (Moscow), PhD

Volgina S.Ya. (Kazan'), PhD, prof.

Volodin N.N. (Moscow), PhD, professor,
academician of RAS

Vural M. (Istanbul, Turkey), PhD, professor

Yang Y. (Beijing, China), MD, PhD, professor, foreign
member of RAS

Publishing group

«Paediatrician» Publishers LLG
Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street,
119296, Moscow, Russian Federation
www.spr-journal.ru

Phone: +7 (499) 132-02-07,
+7 (916) 650-07-42



Mass media registration certificate dated
December 15 2005.

Series ПИ № ФС77-22767 Federal service for sur-
veillance over non-violation of the legislation in the
sphere of mass communications and protection of
cultural heritage.

Editorial office takes no responsibility for the
contents of advertising material.

While reprinting publications one must make
reference to the journal «Pediatric pharmacology»

Printed at LCC VIVASTAR

20, build. 8., Elektrozavodskaya St.,
107023, Moscow,
tel.: +7 (495) 780-67-05, www.vivastar.ru

Signed for printing 30.04.2026

Circulation 3000 copies.

Subscription indices are in catalogue
Ural-Press Okrug — 88005. Free price.



EDITOR'S NOTE

- 61 Leyla S. Namazova-Baranova

CLINICAL CASE

- 62 Anna V. Krasnopolskaya, Larisa A. Balykova, Veronika S. Vereshchagina, Marina V. Shirmankina, Olga Yu. Pigacheva, Anna A. Stradina, Svetlana A. Ledyaykina
EXPERIENCE WITH A GENETICALLY ENGINEERING BIOLOGICAL AGENT IN A CHILD WITH HYPEREOSINOPHILIC SYNDROME FOLLOWING CORONAVIRUS INFECTION: LITERATURE REVIEW AND CASE REPORT

REVIEW

- 72 Maria D. Efremova, Timur T. Valiev
INFANT ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA: PAST EXPERIENCE AND FUTURE THERAPY
- 81 Elena I. Kashirskaya, Alyona A. Antonova, Natalia V. Boyko, Damir R. Ramazanov
ROHHAD SYNDROME: MODERN UNDERSTANDING OF RARE CHILDHOOD DISEASE
- 89 Anastasia A. Trondina, Vladimir A. Shcherbak
CURRENT APPROACHES TO THE TREATMENT OF PEDIATRIC CROHN'S DISEASE: A SCIENTIFIC REVIEW

CLINICAL RECOMMENDATIONS

- 96 Gaziz Sh. Tufatulin, Aleksander V. Pashkov, Marina V. Fedoseenko, Liliya R. Selimzyanova, Serafima B. Sugarova, Viktoria A. Tanaschishina, Aleksandra E. Pashkova, Vladimir V. Dvoryanchikov, George A. Tavartkiladze, Leyla S. Namazova-Baranova, Aleksander A. Baranov
JOINT COMMITTEE ON CHILDREN'S HEARING: POSITION STATEMENT ON VACCINATION PRIOR AND AFTER COCHLEAR IMPLANTATION

FROM THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

- 104 **XXVII CONGRESS OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION "CURRENT ISSUES OF PEDIATRICS"**
- 130 **SYMPOSIUM "COMMON CHILDREN IN PEDIATRIC PRACTICE"**
- 134 **SYMPOSIUM "THE ART OF SEEING A CHILD: FROM THEORY TO PRACTICE"**
- 137 **SYMPOSIUM "INFANTS NUTRITION: SCIENTIFIC CONTROVERSIES AND PRACTICAL GUIDELINES"**
- 140 **SYMPOSIUM "NEW CHAPTER IN STUDYING TYPE 1 DIABETES: COURSE ON EARLY DIAGNOSIS"**
- 144 **SYMPOSIUM "WHAT DO CHILDREN WITH ATOPIC DERMATITIS KEEP SILENT ABOUT?"**
- 146 **SYMPOSIUM "MULTI-AGENT MEDICATIONS IN PEDIATRICS: EFFICACY AND SAFETY BALANCE FOR THE MOST IMPORTANT PATIENTS"**
- 150 **SYMPOSIUM "THE CASE OF SEVERE BRONCHIAL ASTHMA: UNCOVERING THE SECRETS OF MANAGEMENT"**
- 153 **SYMPOSIUM "PROTECTING CHILDREN FROM MENINGOCOCCAL DISEASE: APPROVED APPROACHES TO VACCINATION AND THEIR IMPLEMENTATION IN PRACTICE"**
- 157 **SYMPOSIA "UNITING EFFORTS AGAINST RSV: FROM MONITORING TO UNIVERSAL IMMUNIZATION PROGRAMS" AND "IMMUNIZATION SCHEDULE OPTIMIZATION: COMPLEX SOLUTIONS IN PEDIATRICS"**
- 166 **THESES OF THE YOUNG SCIENTISTS RESEARCH COMPETITION**
- 171 **RESOLUTION OF THE II ALL-RUSSIAN CONFERENCE "CLINICAL PHARMACOLOGY IN PEDIATRICS"**

PEDIATRIC PHARMACOLOGY NEWS

- 173 **NEW PEDIATRIC HEALTHCARE**
- 173 **NEONATAL SCREENING EXPANSION**
- 173 **NEW STANDARD OF MEDICAL CARE FOR CHILDREN WITH OBESITY**
- 173 **NEW MENINGOCOCCAL VACCINE REGISTERED IN RUSSIA**
- 174 **FIRST RUSSIAN VACCINE AGAINST PERTUSSIS, DIPHTHERIA AND TETANUS FOR ADULTS**
- 174 **FDA HAS APPROVED MEDICATION FOR MANAGEMENT OF CHILDREN WITH DWARFISM**



Уважаемые коллеги, дорогие друзья!

По традиции в это время года, после проведения очередного блестящего Конгресса педиатров, мы с вами долго «перевариваем» события этих трех невероятно спрессованных по степени наполненности дней. Ведь удалось послушать немало, некоторым — еще и выступить с собственным мнением по самым острым вопросам педиатрии, а другим — тоже принять личное участие, например, в проведении части сессий в интерактивном диалоге... Но (!) за кадром осталось еще больше информации, ибо не может ни один живой человек одновременно слушать то или участвовать в том, что идет параллельно в 12 залах! И потому, опять же по традиции, после Конгресса по вашим просьбам мы публикуем то, что вызвало интерес у слушателей, что было полезно для практической работы или, наоборот, содержало интересные новые научные данные или региональный опыт.

Кроме того, в номере опубликован подробнейший пострелиз с большим количеством фотографий, который поможет тем, кто лично участвовал в работе Конгресса, вспомнить эти волшебные дни, а тем, кто не смог приехать, — «словить» атмосферу и полюбоваться коллегами.

Также по традиции мы публикуем в этом «постконгрессном» выпуске тезисы работ Конкурса молодых ученых, который проходил в рамках Конгресса, и резолюцию II Всероссийской конференции «Клиническая фармакология в педиатрии».

Не обойдите своим вниманием Позицию экспертов по вакцинации детей при кохлеарной имплантации, а также ряд интереснейших публикаций по самым разным темам детской медицины:

- об опыте применения генно-инженерного биологического препарата при гиперэозинофильном синдроме у ребенка после перенесенного COVID-19;
- о современных представлениях о младенческом остром лимфобластном лейкозе;
- о методах лечения болезни Крона.

Читайте и получайте удовольствие и полезный опыт!

С уважением,
главный редактор журнала, академик РАН, профессор, заслуженный деятель науки РФ,
заведующая кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет),
руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей
НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»,
профессор Университета МГУ-ППИ в Шэньчжэне (Китай),
советник ВОЗ, член бюро Исполкома Международной педиатрической ассоциации,
паст-президент Европейской педиатрической ассоциации (EPA/UNEPISA),
почетный профессор Университета Фоджа (Италия),
почетный член педиатрического факультета Королевского колледжа терапевтов Ирландии
Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова

Dear Colleagues and Friends!

Traditionally, at this time of the year, following another brilliant Congress of Pediatricians, we spend a long time “digesting” the events of those three incredibly dense and event-packed days. After all, many of us were able to listen to a great deal, some even had the chance to voice their own opinions on the most pressing issues in pediatrics, while others took personal part, for example, by conducting sessions in an interactive dialogue format... But (!) even more information remains behind the scenes, because no single person can simultaneously listen to or participate in what is happening in 12 parallel halls! Therefore, once again following tradition, after the Congress, at your request, we are publishing what sparked the interest of the audience, what proved useful for practical work, or, conversely, what contained interesting new scientific data or regional experience.

In addition, this issue includes a detailed post-release with many photographs, which will help those who personally participated in the Congress to remember those magical days, and those who could not attend to grasp the atmosphere and admire their colleagues.

Also, by tradition, in this “post-Congress” issue we publish the abstracts of the Young Scientists’ Competition, which took place as part of the Congress, as well as the resolution of the Second All-Russian Conference “Clinical Pharmacology in Pediatrics”.

Please do not overlook the Expert Position on vaccinating children with cochlear implants, as well as a number of highly interesting publications on various topics in pediatric medicine:

- Experience with using a genetically engineered biological drug for hypereosinophilic syndrome in a child after COVID-19;
- Current perspectives on infant acute lymphoblastic leukemia;
- Treatment methods for Crohn’s disease.

Read on and gain both enjoyment and valuable experience!

Sincerely,
Editor-in-Chief, Member of the RAS, Professor, Honoured Scientist of the Russian Federation,
Head of the Department of Faculty Pediatrics at the Institute of Maternity
and Childhood of Pirogov Russian National Research Medical University,
Head of Pediatrics and Child Health Research
Institute in Petrovsky National Research Centre of Surgery,
Professor of MSU-BIT University of Shenzhen (China),
WHO consultant, Member of the International Pediatric Association (IPA)
Standing Committee Board,
the Past-President of the European Paediatric Association (EPA/UNEPISA),
Honorary professor of University of Foggia (Italy),
Honorary member of pediatric department of Royal College of Physicians of Ireland
Leyla Namazova-Baranova



А.В. Краснопольская, Л.А. Балыкова, В.С. Верещагина, М.В. Ширманкина, О.Ю. Пигачева, А.А. Страдина, С.А. Ледяйкина

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, Саранск, Российская Федерация

Опыт применения генно-инженерного биологического препарата при гиперэозинофильном синдроме у ребенка, перенесшего коронавирусную инфекцию (обзор литературы и описание клинического случая)

Автор, ответственный за переписку:

Балыкова Лариса Александровна, член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, проректор по инновационной деятельности в сфере биотехнологии и медицины Национального исследовательского Мордовского государственного университета им. Н.П. Огарёва
Адрес: 430005, Саранск, ул. Большевикская, д. 68, тел.: +7 (927) 276-10-64, e-mail: larisabalykova@yandex.ru

Обоснование. Гиперэозинофильный синдром (ГЭС) — гетерогенная группа заболеваний, для которой характерны эозинофильная инфильтрация тканей и широкий спектр клинических проявлений. Остается открытым вопрос о патогенетической терапии данного состояния, поскольку часть пациентов рефрактерны к традиционному лечению. **Описание клинического случая.** В статье рассмотрены основные проблемы дифференциальной диагностики и современные подходы к лечению ГЭС в педиатрической практике, а также представлен редкий клинический случай первичного ГЭС у ребенка 14 лет. После проведения тщательного диагностического поиска и подтверждения диагноза пациентке была назначена терапия системными глюкокортикоидами, давшая временный эффект. Однако в дальнейшем, учитывая развитие тяжелого обострения при попытке отмены гормональной терапии, было инициировано лечение меполизумабом — гуманизированным моноклональным антителом к рецептору интерлейкина 5.

Заключение. Ведение пациентов с ГЭС нередко представляет значительные трудности, что связано с полиморфизмом клинических проявлений, необходимостью исключения широкого спектра заболеваний и возможной рефрактерностью к стандартной терапии. Применение генно-инженерного биологического препарата продемонстрировало высокую эффективность, позволив преодолеть зависимость от глюкокортикоидов и предотвратить развитие их побочных эффектов.

Ключевые слова: гиперэозинофильный синдром, генно-инженерная биологическая терапия, моноклональные антитела, меполизумаб, клинический случай, дети

Для цитирования: Краснопольская А.В., Балыкова Л.А., Верещагина В.С., Ширманкина М.В., Пигачева О.Ю., Страдина А.А., Ледяйкина С.А. Опыт применения генно-инженерного биологического препарата при гиперэозинофильном синдроме у ребенка, перенесшего коронавирусную инфекцию (обзор литературы и описание клинического случая). *Педиатрическая фармакология*. 2026;23(2):62–71. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3028>

ОБОСНОВАНИЕ

Термин «гиперэозинофильный синдром» (ГЭС) объединяет группу патологических состояний, характеризующихся стойким повышением количества эозинофилов (более $1,5 \times 10^9/\text{л}$) в периферической крови и повреждением внутренних органов, обусловленным их эозинофильной инфильтрацией [1]. Эозинофилы способны синтезировать и накапливать в гранулах высокоактивные белки — главный основной протеин, эозинофильный катионный белок, нейропептид, эозинофильную пероксидазу, фактор некроза опухоли, фактор активации тромбоцитов, лейкотриен С4 и различные интерлейкины (IL). Эти биологически активные вещества и цитокины участвуют как в реализации защитных механизмов, так и в возникновении повреждающих, токсических эффектов. В связи с этим выраженная эозинофилия может вызывать повреждение тканей, непосредствен-

но контактирующих с кровью (сосуды, эндокард), а также органов, в которых накапливаются эозинофилы (кожа, слизистые оболочки, легкие) [2].

Распространенность ГЭС составляет около 0,4 случая на 1 млн населения. Данное состояние чаще наблюдается у лиц молодого и среднего возраста, преимущественно у мужчин. В зависимости от этиопатогенетических механизмов различают идиопатический, первичный (клональный) и вторичный (реактивный) варианты ГЭС [3]. Однако независимо от этиологического фактора патогенез ГЭС обусловлен избыточной пролиферацией эозинофилов и их предшественников, связанной с гиперактивацией ряда цитокинов, главным образом IL-5, а также IL-3 и гранулоцитарно-макрофагального колониестимулирующего фактора [4].

Значительная часть случаев ГЭС носит реактивный характер и развивается на фоне различных заболева-

ний и состояний. Наиболее часто реактивная эозинофилия наблюдается при инфекциях, преимущественно паразитарных, особенно тканевых (описторхоз, трихинеллез, токсокароз, эхинококкоз, филяриоз, аскаридоз, стронгилоидоз, шистосомоз, ВИЧ, малярия). Кроме того, она может встречаться при аллергических заболеваниях (бронхиальная астма, аллергический ринит, крапивница, пищевая аллергия, ангионевротический отек), ревматических болезнях (склеродермия, узелковый периартериит, васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), синдром Чержда – Стросс, системная красная волчанка), патологии кожи (чесотка, токсикодермия, герпетический дерматит, пемфигус, истинная экзема), поражениях желудочно-кишечного тракта (первичный или вторичный эозинофильный эзофагит, гастроэнтерит, колит, целиакия), дыхательной системы (острая и хроническая эозинофильная пневмония), первичных иммунодефицитов, опухолях (солидные новообразования, лимфомы), надпочечниковой недостаточности, саркоидозе, циррозе печени, а также под воздействием ионизирующего излучения [5].

Первичная (клональная) гиперэозинофилия, как правило, обусловлена генетическими перестройками, затрагивающими определенные онкогенные мишени, в том числе гены, кодирующие α - и β -цепи рецептора тромбоцитарного фактора роста (*PDGFR α* , *PDGFR β*), относящегося к семейству тирозинкиназных рецепторов, а также рецептор фактора роста фибробластов 1 (*FGFR1*), янус-киназу 2 (*JAK2*) и др. [6, 7]. В дальнейшем была установлена роль других генетических дефектов в развитии миелопролиферативных заболеваний, протекающих с эозинофилией, определяющих особенности их клинического течения [8].

В настоящее время к категории первичных (клональных) гиперэозинофилий относят миелоидные и лимфоидные новообразования, сопровождающиеся эозинофилией и обусловленные патогенными вариантами

вышеперечисленных генов [9], а также хронический эозинофильный лейкоз [10].

Термин «идиопатический ГЭС» (ИГЭС) был предложен М. J. Chusid и соавт. для обозначения устойчивой эозинофилии периферической крови неясного происхождения, превышающей $1,5 \times 10^9/\text{л}$ (или свыше 37% общего количества всех лейкоцитов), продолжающейся в течение более 6 мес и сопровождающейся признаками поражения органов или нарушением их функции при исключении других причин эозинофилии [11]. Хромосомных и цитогенетических аномалий при ИГЭС не описано, в связи с чем это состояние в настоящее время рассматривается как диагноз исключения [12].

Клинические проявления ГЭС варьируют в зависимости от локализации эозинофильных инфильтратов [13, 14]. Чаще всего отмечается поражение кожи, сердца, легких и нервной системы, что и определяет прогноз [15]. Патологические изменения кожи регистрируются у 40–70% пациентов, обычно в виде уртикарных элементов либо эритематозных зудящих папул и узелков, напоминающих проявления истинной экземы [16]. Поражение нервной системы диагностируется у 5–20% пациентов в виде диффузной энцефалопатии и периферической нейропатии [17]. Вовлечение в патологический процесс легких регистрируется у 25–40% пациентов, при этом клиническая картина варьирует от бронхиальной гиперреактивности до острого респираторного дистресс-синдрома [18]. Несколько реже встречаются изменения со стороны различных отделов желудочно-кишечного тракта (15–35%) в виде эозинофильного эзофагита, гастрита, энтероколита или колита [19]. Поражение миокарда при ГЭС серьезно ухудшает прогноз, характеризуется развитием эозинофильного миокардита с внутрисердечным тромбообразованием и рефрактерной сердечной недостаточностью с преобладанием процессов фиброза и трансформацией в рестриктивную кардиомиопатию [20].

Выделяют два клинических варианта ГЭС — миело- и лимфо-пролиферативный. К отличительным признакам

Anna V. Krasnopolskaya, Larisa A. Balykova, Veronika S. Vereshchagina, Marina V. Shirmankina, Olga Yu. Pigacheva, Anna A. Stradina, Svetlana A. Ledyaykina

N.P. Ogarev National Research Mordovia State University, Saransk, Russian Federation

Experience with a Genetically Engineering Biological Agent in a Child with Hypereosinophilic Syndrome Following Coronavirus Infection: Literature Review and Case Report

Background. Hypereosinophilic syndrome (HES) is a heterogeneous group of disorders characterized by tissue eosinophilic infiltration and a wide spectrum of clinical manifestations. The issue of pathogenetic therapy for this condition remains unresolved, as some patients are refractory to conventional treatment. **Case report.** This article discusses the main challenges of differential diagnosis and current approaches to the treatment of HES in pediatric practice, and presents a rare clinical case of primary HES in a 14-year-old girl. After a thorough diagnostic workup and confirmation of the diagnosis, the patient received systemic glucocorticoid therapy, which produced a temporary effect. However, due to the development of a severe exacerbation upon attempted withdrawal of hormonal therapy, treatment with mepolizumab — a humanized monoclonal antibody against the interleukin5 receptor — was initiated. **Conclusion.** The management of patients with HES often presents significant difficulties due to the polymorphism of clinical manifestations, the need to rule out a wide range of diseases, and possible refractoriness to standard therapy. The usage of this genetically engineered biological agent demonstrated high efficacy, enabling the patient to overcome glucocorticoid dependence and prevent the development of glucocorticoid-related adverse effects.

Keywords: hypereosinophilic syndrome, genetically engineered biological therapy, monoclonal antibodies, mepolizumab, clinical case, children

For citation: Krasnopolskaya Anna V., Balykova Larisa A., Vereshchagina Veronika S., Shirmankina Marina V., Pigacheva Olga Yu., Stradina Anna A., Ledyaykina Svetlana A. Experience with a Genetically Engineering Biological Agent in a Child with Hypereosinophilic Syndrome Following Coronavirus Infection: Literature Review and Case Report. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology.* 2026;23(2):62–71. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3028>

миелопролиферативного варианта ГЭС, обусловленного формированием гибридного гена *FIP1L1/PDGFR4* (с тирозинкиназной активностью, трансформирующей гемопоэтические клетки), можно отнести гиперэозинофилию (анемию, тромбоцитопению, лейкомию), спленомегалию, повышенный уровень витамина B_{12} и триптазы в сыворотке крови. Лимфопролиферативный вариант ГЭС, связанный с клональной пролиферацией Т-клеток с аберрантным фенотипом, встречается у четверти больных и характеризуется лимфоаденопатией, яркими кожными проявлениями (зуд, крапивница, макулопапулезная сыпь, эритродермия, ангионевротический отек), а также повышением уровней циркулирующих иммунных комплексов и гипергаммаглобулинемией (особенно IgE) [8].

Диагностика ГЭС, первую очередь, направлена на выявление его возможных причин, поскольку в большинстве случаев гиперэозинофилия оказывается вторичной и чаще всего связана с атопическими и аллергическими заболеваниями, паразитарными и другими инфекциями, лекарственными реакциями, гематологическими и солидными новообразованиями (паранеопластическая эозинофилия) и рядом других состояний [21, 22]. Для этого необходимо провести комплексное обследование органов-мишеней и костного мозга (биопсию с морфологией, проточно-цитометрическим анализом, цитогенетическим тестированием, обратнo-транскриптазной полимеразной цепной реакцией (отПЦР) или флуоресцентной гибридизацией *in situ* (FISH-анализ), поскольку делеция участка длинного плеча 4-й хромосомы *del4(q12)* имеет малый размер, и ее, как правило, не удается выявить при стандартном карiotипировании [8].

Согласно проведенному обзору литературы [23], имеется незначительное число исследований по особенностям ГЭС у детей, которые обычно ограничиваются описанием единичных клинических случаев [24]. Лечение ИГЭС начинается с глюкокортикоидов [25]. При рефрактерности или непереносимости глюкокортикоидов в качестве средств второй линии рассматривают интерферон альфа и иммуносупрессивные препараты (циклоsporин, азатиоприн, метотрексат, гидроксимочевина), а в отдельных тяжелых случаях описан опыт применения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток костного мозга / периферической крови, лейкофереза с варьирующей эффективностью [26].

Важным достижением в терапии пациентов с ГЭС, обусловленным перестройкой генов семейства тирозинкиназы, стало применение ингибитора тирозинкиназы иматиниба — первого таргетного препарата для лечения этой группы заболеваний, который сохраняет высокую эффективность при наиболее распространенных первичных вариантах, существенно улучшая прогноз пациентов [27]. Для терапии пациентов с миелоидными и лимфоидными новообразованиями, связанными с перестройкой в гене *FGFR1*, был предложен ингибитор *FGFR1* пемигатиниб [28]. В настоящее время также исследуется эффективность ингибитора *JAK1/JAK2* руксолитиниба — при ГЭС и первичных эозинофильных неоплазиях [29].

С учетом ключевой роли IL-5 в дифференцировке и активации эозинофилов все большее внимание в лечении ГЭС привлекают моноклональные антитела, направленные против этого цитокина, в частности меполизумаб — гуманизованное моноклональное антитело, которое связывает IL-5 и препятствует его

взаимодействию с α -цепью рецептора на поверхности эозинофилов, тем самым подавляя последующие IL-5-опосредованные эффекты, включая иммунный ответ Т-хелперов 2-го типа [30]. Препарат рекомендован в качестве дополнительной терапии для пациентов с неконтролируемым ГЭС без идентифицируемой вторичной причины. Меполизумаб позволяет эффективно и быстро снизить уровень эозинофилов в крови, уменьшить повреждение внутренних органов вследствие эозинофильной инфильтрации, поддерживать ремиссию при использовании минимальных доз, а в ряде случаев — без глюкокортикоидов [31].

Рандомизированное плацебо-контролируемое исследование фазы III продемонстрировало, что лечение меполизумабом (300 мг подкожно) было связано с 50% снижением доли пациентов с ГЭС, у которых наблюдалось 1 или более обострение в течение 32-недельного периода лечения по сравнению с плацебо [31]. Рекомендуемые дозы варьируют в широких пределах, и, согласно масштабному исследованию по лечению пациентов с ГЭС, не выявлено существенных различий в контроле заболевания при использовании высоких (700–750 мг/мес) и низких (100 мг/мес) доз меполизумаба [32]. Меполизумаб обеспечивает устойчивую ремиссию заболевания при долгосрочном применении (свыше 10 лет наблюдения), несмотря на постепенное снижение дозы глюкокортикоидов, и эффект препарата не зависит от уровней эозинофилов и IL-5 [33, 34]. Однако ряд исследований показал, что ответ на меполизумаб у пациентов с лимфоцитарным вариантом ГЭС менее выражен, чем при других подтипах [35].

В 2021 г. меполизумаб был одобрен в Америке и в Европе для лечения детей старше 12 лет с недостаточно контролируемым ГЭС без вторичной причины [36]. В литературе имеются отдельные сообщения об использовании реслизумаба (моноклонального антитела, нейтрализующего циркулирующий IL-5) у пациентов с ГЭС [37]. Другие антитела к IL-5 (депемокимаб) или рецептору IL-5 (бенрализумаб) также показали многообещающие результаты в рамках клинических испытаний [38–40] и в описании отдельных случаев у взрослых [41, 42]. Согласно доступным данным, в отечественной научной литературе отсутствуют публикации об эффективности антагонистов IL-5 при ГЭС у детей, в связи с чем особый интерес представляет анализ собственного опыта лечения пациентки детского возраста с первичным ГЭС.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Девочка Л., 14 лет. Ребенок из группы часто болеющих детей. Из перенесенных заболеваний отмечает частые респираторные заболевания, ветряную оспу, коронавирусную инфекцию, однократно — кишечную инфекцию. Наследственность по линии отца отягощена: у деда — сахарный диабет 2-го типа и злокачественное заболевание системы крови (точный диагноз мать указать не может). Аллергологический анамнез: со слов мамы пациентки, при приеме амоксициллина отмечалась крапивница.

Анамнез заболевания: с 2021 г. после перенесенной коронавирусной инфекции отмечает ежемесячные острые респираторные заболевания с высокой лихорадкой, тонзиллит, средний отит 3–4 раза в год, лимфаденит, рецидивирующий фурункулез, по поводу которого неоднократно находилась на стационарном лечении в хирургическом отделении детской республиканской клинической больницы г. Саранска (ДРКБ). С 2022 г. появилась

рецидивирующая кожная сыпь (зудящая), расцененная педиатром как инфекционно-аллергическая экзантема, одновременно выявлены изменения в анализах крови в виде эозинофилии до 30–50%. Осмотрена аллергологом — диагностирован распространенный аллергический контактный дерматит. Получала преднизолон, топические глюкокортикоиды, антигистаминные препараты с временным эффектом. В марте 2023 г. консультирована дерматологом по месту жительства, установлен диагноз: «Чесотка, осложненная пиодермией». Получала курс специфической терапии в кожно-венерологическом диспансере по месту жительства.

Впервые пациентка была консультирована аллергологом-иммунологом и онкологом консультативной поликлиники ДРКБ по поводу выраженной эозинофилии, длительной лихорадки, изменений на коже и кашля летом 2023 г., после чего госпитализирована для расширенного обследования. При поступлении в ДРКБ в сентябре 2023 г. у ребенка отмечались жалобы на слабость, кожную сыпь, длительный кашель, увеличение лимфатических узлов, повышение температуры тела максимально до 39,7 °С.

Физикальная диагностика

При поступлении в стационар состояние девочки было расценено как средней степени тяжести. Рост ребенка — 163 см, масса тела — 50 кг, температура тела — 37,5 °С. Девочка была контактна, сознание ясное, но астенизирована, аппетит избирательный. Видимых деформаций скелета не отмечено. Кожные покровы бледно-розовые, пониженной влажности. Поражение кожи было представлено в виде папул розового цвета, фурункулов, эксфолиаций, локализованных на коже туловища, верхних и нижних конечностей (рис. 1А, Б).

Беспокоил умеренный кожный зуд. По всей поверхности кожи на месте старых элементов определялись участки вторичной поствоспалительной депигментации, множественные рубчики розового цвета 0,5–1,5 см на месте вскрытых фурункулов. Выявлялась лихенификация в области лучезапястных и голеностопных суставов. В правой подмышечной области и на задней поверхности левого бедра — увеличение лимфатических узлов, фурункулы до 3 см в диаметре с признаками абсцедирования (рис. 2, 3), умеренно болезненные. Видимых отеков не было. Слизистые оболочки бледно-розовые, без патологических изменений.

Во рту — неяркая гиперемия, небные миндалины увеличены до II–III степени, наложений нет. Периферические лимфатические узлы — пальпировались единичные затылочные до 1,5 см в диаметре, шейные — до 1,5 см, подмышечный — до 2,5 см справа, множественные подчелюстные — до 2 см, мягкоэластической консистенции, не спаянные друг с другом и с окружающими тканями, при пальпации болезненны лишь в подмышечной области. Костно-суставная система без видимой патологии, мышечный тонус достаточный. При перкуссии грудной клетки по всей поверхности звук ясный легочный. Дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. Частота дыхательных движений — 18/мин, Sat O₂ 98%. По данным перкуссии границы сердца находились в пределах возрастной нормы. Тоны сердца не изменены, аускультативно ритм правильный. Частота сердечных сокращений — 88 уд./мин, артериальное давление на правой руке — 100/60 мм рт. ст. Живот при пальпации — мягкий, безболезненный. Печень — у края реберной дуги, край эластичный, безболезненный. Селезенка не пальпировалась. Физиологические отправления не нарушены.



Рис. 1. Многочисленные высыпания на коже туловища и конечностей (А — папулы на туловище; Б — папулы на верхних конечностях)
Источник: Пигачева О.Ю., 2024.

Fig. 1. Multiple skin eruptions on the trunk and extremities (A — papules on the trunk; B — papules on the upper limbs)
Source: Pigacheva O.Yu., 2024.



Рис. 2. Увеличенный подмышечный лимфатический узел справа; фурункулы до 3 см в диаметре с признаками абсцедирования
Источник: Пигачева О.Ю., 2024.

Fig. 2. Enlarged right axillary lymph node; furuncles up to 3 cm in diameter with signs of abscess formation
Source: Pigacheva O.Yu., 2024.



Рис. 3. Папулы и фурункул на нижних конечностях
Источник: Пигачева О.Ю., 2024.

Fig. 3. Papules and a furuncle on the lower extremities
Source: Pigacheva O.Yu., 2024.

Предварительный диагноз ГЭС неуточненный.

Диагностические процедуры

Проведено комплексное обследование для исключения первичных иммунодефицитов, гистиоцитоза, саркоидоза, ревматических и аутоиммунных состояний.

Общий (клинический) анализ крови: лейкоцитоз до $41,59 \times 10^9/\text{л}$ (норма $4,0\text{--}13,0 \times 10^9/\text{л}$) с выраженной относительной — до 40% (норма 0,5–6%) и абсолютной — до $12,7 \times 10^9/\text{л}$ (норма $0,02\text{--}0,65 \times 10^9/\text{л}$) эозинофилией, абсолютным нейтрофилезом — $22,0 \times 10^9/\text{л}$

(норма $1,8-5,8 \times 10^9/\text{л}$), относительной лимфопенией — 10% (норма 28–48%), увеличением СОЭ до 30 мм/ч (норма 2–12 мм/ч).

В иммунограмме: признаки умеренной активации Т-хелперов с дисбалансом содержания основных субпопуляций Т-клеток; относительное и абсолютное уменьшение содержания НК-клеток; снижение В-лимфоцитов; иммуноглобулин класса Е — 658,6 МЕ/мл (норма 0–200 МЕ/мл).

В биохимическом анализе крови: С-реактивный белок — 103,54 мг/л (норма 0–5 мг/л), показатели функции печени и почек — без патологии. Анализ крови на маркеры диффузных заболеваний соединительной ткани (антитела к одно- и двухспиральной ДНК, анти-нуклеарный фактор, антитела к бета-2-гликопротеину, антитела к кардиолипину, волчаночный антикоагулянт, антинейтрофильные цитоплазматические антитела, антитела к Sm-компоненту, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду, ревматоидный фактор) — отрицательные.

Микробиологическое (культуральное) исследование крови на стерильность двукратно — микрофлора не обнаружена.

При ультразвуковом исследовании выявлены признаки лимфаденопатии над-/подключичных, подмышечных, паховых лимфатических узлов; тимус — без патологических изменений; эхо-признаки гепатоспленомегалии, лимфаденопатии внутрибрюшных лимфатических узлов.

По данным ЭхоКГ размеры полостей сердца, клапанный аппарат, показатели гемодинамики в пределах нормы.

Мазок из раны (микроскопия): цитологическая картина соответствует деструктивно-воспалительному процессу. Биопсия кожи с внутренней поверхности правого бедра и передней поверхности голени: данных за гистиоцитоз не получено, морфологически изменения соответствуют соединительнотканым невусам. Посев из кожных ран: отмечен рост *Staphylococcus aureus*.

Костномозговая пункция: данных за острый лейкоз нет; отмечается гиперплазия «белого» ростка; эозинофильный росток также гиперплазирован, составляет 26,1%; эритроидный росток с умеренным снижением выработки и составляет 8,9%; эритропоэз по нормобластическому типу, без нарушения процессов гемоглобинизации.

Спинномозговая пункция: данных за нейроинфекцию, нейрорлейкоз нет.

Консультация окулиста: кератоконъюнктивит неясной этиологии.

Консультация фтизиатра: данных за туберкулез нет.

Спирография: незначительное ухудшение бронхиальной проходимости.

Компьютерная томография органов грудной клетки: картина диффузного интерстициального поражения легких, единичные кальцинаты в S9 правого легкого (рис. 4).

С учетом выявленных изменений ребенку первоначально был назначен амоксициллин с клавулановой кислотой в дозе 1000 мг 2 раза в сутки внутривенно в течение 5 дней. Однако в связи с отсутствием положительной динамики в состоянии девочки (фебрильная лихорадка, сохранение множественных фурункулов в стадии абсцедирования) была проведена смена антибактериальной терапии на имипенем с циластатином в дозе 750 мг 2 раза в сутки внутривенно в течение 7 дней и ванкомицин по 1000 мг/кг 2 раза в сутки внутривенно в течение 7 дней. Также проводили местную санацию гнойных очагов. На фоне проведенной терапии температура тела нормализовалась, кожные проявления уменьшились.

Для верификации диагноза и уточнения тактики ведения ребенок заочно консультирован специалистами федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» (ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России) с последующей госпитализацией в феврале 2024 г.

При дополнительном обследовании и проведении генетических исследований специфической перестройки генов *PDGFRα*, *PDGFRβ* не обнаружено. Было проведено определение субпопуляционного состава лимфоцитов в периферической крови: aberrantный иммунофенотип CD4⁺, CD3⁺, CD 5⁺, CD2⁺, CD7⁺, CD45RO⁺ определен в 26% лимфоцитов.

Костномозговая пункция: данных за острый лейкоз нет, гиперплазия эозинофильного ростка кроветворения до 26,1%.

Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием: в мягких тканях головы выявляются множественные новообразования с нечеткими



Рис. 4. Компьютерные томограммы органов грудной клетки: диффузное интерстициальное поражение легких, единичные кальцинаты в S9 правого легкого
Источник: Пигачева О.Ю., 2024.

Fig. 4. Computed tomography scans of the chest: diffuse interstitial lung disease, solitary calcifications in segment S9 of the right lung
Source: Pigacheva O.Yu., 2024.

контурами, максимальным размером до 48 × 9 × 27 мм, интенсивно накапливающие контраст.

Магнитно-резонансная томография органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза с контрастированием: множественные очаговые изменения в легких, участок консолидации в левом легком, увеличение размеров и количества лимфатических узлов (картина может соответствовать эозинофильной пневмонии); увеличение печени, селезенки и яичников.

Бронхоскопия: двухсторонний бронхит.

Колоноскопия: лимфофолликулярный илеит.

Клинический диагноз

Хроническая эозинофильная лейкемия (гиперэозинофильный синдром), лимфоцитарный вариант, аберантный иммунофенотип CD4⁺, CD3⁺, CD5⁺, CD2⁺, CD7⁺, CD45RO⁺ в количестве 26% от лимфоцитов с поражением кожи, мягких тканей головы и легких.

Динамика и исходы

В ходе госпитализации отмечалось чередование периодов обострения и улучшения состояния. Зафиксирован однократный эпизод дыхательной недостаточности со снижением сатурации до 92%. В рамках комплексного лечения была проведена пульс-терапия метилпреднизолоном по 1000 мг/сут в течение 4 дней с переходом на прием преднизолона из расчета 2 мг/кг/сут в течение 2 мес с постепенной отменой. На этом фоне отмечалось клиническое улучшение — нормализовалась температура тела, значительно уменьшились кожные проявления, нивелировались дыхательные нарушения.

В мае 2024 г. госпитализирована в ДРКБ с ухудшением состояния в виде повышения температуры тела до 40 °С, появления продуктивного кашля. В общем (клиническом) анализе крови лейкоцитоз до 20,57 × 10⁹/л с абсолютным нейтрофилезом (10,93 × 10⁹/л), моноцитозом (1,59 × 10⁹/л, норма 0,05–0,82 × 10⁹/л), абсолютной (1 × 10⁹/л) эозинофилией, увеличение СОЭ — до 20 мм/ч. При проведении компьютерной томографии органов грудной клетки — появление многочисленных очагов и фокусов в легочной ткани на фоне уплотнения легочного интерстиция, вероятно, специфического генеза — формирование эозинофильных гранулем (рис. 5).

После проведения телемедицинской консультации ребенок повторно госпитализирован в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (май —

июнь 2024 г.), где инициирована таргетная терапия генно-инженерным биологическим препаратом (ГИБП) меполизумаб в дозе 300 мг подкожно 1 раз в 28 дней. Рекомендованы прием ко-тримоксазола (сульфаметоксазол + триметоприм) по 480 мг 2 раза в сутки 3 раза в неделю в течение месяца для профилактики бактериальных осложнений, вызванных *Pneumocystis jirovecii*, и продолжение перорального приема глюкокортикоидов в дозе 2 мг/кг/сут в течение месяца с постепенным снижением дозы (по 5 мг в 10 дней) с последующей отменой.

В июне 2024 г. на фоне попытки отмены преднизолона отмечено ухудшение состояния в виде фебрильной лихорадки, рецидива поражения кожи и легких. По данным контрольной компьютерной томографии органов грудной клетки отмечено ухудшение картины в виде диссеминированного поражения обоих легких, вероятно, воспалительной природы на фоне множественных очагов, типичных для гиперэозинофильного синдрома. В связи с этим ребенку проведена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1000 мг/сут в течение 4 дней на фоне поддерживающей дозы преднизолона 2 мг/кг перорально. Учитывая наличие инфильтративных очагов в легких, расцениваемых как проявление сопутствующей бактериальной инфекции, была назначена эмпирическая антибактериальная терапия цефепимом по 1000 мг 2 раза в сутки внутривенно в течение 10 дней. Для профилактики бактериальных осложнений, ассоциированных с *Pneumocystis jirovecii*, продолжен прием ко-тримоксазола в прежнем режиме в течение 2 нед. Учитывая высокий риск присоединения грибковой инфекции, прежде всего вызванной грибами рода *Candida*, назначен флуконазол в дозе 200 мг/сут. Клинические проявления были купированы.

С 05.07.2024 по 08.08.2024 находилась на лечении в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, где получала преднизолон внутрь по 100 мг/сут в течение 2 нед с постепенным снижением дозы, цефтриаксон по 2000 мг/сут внутривенно в течение 7 дней, меполизумаб 1 раз в 28 дней. За период наблюдения отмечено полное разрешение всех ранее выявленных очагов в легких. Состояние девочки на фоне лечения меполизумабом оставалось стабильным, однако при попытке отмены глюкокортикоидов произошел рецидив клинических симптомов. В связи с этим с 04.09.2024 доза преднизолона была вновь увеличена до 20 мг/сут. На этом фоне в течение 2 мес состояние ребенка остава-



Рис. 5. Компьютерные томограммы органов грудной клетки: многочисленные очаги и фокусы в легочной ткани на фоне уплотнения легочного интерстиция, вероятно, специфического генеза (формирование эозинофильных гранулем)

Fig. 5. Computed tomography scans of the chest: numerous lesions and foci in the lung parenchyma against a background of interstitial lung thickening, likely of specific origin (formation of eosinophilic granulomas)
Source: Pigacheva O.Yu., 2024.

лось стабильным, но появились типичные для системной глюкокортикоидной терапии нежелательные явления: увеличение массы тела, бессонница, неустойчивость настроения, боли в костях, эпизоды повышения артериального давления. При попытках снижения дозы или отмены глюкокортикоидов вновь отмечался рецидив симптомов со стороны легких и кожи.

С учетом нестабильности состояния во время очередной госпитализации в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России в период с 03.12.2024 по 25.12.2024 была выполнена коррекция терапии: меполизумаб заменен на бенрализумаб — антиэозинофильное гуманизированное моноклональное антитело к альфа-субъединице рецептора IL-5. Препарат назначен в дозе 30 мг подкожно каждые 28 дней с последующей постепенной отменой преднизолона. В настоящее время состояние девочки остается стабильным, ребенок наблюдается аллергологом-иммунологом, педиатром. В соответствии с рекомендациями федерального центра продолжает получать бенрализумаб под контролем общего (клинического) анализа крови (еженедельно) и биохимических показателей (ежемесячно), а также поддерживающую терапию глюкокортикоидами с постепенной отменой в течение 1,5 мес, начиная с февраля 2025 г.

Прогноз

Прогноз при лимфоцитарном варианте гиперэозинофильного синдрома (L-HES), как правило, благоприятный при надлежащем лечении, что свидетельствует о значительном улучшении выживаемости, превышающем 90%. Долгосрочный прогноз зависит от предотвращения повреждения органов-мишеней, особенно сердца.

Течение заболевания L-HES часто является хроническим, требующим длительного, иногда пожизненного

наблюдения и лечения. Способность различных методов лечения воздействовать на аномальный клон Т-клеток часто приводит к положительному, хроническому и управляемому течению. Несмотря на высокую выживаемость, в тяжелых случаях существует значительный риск развития осложнений из-за инфильтрации органов эозинофилами (сердце, легкие, кожа).

Временная шкала

Хронология течения болезни пациентки Л., 14 лет, ее ключевые события представлены на рис. 6.

ОБСУЖДЕНИЕ

Путь к верификации диагноза в данном случае был достаточно сложным ввиду редкости патологии и полиморфной клинической картины с поражением кожи, легких и мягких тканей головы, осложненной рецидивирующей гнойной инфекцией. В доступной литературе описаны лишь единичные наблюдения, посвященные клиническим проявлениям, подходам к лечению и прогнозу ГЭС у детей [24, 41]. Подтверждение диагноза осложнялось схожестью клинических проявлений вторичных (реактивных) и первичных гиперэозинофилий, а также ряда системных васкулитов, в частности эозинофильного гранулематоза с полиангиитом, который некоторые авторы рассматривают как вторичный ГЭС, характеризующийся гиперэозинофилией и васкулитом сосудов малого и среднего размера (с преимущественным поражением легких) и нередко — с образованием АНЦА [43]. Сходство проявлений со стороны легких и кожи, а также профиля сывороточных биомаркеров при этих состояниях, особенно в контексте возможной связи с перенесенной коронавирусной инфекцией, диктует необходимость тщательного диагностического поиска [44, 45].



Рис. 6. Пациентка Л.: хронология течения болезни и ключевые события

Примечание. ГЭС — гиперэозинофильный синдром; ГИБП — генно-инженерный биологический препарат; ГК — глюкокортикоиды; ФЦ — федеральный центр.

Fig. 6. Patient L.: disease timeline and key events

Note. HES (ГЭС) — hypereosinophilic syndrome; GEBA (ГИБП) — genetically engineered biological agent; GC (ГК) — glucocorticoids; FC (ФЦ) — federal center.

Известно, что инфекция COVID-19 может быть триггером не только системных васкулитов, но и других аутоиммунных заболеваний [46]. Связь между COVID-19 и ГЭС, учитывая сходство клинических проявлений и наличие активного эозинофильного воспаления легочной паренхимы при тяжелой коронавирусной инфекции, также достаточно активно обсуждается в литературе [47, 48]. При этом в одних работах новая коронавирусная инфекция рассматривается преимущественно как фактор, провоцирующий дебют или ухудшение течения ГЭС [44, 49], тогда как другие авторы не выявили выраженного негативного влияния COVID-19 на течение уже имеющегося заболевания [50].

В связи с этим, в первую очередь, нами был исключен широкий спектр заболеваний, ассоциированных с вторичным ГЭС, и только комплексное обследование и генетическое тестирование позволило верифицировать диагноз. Однако гормональная терапия не позволила полностью контролировать заболевание, и при попытках снижения дозы / отмены глюкокортикоидов клинические проявления ГЭС рецидивировали.

Несмотря на отсутствие значительной доказательной базы по эффективности, безопасности и долгосрочному прогнозу, имеются отдельные клинические наблюдения применения ГИБП у детей с ГЭС и выраженными органами повреждениями [36, 51], а также единичные клинические исследования, подтверждающие, что моноклональные антитела представляют собой предпочтительный метод лечения отдельных форм первичного ГЭС у детей (в особенности рефрактерных к глюкокортикоидам), способствуя улучшению прогноза и качества жизни пациентов [52]. В доступной литературе мы обнаружили только одно наблюдение эффективного использования меполизумаба у ребенка с ГЭС и поражением легких [53], что хорошо согласуется с данными наших наблюдений.

Применение меполизумаба позволило нивелировать клинические проявления заболевания, снизить дозу глюкокортикоидов, уменьшить выраженность и/или предупредить развитие некоторых осложнений глюкокортикоидной терапии. Однако при попытке полностью отменить глюкокортикоиды развился рецидив заболевания, что вынудило «переключить» пациентку на другой препарат, обладающий высоким сродством к альфа-субъединице рецептора к человеческому IL-5, — бенрализумаб. Он одобрен в качестве дополнительной поддерживающей терапии неконтролируемой тяжелой аллергической астмы у детей старше 12 лет. Имеется единичное наблюдение приема препарата при ГЭС у детей [54], однако долгосрочная эффективность нуждается в изучении.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ГЭС — редкое и диагностически сложное состояние с полиморфной клинической картиной. Перспективным направлением терапии представляется расширение арсенала лечения за счет применения ГИБП.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От законных представителей пациентки получено информированное добровольное согласие на публикацию результатов ее обследования и лечения.

INFORMED CONSENT

Informed voluntary consent for the publication of the results of the patient's examination and treatment was obtained from the patient's legal representatives.

ВЫРАЖЕНИЕ ПРИЗНАТЕЛЬНОСТИ

Авторы статьи выражают благодарность сотрудникам отделения хирургии ДРКБ и сотрудникам ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России: заведующему отделением стационара кратковременного пребывания к.м.н. А.В. Пшонкину; д.м.н. П.А. Жаркову; врачу-гематологу Д.Б. Флоринской.

ACKNOWLEDGMENTS

The authors express their gratitude to the staff of the Surgery Department of the Children's Republican Clinical Hospital and the staff of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health of Russia: Head of the Short-Stay Inpatient Unit, Candidate of Medical Sciences A.V. Pshonkin; Doctor of Medical Sciences P.A. Zharkov; and hematologist D.B. Florinskaya.

ВКЛАД АВТОРОВ

А.В. Краснопольская — оригинальная идея, анализ литературных данных.

Л.А. Балыкова — анализ, комментирование и редактирование статьи.

В.С. Верещагина — редактирование статьи.

М.В. Ширманкина — редактирование клинического случая.

О.Ю. Пигачева — предоставление данных истории болезни ребенка, фотоархива, комментирование статьи.

А.А. Страдина — анализ и комментирование статьи.

С.А. Ледяйкина — редактирование статьи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Anna V. Krasnopolskaya — original idea, analysis of literary data.

Larisa A. Balykova — analysis, commenting and editing.

Veronika S. Vereshchagina — editing.

Marina V. Shirmankina — clinical case editing.

Olga Yu. Pigacheva — providing data on the child's medical history, photo archive, commenting on the article.

Anna A. Stradina — analysis and commenting.

Svetlana A. Ledyaykina — editing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

А.В. Краснопольская

<https://orcid.org/0000-0002-9049-5662>

Л.А. Балыкова

<https://orcid.org/0000-0002-2290-0013>

В.С. Верещагина

<https://orcid.org/0000-0003-2927-3224>

М.В. Ширманкина

<https://orcid.org/0000-0002-9049-5662>

О.Ю. Пигачева

<https://orcid.org/0009-0009-6581-1211>

А.А. Страдина

<https://orcid.org/0009-0004-8555-4578>

С.А. Ледяйкина

<https://orcid.org/0000-0001-5452-0018>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Gotlib I. World Health Organization-defined eosinophilic disorders: 2014 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2014;89(3):325–337. doi: <https://doi.org/10.1002/ajh.23664>
2. Горячкина Л.А., Терехова Е.П. Идиопатический гиперэозинофильный синдром // *Эффективная фармакотерапия*. — 2012. — № 1. — С. 56–62. [Goryachkina LA, Terekhova EP. Idiopatcheskii gipereozinofil'nyi sindrom. *Ehffektivnaya farmakoterapiya*. 2012;(1):56–62. (In Russ).]
3. Wang SA, Orazi A, Gotlib J, et al. The international consensus classification of eosinophilic disorders and systemic mastocytosis. *Am J Hematol*. 2023;98(8):1286–1306. doi: <https://doi.org/10.1002/ajh.26966>
4. Simon HU, Plotz SG, Dummer R, Blaser K. Abnormal clones of T cells producing interleukin-5 in idiopathic eosinophilia. *N Engl J Med*. 1999;341(15):1112–1120. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJM199910073411503>
5. Kelemen K, Saft L, Craig FE, et al. Eosinophilia/Hypereosinophilia in the Setting of Reactive and Idiopathic Causes, Well-Defined Myeloid or Lymphoid Leukemias, or Germline Disorders. *Am J Clin Pathol*. 2021;155(2):179–210. doi: <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqaa244>
6. Tzankov A, Reichard KK, Hasserjian RP, et al. Updates on eosinophilic disorders. *Virchows Arch*. 2023;482(1):85–97. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-022-03402-8>
7. Caminati M, Brussino L, Carlucci M, et al. Managing Patients with Hypereosinophilic Syndrome: A Statement from the Italian Society of Allergy, Asthma, and Clinical Immunology (SIAAIC). *Cells*. 2024;13(14):1180. doi: <https://doi.org/10.3390/cells13141180>
8. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н., Шуваев В.А. Клинические рекомендации по диагностике и лечению миелопролиферативных заболеваний, протекающих с эозинофилией. — 113 с. [Melikyan AL, Kovrigina AM, Subortseva IN, Shuvaev VA. *Klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniyu mieloproliferativnykh zabolevaniy, protekayushchikh s eozinofiliei*. 113 p. (In Russ).] Доступно по: https://npngo.ru/uploads/media_document_/288/b44482ac-441a-4de2-8777-2a689a6bdaa5.pdf. Ссылка активна на 03.04.2026.
9. Khoury JD, Solary E, Abla O, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. *Leukemia*. 2022;36(7):1703–1719. doi: <https://doi.org/10.1038/s41375-022-01613-1>
10. Shomali W, Gotlib J. World Health Organization and International Consensus Classification of eosinophilic disorders: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol*. 2024;99(5):946–968. doi: <https://doi.org/10.1002/ajh.27287>
11. Chusid MJ, Dale DC, West BC, Wolff SM. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1975;54(1):1–27.
12. Valent P, Klion AD, Roufosse F, et al. Proposed refined diagnostic criteria and classification of eosinophilic disorders and related syndromes. *Allergy*. 2023;78(1):47–59. doi: <https://doi.org/10.1111/all.15544>
13. Белоглазов В.А., Ушаков А.В., Соколова Л.В. и др. Трудности диагностики идиопатического гиперэозинофильного синдрома // *Таврический медико-биологический вестник*. — 2017. — Т. 20. — № 2. — С. 140–143. [Beloglazov VA, Ushakov AV, Sokolova LV, et al. Difficulties of diagnosing of idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Tavricheskiy mediko-biologicheskii vestnik*. 2017;20(2):140–143. (In Russ).]
14. Akuthota P, Weller PF. Spectrum of Eosinophilic End-Organ Manifestations. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2015;35(3):403–411. doi: <https://doi.org/10.1016/j.iac.2015.04.002>
15. Requena G, van den Bosch J, Akuthota P, et al. Clinical Profile and Treatment in Hypereosinophilic Syndrome Variants: A Pragmatic Review. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2022;10(8):2125–2134. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.03.034>
16. Dispenza MC, Bochner BS. Diagnosis and Novel Approaches to the Treatment of Hypereosinophilic Syndromes. *Curr Hematol Malign Rep*. 2018;13(3):191–201. doi: <https://doi.org/10.1007/s11899-018-0448-8>
17. Chen H, Raza HK, Jing J, et al. Hypereosinophilic syndrome with central nervous system involvement: Two case reports and literature review. *Brain Inj*. 2017;31(12):1695–1700. doi: <https://doi.org/10.1080/02699052.2017.1357835>
18. Mormile M, Mormile I, Fuschillo S, et al. Eosinophilic Airway Diseases: From Pathophysiological Mechanisms to Clinical Practice. *Int J Mol Sci*. 2023;24(8):7254. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms24087254>
19. Kuang FL, Curtin BF, Alao H, et al. Single-Organ and Multisystem Hypereosinophilic Syndrome Patients with Gastrointestinal Manifestations Share Common Characteristics. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2020;8(8):2718–2726.e2. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2020.04.025>
20. Locke M, Suen RM, Williamson AK, Nieto MJ. FIP1L1-PDGFRα Clonal Hypereosinophilic Syndrome With Eosinophilic Myocarditis and Intracardiac Thrombus. *Cureus*. 2023;15(8):e43138. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.43138>
21. Groh M, Rohmer J, Etienne N, et al. French guidelines for the etiological workup of eosinophilia and the management of hypereosinophilic syndromes. *Orphanet J Rare Dis*. 2023;18(1):100. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-023-02696-4>
22. Thomsen GN, Christoffersen MN, Lindegaard HM, et al. The multidisciplinary approach to eosinophilia. *Front Oncol*. 2023;13:1193730. doi: <https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1193730>
23. Балыкова Л.А., Краснопольская А.В., Ширманкина М.В. и др. Гиперэозинофильный синдром: современные подходы к молекулярно-генетической диагностике и терапии генно-инженерными биологическими препаратами // *Медицина и биотехнологии*. — 2025. — Т. 1. — № 1. — С. 13–23. — doi: <https://doi.org/10.15507/3034-6231.001.202501.013-023> [Balykova LA, Krasnopolskaya AV, Shirmankina MV, et al. Hypereosinophilic syndrome: contemporary approaches to molecular-genetic diagnostics and gene-engineered biologic therapy. *Medicine and Biotechnology*. 2025;1(1):13–23. (In Russ).] doi: <https://doi.org/10.15507/3034-6231.001.202501.013-023>
24. Яковлев Я.Я., Рудковская Л.В., Лавринова О.В. и др. Тяжелый гиперэозинофильный синдром с поражением кожи у детей в практике педиатра // *Мать и дитя в Кузбассе*. — 2022. — № 3. — С. 69–77. — doi: <https://doi.org/10.24412/2686-7338-2022-3-69-77> [Yakovlev YaYa, Rudkovskaya LV, Lavrinova OV, et al. Hypereosinophilic syndrome and skin lesions in children in the practice of the pediatrician. *Mother and Baby in Kuzbass*. 2022;(3):69–77. (In Russ).] doi: <https://doi.org/10.24412/2686-7338-2022-3-69-77>
25. Khoury P, Abiodun AO, Holland-Thomas N, et al. Hypereosinophilic Syndrome Subtype Predicts Responsiveness to Glucocorticoids. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2018;6(1):190–195. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2017.06.006>
26. Hwee J, Huynh L, Du S., et al. Hypereosinophilic syndrome in Europe: Retrospective study of treatment patterns, clinical manifestations, and healthcare resource utilization. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2023;130(6):768–775. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ana.2023.02.022>
27. Schwaab J, Naumann N, Luebke J, et al. Response to tyrosine kinase inhibitors in myeloid neoplasms associated with PCM1-JAK2, BCR-JAK2 and ETV6-ABL1 fusion genes. *Am J Hematol*. 2020;95(7):824–833. doi: <https://doi.org/10.1002/ajh.25825>
28. Freyer CW, Hughes ME, Carulli A, et al. Pemigatinib for the treatment of myeloid/lymphoid neoplasms with *FGFR1* rearrangement. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2023;23(4):351–359. doi: <https://doi.org/10.1080/14737140.2023.2192930>
29. King B, Lee AI, Choi J. Treatment of Hypereosinophilic Syndrome with Cutaneous Involvement with the JAK Inhibitors Tofacitinib and Ruxolitinib. *J Invest Dermatol*. 2017;137(4):951–954. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2016.10.044>
30. Alves Júnior JM, Prota FE, Villagelin D, et al. Mepolizumab in Hypereosinophilic Syndrome: A Systematic Review and Meta-analysis. *Clinics (Sao Paulo)*. 2021;76:e3271. doi: <https://doi.org/10.6061/clinics/2021/e3271>
31. Roufosse F, Kahn JE, Rothenberg ME, et al. Efficacy and safety of mepolizumab in hypereosinophilic syndrome: A phase III, randomized, placebo-controlled trial. *J Allergy Clin Immunol*. 2020;146(6):1397–1405. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2020.08.037>
32. Chen MM, Roufosse F, Wang SA, et al. An International, Retrospective Study of Off-Label Biologic Use in the Treatment of Hypereosinophilic

- Syndromes. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10(5):1217–1228.e3. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.02.006>
33. Kuang FL, Fay MP, Ware J, et al. Long-Term Clinical Outcomes of High-Dose Mepolizumab Treatment for Hypereosinophilic Syndrome. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2018;6(5):1518–1527.e5. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2018.04.033>
34. Rothenberg ME, Roufosse F, Faguer S. Mepolizumab Reduces Hypereosinophilic Syndrome Flares Irrespective of Blood Eosinophil Count and Interleukin-5. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10(9):2367–2374.e3. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.04.037>
35. Coussemont G, Catherine J, Roufosse F. Hypereosinophilic syndrome response to mepolizumab in the setting of a compassionate use program. *J Leukoc Biol.* 2024;116(5):1021–1032. doi: <https://doi.org/10.1093/jleuko/qjae152>
36. Schwarz C, Müller T, Lau S, et al. Mepolizumab—a novel option for the treatment of hypereosinophilic syndrome in childhood. *Pediatr Allergy Immunol.* 2018;29(1):28–33. doi: <https://doi.org/10.1111/pai.12809>
37. Jue JH, Shim YJ, Park S, et al. Korean Adolescent Patient with Manifestations of Lymphocyte Variant Hypereosinophilic Syndrome and Episodic Angioedema with Eosinophilia, Treated with Reslizumab. *Iran J Allergy Asthma Immunol.* 2022;21(2):215–218. doi: <https://doi.org/10.18502/ijaai.v21i2.9229>
38. Kuang FL, Legrand F, Makiya M, et al. Benralizumab for PDGFRA-Negative Hypereosinophilic Syndrome. *N Engl J Med.* 2019;380(14):1336–1346. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1812185>
39. A Phase III Study to Evaluate the Efficacy and Safety of Benralizumab in Patients With Hypereosinophilic Syndrome (HES) (NATRON). In: *ClinicalTrials.gov*: Website. Available online: <https://clinicaltrials.gov/study/NCT04191304>. Accessed on April 03, 2026.
40. Depemokimab in Participants With Hypereosinophilic Syndrome, Efficacy, and Safety Trial (DESTINY). In: *ClinicalTrials.gov*: Website. Available online: <https://clinicaltrials.gov/study/NCT05334368>. Accessed on April 03, 2026.
41. Fujii K, Takahashi H, Hayakawa N, Iwasaki Y. Idiopathic hypereosinophilic syndrome in remission with benralizumab treatment after relapse with mepolizumab. *Respirol Case Rep.* 2020;8(8):e00665. doi: <https://doi.org/10.1002/rcr2.665>
42. Kosalka-Węgiel J, Milewski M, Siwiec A, et al. Severe hypereosinophilic syndrome successfully treated with a monoclonal antibody against interleukin 5 receptor α — benralizumab. *Cent Eur J Immunol.* 2021;46(3):395–397. doi: <https://doi.org/10.5114/ceji.2021.108259>
43. Holle JU, Moosig F. Eosinophilia: hypereosinophilic syndrome vs. eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Z Rheumatol.* 2023;82(4):307–320. doi: <https://doi.org/10.1007/s00393-023-01345-2>
44. Suzuki S, Suzuki K, Ichikawa T, et al. Acute exacerbation of idiopathic hypereosinophilic syndrome following asymptomatic coronavirus disease 2019: a case report. *J Med Case Rep.* 2022;16(1):324. doi: <https://doi.org/10.1186/s13256-022-03543-z>
45. Karampoor S, Afrashteh F, Rahmani S, Laali A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis after COVID-19: A case report. *Respir Med Case Rep.* 2022;38:101702. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2022.101702>
46. Shah S, Danda D, Kavachanda C, et al. Autoimmune and rheumatic musculoskeletal diseases as a consequence of SARS-CoV-2 infection and its treatment. *Rheumatol Int.* 2020;40(10):1539–1554. doi: <https://doi.org/10.1007/s00296-020-04639-9>
47. Kim DM, Seo JW, Kim Y, et al. Eosinophil-mediated lung inflammation associated with elevated natural killer T cell response in COVID-19 patients. *Korean J Intern Med.* 2022;37(1):201–209. doi: <https://doi.org/10.3904/kjim.2021.093>
48. Sherafati A, Rahmanian M, Sattarzadeh Badkoubeh R, et al. Hypereosinophilic syndrome and COVID-19: 2 case reports. *J Cardiothorac Surg.* 2023;18(1):158. doi: <https://doi.org/10.1186/s13019-023-02241-1>
49. Mapelli M, Cefalù C, Zaffalon D, et al. Hypereosinophilic syndrome onset with Loeffler's endocarditis after COVID-19 infection. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2022;23(10):e472. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeac150>
50. Espinoza DF, Wetzler L, Holland N, et al. COVID-19 infection in hypereosinophilic syndrome: A survey-based analysis. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10(5):1371–1373.e20. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.02.019>
51. Otani IM, Anilkumar AA, Newbury RO, et al. Anti-IL-5 Therapy Reduces Mast Cells and IL-9 Cells in Paediatric Eosinophilic Esophagitis. *J Allergy Clin Immunol.* 2013;131(6):1576–1582. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2013.02.042>
52. Armoni Domany K, Shiran SI, Adir D, et al. The Effect of Mepolizumab on the Lungs in a Boy with Hypereosinophilic Syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(2):34–35. doi: <https://doi.org/10.1164/rccm.201907-1376IM>
53. Fox E, Cohen B, Treyster Z. Successful use of mepolizumab for severe hypereosinophilic vasculitis with c-ANCA positivity in a previously healthy 7-year-old boy. *J Allergy Clin Immunol Glob.* 2022;2(1):124–126. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacig.2022.09.009>
54. Forero Molina MA, Coffey KE, Chong HJ. Successful treatment of idiopathic hypereosinophilic syndrome with benralizumab in a pediatric patient. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021;9(1):589–590. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2020.08.034>

Статья поступила: 23.04.2025, принята к печати: 16.04.2026
The article was submitted 23.04.2025, accepted for publication 16.04.2026

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Балькова Лариса Александровна, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН [Larisa A. Balykova, MD, PhD, Professor, Corresponding Member of the RAS]; **адрес:** 430005, г. Саранск, ул. Большевикская, д. 68 [address: 68, Bolshevistskaya Str., Saransk, 430005, Russian Federation]; **e-mail:** larisabalykova@yandex.ru; **eLibrary SPIN:** 2024-5807

Краснопольская Анна Валерьевна, к.м.н. [Anna V. Krasnopolskaya, MD, PhD]; **e-mail:** abalykova@gmail.ru; **eLibrary SPIN:** 6033-5816

Верецагина Вероника Сергеевна, к.м.н., доцент [Veronika S. Vereshchagina, MD, PhD, Associate Professor]; **e-mail:** versver@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 8526-1128

Ширманкина Марина Васильевна [Marina V. Shirmankina, MD]; **e-mail:** shirmankina99@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 2141-2903

Пигачева Ольга Юрьевна [Olga Yu. Pigacheva, MD]; **e-mail:** oyupigacheva@rambler.ru; **eLibrary SPIN:** 7879-7241

Страдина Анна Александровна [Anna A. Stradina, MD]; **e-mail:** anna1988strad@icloud.com

Ледяйкина Светлана Александровна [Svetlana A. Ledyaykina, MD]; **e-mail:** thanekrios@inbox.ru; **eLibrary SPIN:** 8789-9477

М.Д. Ефремова¹, Т.Т. Валиев²¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация² Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина, Москва, Российская Федерация

Младенческий острый лимфобластный лейкоз: опыт прошлого и терапия будущего

Автор, ответственный за переписку:

Валиев Тимур Теймуразович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением детской онкологии и гематологии (химиотерапия гемобластозов) № 1 НИИ детской онкологии и гематологии Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Блохина

Адрес: 115522, Москва, Каширское шоссе, д. 23, **тел. раб.:** +7 (499) 444-24-24, **e-mail:** timurvaliev@mail.ru

Младенческий острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) — редкая и биологически уникальная форма злокачественных заболеваний крови у детей первого года жизни, характеризующаяся агрессивным клиническим течением и неблагоприятным прогнозом, особенно при наличии перестроек гена KMT2A. В статье представлен обзор современных данных о клинических, иммунологических и молекулярно-генетических особенностях младенческого ОЛЛ из предшественников В-клеток. Подробно рассмотрены механизмы эпигенетической дисрегуляции и потенциальные мишени для таргетной терапии. Обсуждены эволюция подходов к стратификации пациентов на группы риска, роль минимальной остаточной болезни, а также результаты международных кооперированных исследований, направленных на повышение эффективности лечения. Особое внимание уделено внедрению иммунотерапевтических препаратов — блинатумаба и Т-клеток с химерным антигенным рецептором (CAR-T) — их эффективности в контроле заболевания. Обсуждены ограниченная роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и современные тенденции к сужению показаний к ее применению. В заключение подчеркнута значимость интеграции генетических и динамически изменяющихся лабораторных параметров для персонализации терапии и обозначены перспективы дальнейшего улучшения исходов лечения младенцев с данным заболеванием.

Ключевые слова: младенческий острый лимфобластный лейкоз, KMT2A, диагностика, биологические особенности, клинические исследования

Для цитирования: Ефремова М.Д., Валиев Т.Т. Младенческий острый лимфобластный лейкоз: опыт прошлого и терапия будущего. *Педиатрическая фармакология*. 2026;23(2):72–80. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3031>

ВВЕДЕНИЕ

Младенческий острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) представляет собой вариант злокачественных заболеваний крови у детей в возрасте до 1 года на момент верификации диагноза [1]. Он встречается крайне редко, составляя 1% от всех случаев ОЛЛ, диагностируемо-

го у детей разных возрастных групп [1]. Отдельную, еще более редкую (всего ~2 ребенка на каждые 1000 случаев ОЛЛ) категорию составляют младенцы с ОЛЛ, диагностированным в первые 28 дней жизни [2]. Такие случаи формируют подгруппу врожденных ОЛЛ (ВОЛЛ) и характеризуются агрессивным клиническим течением, значи-

Maria D. Efremova¹, Timur T. Valiev²¹ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation² N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russian Federation

Infant Acute Lymphoblastic Leukemia: Past Experience and Future Therapy

Infant acute lymphoblastic leukemia (ALL) is a rare and biologically unique form of hematologic malignancy occurring in children during the first year of life. It is characterized by an aggressive clinical course and unfavorable prognosis, particularly in the presence of KMT2A gene rearrangements. This article provides a review of current data on the clinical, immunological, and molecular-genetic features of B-cell precursor infant ALL. The mechanisms of epigenetic dysregulation and potential targets for targeted therapy are discussed in detail. The evolution of risk stratification approaches, the role of minimal residual disease, and the results of international collaborative studies aimed at improving treatment outcomes are reviewed. Particular attention is paid to the introduction of immunotherapeutic agents — blinatumomab and chimeric antigen receptor T-cells (CAR-T) — and their efficacy in disease control. The limited role of hematopoietic stem cell transplantation and current trends toward narrowing its indications are discussed. In conclusion, the importance of integrating genetic and dynamically changing laboratory parameters for treatment personalization is emphasized, and future perspectives for further improving outcomes in infants with this disease are outlined.

Keywords: infant acute lymphoblastic leukemia, KMT2A, diagnostics, biological features, clinical studies

For citation: Efremova Maria D., Valiev Timur T. Infant Acute Lymphoblastic Leukemia: Past Experience and Future Therapy. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2026;23(2):72–80. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3031>

тельно более высокой частотой рецидивов (73% против 42% у пациентов старше 1 мес) и перестроек гена *KMT2A* (93% против 78% у пациентов старше 1 мес), по данным международного исследования по изучению младенческих ОЛЛ, стартовавшего в 1999 г. (Interfant-99) [2, 3].

Диагноз младенческого ОЛЛ устанавливается на основании признаков, выявляемых при физикальном и стандартном лабораторном обследовании, данных иммунофенотипирования костного мозга, анализа спинномозговой жидкости, а также цитогенетического или, в отдельных случаях, молекулярно-генетического исследования бластных клеток [2, 4–6].

Ведущими синдромами при данной патологии являются анемический (90%), геморрагический (43,5%), гепатолиенальный (66,7%), инфекционно-токсический (33,9%) и желтушный (1,6%) [2, 7]. При физикальном обследовании, как правило, выявляют лихорадку, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, петехиальную сыпь, увеличение размеров живота, гепатоспленомегалию [5, 6]. Иногда обнаруживают высыпания в виде плотных узелков пурпурного или серо-голубого цвета, свидетельствующие о специфическом лейкоемическом поражении кожи (лейкемиды) [2]. В 16% случаев заболевание дебютирует с поражением центральной нервной системы (ЦНС), по данным международного исследования по изучению младенческих ОЛЛ, стартовавшего в 2006 г. (Interfant-06), что обуславливает возникновение неврологической симптоматики [2, 8]. В общем (клиническом) анализе крови выявляют гиперлейкоцитоз ($> 100 \times 10^9/\text{л}$ у 53% младенцев в исследовании Interfant-06), анемию, тромбоцитопению и бластные клетки [2, 5, 6, 8].

Дифференциально-диагностический спектр при младенческом ОЛЛ достаточно широк и включает в себя заболевания и состояния, схожие по синдромным проявлениям, такие как энцефалиты и менингиты нелейкемической этиологии, младенческие наследственные и приобретенные желтухи, гепатиты, цитомегаловирусная инфекция, сепсис, анемия недоношенных детей, наследственные и приобретенные коагулопатии [2].

Младенческий ОЛЛ из предшественников В-клеток по своим иммунофенотипическим характеристикам, получаемым в результате проточной цитометрии, близок к про-В-клеточному варианту с экспрессией CD34, CD19, CD22, CD79a и CD10(Io/+), однако в большинстве случаев маркер CD10 не обнаруживается (53% в исследовании Interfant-06), что является признаком еще более незрелого фенотипа. Согласно данным Interfant-99 и Международной группы по изучению и лечению детского рака (Children's Cancer Group; CCG) 1953, показано отрицательное влияние на прогноз при младенческом ОЛЛ экспрессии CD10 [3, 8–10]. Иммунологический портрет младенческого ОЛЛ может соответствовать пре-В-клеточному ОЛЛ: CD22⁻, CD34⁻, CD19⁻, TdT⁻, Cy CD79a⁻ и Cy μ ⁺ [11]. Кроме того, CD10⁻ младенческий ОЛЛ ассоциирован со случаями лейкоза со смешанным фенотипом (mixed-phenotype acute leukemia; MPAL), составляющими < 2% лейкозов у детей и младенцев [6]. Он характеризуется совместной экспрессией В-клеточных и миелоидных маркеров, таких как CD15, CD65 и NG2 [9]. Экспрессия может наблюдаться в одной клеточной популяции (бифенотипическая) или в ≥ 2 отдельных популяциях (билинейная) [6].

Согласно данным о мутационном профиле и цитогенетическим характеристикам младенческие ОЛЛ из предшественников В-клеток можно разделить на две основные группы — с перестройкой *KMT2A* (*KMT2A-r*) и зародышевым (герминальным) вариантом

этого гена (*KMT2A-g*) [1]. Лейкозы с *KMT2A-r* встречаются в 74% случаев младенческих ОЛЛ, что является отличительной чертой этого заболевания, так как у детей старше 1 года этот патогенный вариант выявляют всего в 2–4% случаев [8]. Перестройки *KMT2A* представлены сбалансированными транслокациями хромосом: t(4;11) — в 44%, t(11;19) — в 22%, t(9;11) — в 11%, другие — в 23% [8]. При *KMT2A-g*-ОЛЛ у младенцев выявляют как количественные — часто высокая гиперплоидия (у 15,1% в российском мультицентровом исследовании по лечению младенческого ОЛЛ MLL-Baby), так и структурные — делеции и транслокации с участием генов *PAX5*, *CDKN2A*, *CDKN2B*, *ETV6*, *RUNX1*, *NUTM1*, *TCF3*, *PBX1*, *BRD9*, *SSBP2*, *FLT3*, *JAK2*, *DDX3X* и другие хромосомные аномалии [12–14]. Младенцы с *KMT2A-g*-ОЛЛ, как правило, более раннего возраста, имеют более высокий уровень лейкоцитов в крови и поражение ЦНС в дебюте заболевания, обладают неблагоприятным MPAL-или CD10⁻-фенотипом, имеют значительно худший прогноз по сравнению с младенцами с *KMT2A-g*-ОЛЛ [1, 2, 11].

БИОЛОГИЯ ОЛЛ ИЗ ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ В-КЛЕТОК С *KMT2A-R*. ПОТЕНЦИАЛ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ

Ген *KMT2A* (ранее известный как *MLL*) расположен на участке длинного плеча 11-й хромосомы 11q23.3, имеет длину в 90 375 п.н. и состоит из 38 экзонов, включая 5'- и 3'-нетранслируемые области. После событий, связанных с транскрипцией гена и альтернативным сплайсингом транскрипта, транслируется белок *KMT2A*, в норме функционирующий в виде стабильного димера, образующегося в результате расщепления исходного полимера ферментом *Taspase1* (*TASP1*) на два фрагмента — MLL-N и MLL-C. Белок *KMT2A*, являющийся важным эпигенетическим регулятором, состоит из последовательных доменов, сгруппированных по N- и C-концам и разделенных главным кластером точек разрыва (breakpoint cluster region 1; BCR1). На N-конце сосредоточены домены, отвечающие за связывание с промотором целевого гена и его прочтение — PI (связывание с транскрипционными факторами в комплексе с Menin1/LEDGF), AT-hooks (связывание с малой бороздкой ДНК), SNL (субъядерная локализация) и MBD (связывание и прочтение полуметилированной ДНК в комплексе с BMI1, CtBP, HDAC1/2 и HPC2). На C-конце расположены домены, участвующие в связывании, прочтении и записи эпигенетического кода хроматина, — PHD1-3, BD, ePHD4 (в комплексе обеспечивают стабильность связывания *KMT2A* с H3K4), TAD (ацетилирование H3/H4 и H4K16 в ассоциации с CREBBP и MOF), SET (метилирование H3K4 (H3K4me2,3) в комплексе с WDR5, ASH2L, RbBP5 и DRY-30). Кроме того, на C-конце находятся домены FYRN и FYRC, обеспечивающие образование стабильного димера активного белка *KMT2A* [15].

Перестройки гена *KMT2A* происходят в результате множественных геномных повреждений: внутренних делеций, tandemных дупликаций и амплификаций, но чаще всего при хромосомной транслокации, приводящей к образованию белка слияния с участием N-концевого фрагмента *KMT2A* и C-концевого фрагмента белка, транслирующегося с вовлеченного в перестройку участка гена-партнера [1, 16, 17]. Большинство разрывов (90,85%) в гене *KMT2A* происходит в регионе BCR1 между экзонами 9 и 12. Реже (6,94% случаев) разрывы встречаются вниз по течению от экзона 9 и выше по течению от экзона 12, и только в 1,85% случаев разрывы происходят в регионе BCR2 между экзонами 21

и 25. Таким образом, во фрагменте остаются домены PI, AT-hooks, SNL и MBD [1, 15, 16]. В качестве генов-партнеров в случае младенческого ОЛЛ из предшественников В-клеток выступают *AFF1* (48,3%), *MLLT3* (16%), *MLLT1* (24%), *MLLT10* (6%), *AFDN* (0,3%), *EPS15* (2,2%), *USP2*, *MLLT11*, *MLLT6*, *AFF3*, *TNRC18*, *CTCL*, *PRPF19*, *AFF4*, *BTBD18*, *DCP1A*, *ACNT2*, *CLTA* [17]. Для пациентов с MPAL характерны те же гены-партнеры слияния [17].

Образующийся химерный белок, обладая функциональной возможностью связываться с промоторами генов, приобретает дополнительные свойства, выражающиеся в его способности к увеличению транскрипционной активности хроматина [18, 19]. Это достигается за счет ассоциированных с партнерской частью ремодельеров хроматина, таких как *DOTL1*, *NSD1*, *CARM1* и др. [16, 18]. По некоторым данным, белки слияния активируют приблизительно в 12 раз больше целевых генов [15]. Подобное нарушение эпигенетического контроля приводит к усиленной и беспорядочной экспрессии генов, участвующих в контроле пролиферации и ступенчатой дифференцировки клеток иммунной системы [18]. К таким генам относят представителей семейства *HOX* (A3, 5, 7, 9, 10), *MEIS1*, *FLT3*, *CDK* (*p21* и *p16*), *TGFB1*, *SMAD*, *RUNX1*, *MCL1*, *BCL2* [18]. Синхронно с этим происходит снижение экспрессии генов поддержки целостности генома и репарации *CHEK1*, *ATM*, *BRCA1*, что увеличивает вероятность возникновения вторичных генетических событий [18].

Понимание молекулярных механизмов срыва эпигенетической регуляции при младенческих ОЛЛ с *KMT2A-r* легло в основу синтеза, а также доклинического и клинического тестирования таргетных и эпигенетических агентов. К ним относят ингибиторы взаимодействия *Mein1* и PI N-концевого фрагмента белка *KMT2A* (ревумениб), *DOTL1*-ингибиторы, *HCAC*-ингибиторы (вориностат), *DNMT*-ингибиторы, ингибиторы протеасом (бортезомиб), гипометилирующие агенты (азацитидин и децитабин) [1, 11, 16, 20, 21]. Механизм их действия основан на разрушении связи белка слияния *KMT2A-r* с целевыми генами (ревумениб), снижении количества активирующих транскрипцию эпигенетических меток, таких как *H3K79me2/3* и *H3K36me2/3* (ингибиторы *DOTL1* и *NSD2*), устранении дефицита ацетилирования *H4* и *H3* (вориностат), торможении процесса деградации белка *IκB*, ингибирующего NF-κB (бортезомиб), усилении деметилирования ДНК, приводящем к увеличению экспрессии генов-супрессоров опухолей (*DNMT*-ингибиторы, азацитидин, децитабин) [1, 11, 16, 20, 21].

Успехи иммунотерапии *BITEs* (блинатумомаб) и клеточной терапии (*Chimeric Antigen Receptor T-cell Therapy*; *CAR-T*) в ряде случаев оказались не столь выдающимися при младенческих ОЛЛ, поскольку отмечены случаи переключения клеточной линии на миелоидную при рецидиве/прогрессировании младенческого ОЛЛ из предшественников В-клеток после ремиссии, достигнутой с применением иммуно- и клеточной терапии [22–26]. Чаще всего это событие ассоциировано с перестройками *KMT2A*, однако такой сценарий возможен и при ОЛЛ с *KMT2A-g* [27–29]. Несмотря на то, что на данный момент этот феномен не может быть однозначно объяснен, существуют три предположения, основанных на результатах лабораторных исследований [27, 28].

Так, возникновение острого миелоидного лейкоза (ОМЛ) в преимущественно раннем рецидиве ОЛЛ может быть следствием клональной эволюции бластов исходного ОЛЛ в результате терапевтического вмешательства [27, 28]. Эта теория подтверждена наличием сниженной экспрессии *PAX5* и *EBF1* и увеличенной экспрессии

C/EBPα в бластных клетках ОМЛ при обнаружении одинаковых с ОЛЛ перестроек гена *BCR* [27, 28]. Кроме того, рецидив со сменой клеточной линии может быть следствием клональной селекции бластов, сохраняющих приверженность миелоидной линии, но отделившихся от основной популяции бластных клеток ОЛЛ еще до начала терапии [27, 28]. Такие представители лейкоэмического клона не имеют общих перестроек гена *BCR* [27, 28]. И наконец, поздние рецидивы следует рассматривать как случаи вторичного ОМЛ (или *de novo* ОМЛ), возникшего в результате перенесенного ранее интенсивного лечения алкилирующими агентами (циклофосфамид) и ингибиторами топоизомеразы II (этопозид), применяющимися в программе комбинированной терапии [27]. Вторичный ОМЛ клонально не связан с исходным ОЛЛ и часто выступает в роли заболевания, маскирующегося под рецидив с переключением клеточной линии [27]. Глобальное международное исследование по изучению переключения клеточной линии при рецидиве острого лейкоза (*Evaluation of Lineage Switch, an International Initiative; EVOLVE*) не подтвердило однозначной связи между применением иммунотерапии и возникновением ОМЛ-рецидива в подгруппе младенцев с ОЛЛ и *KMT2A-r* [22]. Возможно, более содержательный вывод об этой проблеме мы можем ожидать в отчетах исследования *Interfant-21* [6, 21].

ЭВОЛЮЦИЯ ПОДХОДОВ К СТРАТИФИКАЦИИ ГРУПП РИСКА И ТЕРАПЕВТИЧЕСКИХ ОПЦИЙ ПРИ МЛАДЕНЧЕСКОМ ОЛЛ

На протяжении многих десятилетий различные исследовательские группы — *Interfant*, *CCG*, японская группа по изучению лейкозов/лимфом у детей (*Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group; JPLSG*) и др. — занимаются изучением фундаментальных и клинических аспектов, касающихся диагностики и лечения младенческих ОЛЛ (см. рисунок). Организм младенца характеризуется высокой восприимчивостью к токсическому воздействию многокомпонентной химиотерапии и режимов кондиционирования перед трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), что проявляется ранними (инфекции, мукозит, нейро- и гепатотоксичность, полиорганная недостаточность и смерть в результате лечения) и поздними осложнениями (неврологические дефициты, низкорослость, нарушение полового развития, вторичные опухоли, хроническая сердечная недостаточность и др.) [1, 30, 31]. Кроме того, младенческий ОЛЛ имеет тенденцию к рефрактерному течению, развитию ранних рецидивов и смене клеточной линии [2, 14, 18]. Все это определило три важнейших направления исследований.

Первое направление — поиск и систематизация предикторов удовлетворительного и неудовлетворительного ответов на лечение для разделения пациентов на группы риска с целью определения оптимальной и эффективной терапии (см. таблицу). Помимо однозначной негативной роли перестройки гена *KMT2A*, подтвержденной всеми крупными исследовательскими группами, было определено отрицательное влияние возраста, количества лейкоцитов в крови, статуса поражения ЦНС и плохого ответа на префазу преднизолоном на прогноз пациента [2]. Количественные характеристики и сочетания этих признаков могут отличаться в разных исследованиях, что создает препятствие для появления единого протокола и объективной оценки результатов терапии. Это подчеркивает важность создания в будущем единого кооперированного исследования.

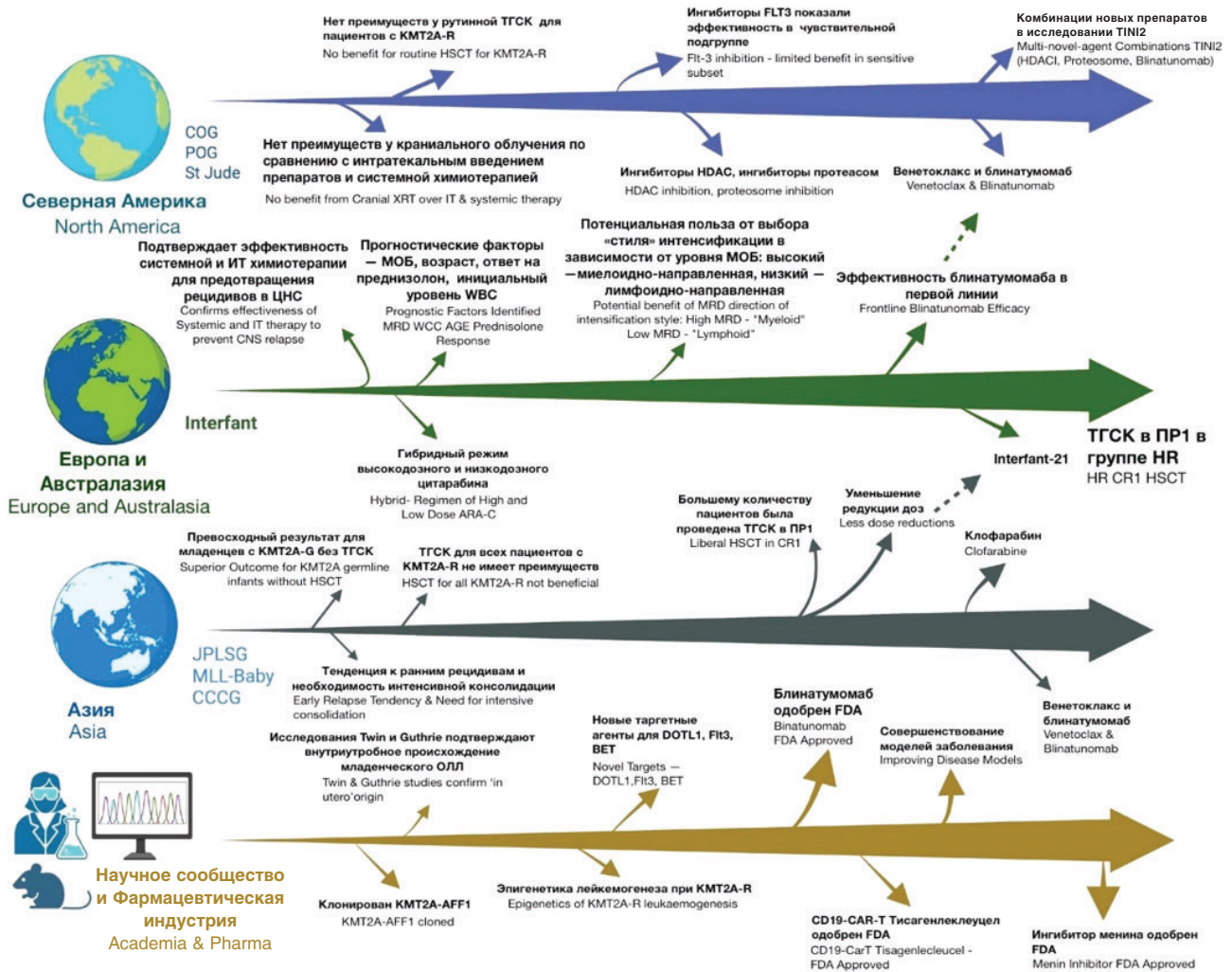


Рисунок. Глобальные исследования в области младенческих острых лимфобластных лейкозов [21]

Примечание. COG — Children’s Oncology Group; POG — Pediatric Oncology Group; JPLSG — Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group; CCCG — Chinese Children’s Cancer Group; ТГСК — трансплантация гемопоэтических стволовых клеток; HDACi — Histone Deacetylase inhibitor; ПР — полная ремиссия; HR — High Risk.

Figure. Global research on infant acute lymphoblastic leukemia [21]

Note. COG — Children’s Oncology Group; POG — Pediatric Oncology Group; JPLSG — Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group; CCCG — Chinese Children’s Cancer Group; HSCT (ТГСК) — hematopoietic stem cell transplantation; HDACi — Histone Deacetylase inhibitor; CR (ПР) — complete remission; HR — High Risk.

С появлением и совершенствованием методов измерения минимальной остаточной болезни (МОБ) удалось изучить ее роль в оценке агрессивности клинического течения заболевания и эффективности лечения. Статус МОБ лег в основу динамической стратификации пациентов на группы риска и принятия решения о проведении второго курса блинатумоаба вместо консолидации MARMA в дизайне нового клинического исследования Interfant-21, а также строго ограничил показания к ТГСК, что позволило уточнить роль этой процедуры в лечении младенческого ОЛЛ [6, 21].

Исследователи JPSL MLL-10 подчеркивают прогностическую значимость персистенции МОБ и ее негативное влияние на бессобытийную выживаемость и показывают, что у > 95% пациентов удалось измерить МОБ с помощью проточной цитометрии в каждой из трех контрольных точек, тогда как ПЦР-Ig/TCR для оценки МОБ был диагностически значим только у 53% пациентов, а ПЦР-KMT2A-r был применим лишь у пациентов со стандартными вариантами слияния KMT2A [32]. По результатам данного исследования было рекомендовано при-

менение комбинации методов для оценки МОБ, а также следование современным тенденциям в развитии метода оценки нестандартных перестроек KMT2A с помощью секвенирования нового поколения [32].

Исследовательская группа UKALL (United Kingdom Acute Lymphoblastic Leukemia — группа по изучению острого лимфобластного лейкоза из Великобритании) предупреждает о возможности возникновения ложноположительных результатов вследствие регенерации костного мозга и рекомендует метод ПЦР-KMT2A-r в качестве предпочтительного. Данная рекомендация основана на том, что младенческий ОЛЛ часто не имеет подходящих перестроек Ig/TCR [6].

В связи с возможностью рецидивов младенческого ОЛЛ с KMT2A-r и переключением клеточной линии на миелоидную представляется целесообразным рассмотреть применение комбинированной оценки МОБ с использованием расширенной диагностической панели моноклональных антител и сочетанием методов детекции МОБ [20, 31, 32]. Поскольку при смене клеточной линии часто определяется миеломоноцитарный

Таблица. Подходы к определению групп риска в клинических протоколах различных исследовательских групп
Table. Approaches for risk stratification in clinical protocols of various research groups

Исследовательская группа	Протокол	Высокий риск (High Risk; HR)	Промежуточный риск (Intermediate Risk; IR)	Низкий риск (Low Risk; LR)
Interfant	Interfant-99	≥ 1000 бластных клеток в 1 мкл периферической крови на 8-й день индукции (после 7 дней префазы преднизолоном) — плохой ответ	–	< 1000 бластных клеток в 1 мкл периферической крови на 8-й день индукции (после 7 дней префазы преднизолоном) — хороший ответ
	Interfant-06	<i>KMT2A-r</i> , возраст на момент верификации диагноза < 6 мес (< 183 дней), лейкоциты ≥ 300 × 10 ⁹ /л и/или плохой ответ на 8-й день индукции	Статус <i>KMT2A</i> неизвестен, <i>KMT2A-r</i> и возраст > 6 мес, <i>KMT2A-r</i> и возраст < 6 мес, лейкоциты < 300 × 10 ⁹ /л и хороший ответ на 8-й день индукции	Все случаи заболевания с <i>KMT2A-g</i>
	Interfant-21	Возраст на момент постановки диагноза < 6 мес (< 183 дней), лейкоциты ≥ 300 × 10 ⁹ /л на момент верификации диагноза и/или плохой ответ на 8-й день индукции (см. Interfant-99); если МОБ ≥ 1% после индукции или > 0,01% после 1 цикла блинатумомаба	Возраст > 6 мес на момент верификации диагноза, возраст < 6 мес, лейкоциты < 300 × 10 ⁹ /л при постановке диагноза и хороший ответ на 8-й день индукции	–
Princess Máxima Center for Pediatric Oncology and others	Interfant-06 + blinatumomab	<i>KMT2A-r</i> , возраст на момент верификации диагноза < 6 мес (< 183 дней), лейкоциты ≥ 300 × 10 ⁹ /л и/или плохой ответ на 8-й день индукции (см. Interfant-99)	Статус <i>KMT2A</i> неизвестен, <i>KMT2A-r</i> и возраст > 6 мес, <i>KMT2A-r</i> и возраст < 6 мес, лейкоциты < 300 × 10 ⁹ /л и хороший ответ на 8-й день индукции	Все случаи заболевания с <i>KMT2A-g</i>
Российская группа по изучению младенческого лейкоза	MLL-Baby	Пациенты с t(4;11)(q21;q23)/ <i>KMT2A::AFF1</i> ; если пациент из группы IR не достигал клинико-гематологической ремиссии (МОБ-отрицательной) к 36-му дню терапии	Пациенты с другой перестройкой <i>KMT2A</i> и пациенты с <i>KMT2A-g</i>	–
	ALL-Baby-2021	<i>KMT2A-r</i> и поражение ЦНС; пациенты из LR с МОБ > 0,1% после индукции; пациенты из IR с МОБ ⁺ (при ПЦР) после блока HR1	<i>KMT2A-r</i> без поражения ЦНС; достижение МОБ ⁻ после индукционной терапии; МОБ ⁺ после индукции, но достижение МОБ ⁻ после блока HR1	<i>KMT2A-g</i> ; достижение МОБ ⁻ (< 0,1%) после индукционной терапии (контроль на 36-й день) при <i>KMT2A-g</i>
JPLSG	MLL-96	<i>KMT2A-r</i>	–	<i>KMT2A-g</i>
	MLL-98	<i>KMT2A-r</i>	–	<i>KMT2A-g</i>
	MLL-03	Не стратифицируются, так как протокол проводится в рамках одной группы риска (высокий риск, согласно исследованиям MLL-96 и MLL-98)		
	MLL-10	<i>KMT2A-r</i> и возраст на момент верификации диагноза < 180 дней или выраженный лейкоцитоз и поражение ЦНС при оценке на 8-й день индукции	<i>KMT2A-r</i> и возраст на момент верификации диагноза > 180 дней и отсутствие поражения ЦНС при оценке на 8-й день индукции	<i>KMT2A-g</i>
COG (CCG)	1953	Не стратифицируются, но пациентам с перестройками <i>MLL/11q23</i> назначалась ТГСК		
	P9407	Не стратифицируются		
	AALL0631	<i>KMT2A-r</i> и возраст на момент верификации диагноза < 90 дней	<i>KMT2A-r</i> и возраст на момент верификации диагноза > 90 дней	<i>KMT2A-g</i>

Примечание. JPLSG – Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group; COG – Children's Oncology Group; CCG – Children's Cancer Group; МОБ – минимальная остаточная болезнь; ПЦР – полимеразная цепная реакция; ТГСК – трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.

Notes: JPLSG – Japanese Pediatric Leukemia/Lymphoma Study Group; COG – Children's Oncology Group; CCG – Children's Cancer Group; MRD (МОБ) – minimal residual disease; PCR (ПЦР) – polymerase chain reaction; HSCT (ТГСК) – hematopoietic stem cell transplantation.

или моноцитарный иммунофенотип, важна оценка МОБ с маркерами CD64, CD11b, CD14, CD4, HLA-DR, CD33 и CD45 [27].

Вторым направлением стала оптимизация схем комбинированной химиотерапии с включением в протоколы новых терапевтических опций в виде иммуно- и эпигенетической терапии. Стоит отметить, что младенческий ОЛЛ из предшественников В-клеток без перестроек гена *KMT2A* в исследованиях Interfant-99 и Interfant-06 характеризовался более благоприятным прогнозом, чем варианты с перестройками *KMT2A*: четырехлетняя бессобытийная выживаемость в этой группе пациентов составила 74,0% [4, 8]. Протокол комбинированной химиотерапии в исследовании Interfant-06, признанный впоследствии «золотым стандартом», включает следующие этапы лечения: индукция ремиссии, ранняя интенсификация (IB), консолидация (MARMA), реиндукция (OCTADA(D)) и поддерживающая терапия с обязательной профилактикой нейролейкоза путем интратекального введения препаратов (преднизолон, цитарабин, метотрексат) для всех пациентов [8].

В исследовании японской онкологической группы JPLSG MLL-96, MLL-97 и MLL-10, проводившихся на гораздо меньших когортах пациентов по сравнению с группой Interfant-06, бессобытийная выживаемость была сопоставима и составила от 93,3 до 95,5% в разных подгруппах больных [32–35]. При этом общая выживаемость в этой группе пациентов в исследовании MLL-10 составила 100% [32]. Схожие результаты показывают клинические исследования группы COG AALL0631 и ALL15P1 — бессобытийная выживаемость в них была 87,3 и 85,6%, а общая — 93,6 и 95,5% соответственно [13, 36].

Несмотря на успехи «классической» полихимиотерапии, продолжают исследования по внедрению в протоколы таргетных агентов и иммунных препаратов с целью ее дезэскалации и снижения токсичности. В исследовании TINI I, инициированном Т.А. Gruber из St. Jude Children's Research Hospital, США, были изучены эффективность и переносимость включения бортезомиба и вориноста в основной курс полихимиотерапии на этапах индукции и реиндукции. Бессобытийная выживаемость у пациентов с *KMT2A-g* ($n = 15$) составила 85,7%, а общая выживаемость приблизилась к 93% при хорошей переносимости лечения [37]. Такие результаты открывают новые перспективы снижения токсичности комбинированной химиотерапии без потери эффективности лечения.

К сожалению, пациенты с перестройкой гена *KMT2A* имеют гораздо более скромные результаты терапии, и их бессобытийная и общая выживаемость остаются низкими. Попытка решения проблемы ранних рецидивов путем внедрения ОМЛ-направленной ранней интенсификации (блоки ADE + MAE) в протокол Interfant-06 не привела к существенному улучшению результатов по сравнению со стандартной интенсификацией (протокол IB) для ОЛЛ, используемой в Interfant-99 [4, 8]. Частота рецидивов, а также показатели шестилетней общей выживаемости и выживаемости без признаков заболевания составили 47,5, 54,9, 54,4% и 47,1, 39,3, 36,8% в группах ADE + MAE и IB соответственно [4, 8].

Исследование российской группы MLL-Baby было сосредоточено главным образом на применении ATRA (полностью транс-ретиноевой кислоты) в качестве монотерапии в постиндукционном периоде (дни 36–43), в блоках консолидации, между HR-блоками и в поддерживающей терапии [38]. Основу химиотерапии составил протокол ALL-MB-91 пониженной интенсивности [39]. Основанием для исследования послужил тот факт,

что ATRA индуцирует в условиях *in vitro* дифференцировку клеточной линии с $t(4;11)(q21;q23)/KMT2A::AFF1$ [40]. Несмотря на включение ATRA, показатели шестилетней бессобытийной и общей выживаемости составили 36 и 44% соответственно [38].

В исследовании COG AALL0631 изучался эффект добавления лестауртиниба на постиндукционном этапе химиотерапии, основанной на протоколе COG P9407 [41, 42]. Являясь ингибитором тирозинкиназы FLT3 (FLT3i), которая гиперэкспрессируется в бластных клетках ОЛЛ с перестроенным геном *KMT2A*, лестауртиниб усиливает цитотоксический эффект химиотерапии, по результатам доклинических работ [1]. К сожалению, добавление лестауртиниба не улучшило общую эффективность лечения, однако при условии чувствительности бластных клеток к препарату *ex vivo* показатели выживаемости больных оказались несколько выше [41]. Это исследование заложило основу концепции назначения таргетных препаратов только при условии индивидуальной чувствительности к ним лейкозных бластов.

Настоящий прорыв в лечении младенческих ОЛЛ произошел при подведении итогов исследования Interfant blina pilot для групп промежуточного и высокого риска согласно протоколу Interfant-06 [24]. Была изучена целесообразность добавления одного четырехнедельного постиндукционного блока блинатумомаба в рамках протокола Interfant-06 для лучшего контроля МОБ, достижения МОБ-негативного статуса, снижения частоты рецидивов и улучшения показателей выживаемости. Оказалось, что добавление блинатумомаба к стандартной схеме химиотерапии у младенцев с впервые диагностированным ОЛЛ с *KMT2A-r* было безопасно и эффективно в отношении предотвращения ранних рецидивов. Двухлетняя бессобытийная и общая выживаемость составили 81,6 и 93,3% соответственно [24].

Не менее многообещающей стала возможность применения CAR-T-терапии — современного стандарта лечения рефрактерных/рецидивирующих (P/P) форм В-ОЛЛ у детей и молодых взрослых [43, 44]. К уникальным барьерам, которые препятствовали возможности успешного сбора, производства и инфузии CAR-T-клеточного продукта у пациентов с P/P ОЛЛ, относились низкая масса тела и возраст пациентов, интенсивное предшествующее лечение (включая ТГСК), высокая опухолевая нагрузка, низкое абсолютное количество лимфоцитов в периферической крови, вариабельность функций Т-клеток из-за относительной незрелости иммунной системы и появляющиеся сообщения о смене клеточной линии ОЛЛ [25]. Тем не менее, анализ результатов лечения 19 младенцев с P/P ОЛЛ, принявших участие в исследованиях PLAT-02 ($n = 14$), PLAT-03 ($n = 1$) и PLAT-05 ($n = 4$), показал осуществимость (для 18 из 19 пациентов удалось изготовить SCRI-CAR19/SCRI-CAR19x22), ограниченный профиль токсичности, аналогичный таковому у детей более старшего возраста, и эффективность CAR-T-терапии — 16 из 17 пролеченных пациентов (94,1%) достигли полной МОБ-негативной ремиссии, а трехлетняя безрецидивная выживаемость у этих больных составила 68,8% [25]. Ретроспективные данные Консорциума Pediatric Real-World CAR также сообщают о приемлемой безопасности и эффективности CAR-T-клеток при младенческих ОЛЛ — 64% (9/14) пациентов достигли МОБ-негативной ремиссии и 50% (или 78% пациентов, ответивших на лечение) оставались в ремиссии к моменту завершения исследования [26]. Таким образом, CAR-T-терапия и BITEs (блинатумомаб) надежно закрепились как одни из основополагающих терапевтических опций в лечении мла-

денцев с ОЛЛ и *KMT2A-r*. Эти подходы включены в новые протоколы — Interfant-21, TINI II, CCCG-iALL/MPAL-2022, COG-AALL2321, ALL-Baby-2021 [21]. Кроме того, потенциалом для применения обладают ранее не изученные в контексте младенческих ОЛЛ химиотерапевтические препараты и иммуноконъюгаты (клофарабин в JCCG-MLL17, инотузумаб озогомицин, иринотекан, азацитидин в COG-AALL15P1), ингибиторы клеточного цикла (CDK-ингибиторы) и активаторы апоптоза (ингибиторы BCL2 — венетоклас в CCCG-iALL/MPAL-2022 и COG-AALL2321), мобилизирующие агенты (блокаторы NG2), а также ингибиторы поверхностных рецепторов и вторичных эффекторных белков каскада пролиферации и выживания лейкемических клеток (МЕК- и СУК-ингибиторы) [1, 11, 16, 20, 21].

Третьим направлением стало определение показаний к алло-ТГСК и роли этой процедуры в лечении младенческого ОЛЛ из предшественников В-клеток. Так, в исследовании Interfant-99 алло-ТГСК получили 37 пациентов с плохим ответом на префазу преднизолоном (≥ 1000 бластных клеток в 1 мкл периферической крови на 8-й день индукции) [4]. При проведении алло-ТГСК четырехлетняя бессобытийная выживаемость составила 50,2%, тогда как при проведении только химиотерапии — 37,4% [4].

В исследованиях JPLSG MLL-96 и JPSL MLL-98 также сообщалось об ограниченной эффективности алло-ТГСК в группе больных с *KMT2A-r* — трехлетняя бессобытийная выживаемость оказалась $19 \pm 3\%$, притом что большинство отдаленных негативных эффектов и осложнений были связаны с этой процедурой [35]. Авторы подчеркнули особую уязвимость младенцев к миелоаблятивному режиму кондиционирования, предшествующему ТГСК. Тотальное облучение тела как компонент предтрансплантационного кондиционирования вносит наибольший негативный вклад в отсроченную токсичность лечения [35].

В 2004 г. группа JPLSG инициировала исследование MLL-03, определяющее эффективность полихимиотерапии, усиленной высокодозным цитарабином в циклах консолидации, в комбинации с ранним проведением алло-ТГСК для улучшения показателей бессобытийной выживаемости в группе младенцев с *KMT2A-r* ОЛЛ [31]. Четырехлетняя общая выживаемость составила 67,2%, но показатель бессобытийной выживаемости по-прежнему оставался неудовлетворительным — 43,2%, что объясняется значительным числом рецидивов после алло-ТГСК (у 18 из 43 пациентов, получивших алло-ТГСК) [31]. Неудовлетворительными оказались и показатели токсичности терапии — 18,4% пациентов умерли в полной ремиссии ОЛЛ из-за неприемлемой токсичности [31]. В исследовании JPLSG MLL-10 удалось выделить группу пациентов, для которых, по всей видимости, показано проведение алло-ТГСК [32]. Это оказались больные с *KMT2A-r* и возрастом < 180 дней на момент постановки диагноза или с поражением ЦНС (CNS-3 статус на 8-й день индукции ремиссии) при достижении первой полной ремиссии [32]. Выполнение алло-ТГСК оказалось возможным у 87% пациентов, и 67% остались живы без рецидива [32]. Полученные результаты авторы исследования JPLSG MLL-10 связывают с возраст-ориентированной редукцией доз химиопрепаратов и добавлением высокодозного цитарабина и L-аспарагиназы для лучшей эрадикации опухолевого клона в рамках подготовки к алло-ТГСК [8, 32]. Исследователи не исключают положительного влияния на результаты малого размера выборки и более высокой доли ОЛЛ с экспрессией

миелоидных антигенов, для которых терапевтические подходы с включением высокодозного цитозара являются оправданными [32]. Несмотря на такой позитивный результат, общемировой тенденцией на данный момент является стратегия сужения показаний к алло-ТГСК при младенческих ОЛЛ. Важно ориентироваться на уровень МОБ и включать в программы лечения блинатумомаб и CAR-T-клетки, а также продолжать исследования по другим таргетным и эпигенетическим препаратам в данной прогностически неблагоприятной группе пациентов [21].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Младенческий ОЛЛ из предшественников В-клеток представляет собой сложную и агрессивную форму онкологического заболевания, характеризующуюся уникальными биологическими, клиническими особенностями и значительными терапевтическими вызовами. Традиционная интенсивная полихимиотерапия, оставаясь основой лечения, демонстрирует ограниченную эффективность у пациентов с *KMT2A-r*, в то время как пациенты с герминальным вариантом гена (*KMT2A-g*) имеют высокие шансы на излечение. Основные достижения в лечении связаны с внедрением иммунотерапии (блинатумомаб) и клеточных (CAR-T) стратегий, что позволило улучшить контроль над минимальной остаточной болезнью и снизить частоту ранних рецидивов. Стратификация риска все больше смещается в сторону использования динамической оценки МОБ, что способствует индивидуализации терапии и сужению показаний к токсичным методам, таким как алло-ТГСК. Кроме того, за последние десятилетия достигнут значительный прогресс в понимании молекулярных механизмов заболевания, что позволило разработать протоколы клинических исследований по изучению эффективности и безопасности эпигенетических регуляторов. Несмотря на обнадеживающие результаты, отмеченные в лечении младенческого ОЛЛ, сохраняются серьезные проблемы ранних рецидивов, смены клеточной линии и токсичности лечения. Мы выражаем надежду, что результаты актуальных исследований (Interfant-21, TINI II и др.) позволят улучшить исходы в данной уязвимой группе пациентов при одновременном снижении токсичности и отдаленных неблагоприятных последствий лечения.

ВКЛАД АВТОРОВ

М.Д. Ефремова — разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Т.Т. Валиев — разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Timur T. Valiev — study conception, data acquisition and analysis, writing and editing of the manuscript, review and approval of the manuscript.

Maria D. Efremova — study conception, data acquisition and analysis, writing and editing of the manuscript, review and approval of the manuscript.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

М.Д. Ефремова

<https://orcid.org/0009-0002-9423-2672>

Т.Т. Валиев

<https://orcid.org/0000-0002-1469-2365>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Kulczycka M, Derlatka K, Tasiar J, et al. Infant Acute Lymphoblastic Leukemia — New Therapeutic Opportunities. *Int J Mol Sci.* 2024;25(7):3721. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms25073721>
2. Коркина Ю.С., Валиев Т.Т., Варфоломеева С.Р. Клинические и молекулярно-биологические особенности острых лейкозов у детей до 1 года // *Онкогематология.* — 2022. — Т. 17. — № 2. — С. 23–29. — doi: <https://doi.org/10.17650/1818-8346-2022-17-2-23-29> [Korkina YS, Valiev TT, Varfolomeeva SR. Clinical and molecular-biologic features of infant acute leukemia. *Oncohematology.* 2022;17(2):23–29. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17650/1818-8346-2022-17-2-23-29>]
3. van der Linden MH, Valsecchi MG, De Lorenzo P, et al. Outcome of congenital acute lymphoblastic leukemia treated on the Interfant-99 protocol. *Blood.* 2009;114(18):3764–3768. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2009-02-204214>
4. Pieters R, Schrappe M, De Lorenzo P, et al. A treatment protocol for infants younger than 1 year with acute lymphoblastic leukaemia (Interfant-99): an observational study and a multicentre randomised trial. *Lancet.* 2007;370(9583):240–250. doi: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)61126-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)61126-X)
5. Brown P, Pieters R, Biondi A. How I treat infant leukemia. *Blood.* 2019;133(3):205–214. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2018-04-785980>
6. Bartram J, Ancliff P, Vora A. How I treat infant acute lymphoblastic leukemia. *Blood.* 2025;145(1):35–42. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2023023154>
7. Isoyama K, Okawa H, Hayashi Y, et al. Clinical and biological aspects of acute lymphoblastic leukemia in 62 infants: Retrospective analysis of the Tokyo Children's Cancer Study Group. *Pediatr Int.* 1999;41(5):477–483. doi: <https://doi.org/10.1046/j.1442-200x.1999.01113.x>
8. Pieters R, De Lorenzo P, Ancliff P, et al. Outcome of Infants Younger Than 1 Year With Acute Lymphoblastic Leukemia Treated With the Interfant-06 Protocol: Results From an International Phase III Randomized Study. *J Clin Oncol.* 2019;37(25):2246–2256. doi: <https://doi.org/10.1200/JCO.19.00261>
9. Sanjuan-Pla A, Bueno C, Prieto C, et al. Revisiting the biology of infant t(4;11)/MLL-AF4+ B-cell acute lymphoblastic leukemia. *Blood.* 2015;126(25):2676–2685. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2015-09-667378>
10. Hilden JM, Dinndorf PA, Meerbaum SO, et al. Analysis of prognostic factors of acute lymphoblastic leukemia in infants: report on CCG 1953 from the Children's Oncology Group. *Blood.* 2006;108(2):441–451. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2005-07-3011>
11. Górecki M, Koziol I, Kopystecka A, et al. Updates in KMT2A Gene Rearrangement in Pediatric Acute Lymphoblastic Leukemia. *Biomedicines.* 2023;11(3):821. doi: <https://doi.org/10.3390/biomedicines11030821>
12. Popov A, Tsaur G, Permikin Z, et al. Genetic characteristics and treatment outcome in infants with KMT2A germline B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia: Results of MLL-Baby protocol. *Pediatr Blood Cancer.* 2023;70(4):e30204. doi: <https://doi.org/10.1002/pbc.30204>
13. Guest EM, Kairalla JA, Hilden JM, et al. Outstanding outcomes in infants with KMT2Agermline acute lymphoblastic leukemia treated with chemotherapy alone: results of the Children's Oncology Group AALL0631 trial. *Haematologica.* 2022;107(5):1205–1208. doi: <https://doi.org/10.3324/haematol.2021.280146>
14. van der Linden MH, Boer JM, Schneider P, et al. Clinical and molecular genetic characterization of wild-type MLL infant acute lymphoblastic leukemia identifies few recurrent abnormalities. *Haematologica.* 2016;101(3):e95. doi: <https://doi.org/10.3324/haematol.2014.122119>
15. Meyer C, Larghero P, Lopes BA, Marschalek R. The KMT2A/MLL consensus gene structure: a comprehensive update for research and diagnostic implications. *Leukemia.* 2024;38(6):1403–1406. doi: <https://doi.org/10.1038/s41375-024-02261-3>
16. Guarnera L, D'Addona M, Bravo-Perez C, Visconte V. KMT2A Rearrangements in Leukemias: Molecular Aspects and Therapeutic Perspectives. *Int J Mol Sci.* 2024;25(16):9023. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms25169023>
17. Meyer C, Larghero P, Almeida Lopes P, et al. The KMT2A recombinome of acute leukemias in 2023. *Leukemia.* 2023;37(5):988–1005. doi: <https://doi.org/10.1038/s41375-023-01877-1>
18. de Barrios O, Parra M. Epigenetic Control of Infant B Cell Precursor Acute Lymphoblastic Leukemia. *Int J Mol Sci.* 2021;22(6):3127. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms22063127>
19. Cheng Y, He C, Wang M, et al. Targeting epigenetic regulators for cancer therapy: mechanisms and advances in clinical trials. *Sig Transduct Target Ther.* 2019;4:62. doi: <https://doi.org/10.1038/s41392-019-0095-0>
20. Kotecha RS. Updates in infant acute lymphoblastic leukemia and the potential for targeted therapy. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2022;2022(1):611–617. doi: <https://doi.org/10.1182/hematology.2022000359>
21. Barrett N, Gruber TA, Miyamura T, et al. Infant acute lymphoblastic leukaemia—Progress from worldwide clinical efforts. *Br J Haematol.* 2025;207(6):2246–2260. doi: <https://doi.org/10.1111/bjh.70166>
22. Silbert SK, Rankin AW, Hoang CN, et al. Project EVOLVE: an international analysis of postimmunotherapy lineage switch, an emergent form of relapse in leukemia. *Blood.* 2025;146(4):437–455. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2024026655>
23. Clesham K, Rao V, Bartram J, et al. Blinatumomab for infant acute lymphoblastic leukemia. *Blood.* 2020;135(17):1501–1504. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2019004008>
24. van der Sluis IM, de Lorenzo P, Kotecha RS, et al. Blinatumomab Added to Chemotherapy in Infant Lymphoblastic Leukemia. *N Engl J Med.* 2023;388(17):1572–1581. doi: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2214171>
25. Annesley C, Lambie A, Summers C, et al. Feasibility and favorable responses after investigational CAR T-cell therapy for relapsed and refractory infant ALL. *Blood Adv.* 2025;9(9):2068–2078. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2024012638>
26. Moskop A, Pommert L, Baggott C, et al. Real-world use of tisa-genlecleucel in infant acute lymphoblastic leukemia. *Blood Adv.* 2022;6(14):4251–4255. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021006393>
27. Kurzer JH, Weinberg OK. To B- or not to B-: A review of lineage switched acute leukemia. *Int J Lab Hematol.* 2022;44(S1):64–70. doi: <https://doi.org/10.1111/ijlh.13923>
28. Iacobucci I, Mullighan CG. KMT2A-rearranged leukemia: the shapeshifter. *Blood.* 2022;140(17):1833–1835. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2022017645>
29. Coorens THH, Collord G, Treger TD, et al. Clonal origin of KMT2A wild-type lineage-switch leukemia following CAR-T cell and blinatumomab therapy. *Nat Cancer.* 2023;4(8):1095–1101. doi: <https://doi.org/10.1038/s43018-023-00604-0>
30. Takachi T, Watanabe T, Miyamura T, et al. Hematopoietic stem cell transplantation for infants with high-risk KMT2A gene-rearranged acute lymphoblastic leukemia. *Blood Adv.* 2021;5(19):3891–3899. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020004157>
31. Koh K, Tomizawa D, Moriya Saito A, et al. Early use of allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for infants with MLL gene-rearrangement-positive acute lymphoblastic leukemia. *Leukemia.* 2015;29(2):290–296. doi: <https://doi.org/10.1038/leu.2014.172>
32. Tomizawa D, Miyamura T, Imamura T, et al. A risk-stratified therapy for infants with acute lymphoblastic leukemia: a report from the JPLSG MLL-10 trial. *Blood.* 2020;136(16):1813–1823. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2019004741>
33. Lee MB, Summers C, Chisholm KM, et al. Plasticity of lineage switch in B-ALL allows for successful rechallenge with CD19-

- directed immunotherapy. *Blood Adv.* 2023;7(12):2825–2830. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2022009480>
34. Semchenkova A, Mikhailova E, Komkov A, et al. Lineage Conversion in Pediatric B-Cell Precursor Acute Leukemia under Blinatumomab Therapy. *Int J Mol Sci.* 2022;23(7):4019. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms23074019>
35. Tomizawa D, Koh K, Sato T, et al. Outcome of risk-based therapy for infant acute lymphoblastic leukemia with or without an MLL gene rearrangement, with emphasis on late effects: a final report of two consecutive studies, MLL96 and MLL98, of the Japan Infant Leukemia Study Group. *Leukemia.* 2007;21(11):2258–2263. doi: <https://doi.org/10.1038/sj.leu.2404903>
36. Guest EM, Kairalla JA, Devidas M, et al. Azacitidine as epigenetic priming for chemotherapy is safe and well-tolerated in infants with newly diagnosed KMT2A-rearranged acute lymphoblastic leukemia: Children's Oncology Group trial AALL15P1. *Haematologica.* 2024;109(12):3918–3927. doi: <https://doi.org/10.3324/haematol.2024.285158>
37. Gruber TA, Huang M, Jeha S, et al. Outcome of Infants Treated on Total Therapy for Infants with Acute Lymphoblastic Leukemia I: Results from a Non-Randomized Multi-Center Study. *Blood.* 2023;142(Suppl 1):823. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2023-177798>
38. Fechina L, Popov A, Tsaur G, et al. Combination of chemotherapy and all-trans retinoic acid for the treatment KMT2A-rearranged infant acute lymphoblastic leukemia. Results of the MLL-Baby trial. *Leukemia.* 2023;37(11):2276–2281. doi: <https://doi.org/10.1038/s41375-023-02034-4>
39. Fechina L, Shorikov E, Tsaur G, et al. Contribution of All-Trans Retinoic Acid to Improved Early Relapse-Free Outcome in Infant Acute Lymphoblastic Leukemia Comparing to the Chemotherapy Alone. *Blood.* 2007;110(11):2828. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.V110.11.2828.2828>
40. Lin TL, Vala MS, Barber JP, et al. Induction of acute lymphocytic leukemia differentiation by maintenance therapy. *Leukemia.* 2007;21(9):1915–1920. doi: <https://doi.org/10.1038/sj.leu.2404823>
41. Brown PA, Kairalla JA, Hilden JM, et al. FLT3 inhibitor lestaurtinib plus chemotherapy for newly diagnosed KMT2A-rearranged infant acute lymphoblastic leukemia: Children's Oncology Group trial AALL0631. *Leukemia.* 2021;35(5):1279–1290. doi: <https://doi.org/10.1038/s41375-021-01177-6>
42. Dreyer ZE, Hilden JM, Jones TL, et al. Intensified chemotherapy without SCT in infant ALL: Results from COG P9407 (Cohort 3). *Pediatr Blood Cancer.* 2015;62(3):419–426. doi: <https://doi.org/10.1002/pbc.25322>
43. Савченко В.Г., Паровичникова Е.Н., Троицкая В.В. и др. *Острые лимфобластные лейкозы (взрослые): клинические рекомендации.* — Минздрав России; 2024. — 161 с. [Savchenko VG, Parovichnikova EN, Troitskaya VV, et al. *Ostrye limfoblastnye leikozy (vzroslye): Clinical guidelines.* Ministry of Health of Russian Federation; 2024. 161 p. (In Russ).] Доступно по: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/496_2. Ссылка активна на 21.12.2025.
44. Карачунский А.И., Румянцев А.Г., Румянцева Ю.В. и др. *Острые лимфобластные лейкозы (дети): клинические рекомендации.* — Минздрав России; 2024. — 278 с. [Karachunsky AI, Rummyantsev AG, Rummyantseva YuV, et al. *Ostrye limfoblastnye leikozy (dети): Clinical guidelines.* Ministry of Health of Russian Federation; 2024. 278 p. (In Russ).] Доступно по: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/529_2/. Ссылка активна на 21.12.2025.

Статья поступила: 26.01.2026, принята к печати: 16.04.2026

The article was submitted 26.01.2026, accepted for publication 16.04.2026

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Валиев Тимур Теймуразович, д.м.н. [**Timur T. Valiev**, MD, PhD]; **адрес:** 115522, г. Москва, Каширское шоссе, д. 23 [**address:** 23, Kashirskoe shosse, Moscow, 115522, Russian Federation]; **телефон:** +7 (499) 444-24-24; **e-mail:** timurvaliev@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 9802-8610

Ефремова Мария Дмитриевна, студентка [**Maria D. Efremova**, student]; **e-mail:** efremova8maria@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 5584-1698

Е.И. Каширская¹, А.А. Антонова¹, Н.В. Бойко², Д.Р. Рамазанов¹¹ Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Российская Федерация² Специализированный дом ребенка «Капелька», Астрахань, Российская Федерация

Синдром ROHHAD: современные представления о редком заболевании детского возраста

Автор, ответственный за переписку:

Каширская Елена Игоревна, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии Астраханского государственного медицинского университета

Адрес: 414000, Астрахань, ул. Бакинская, д. 121, **тел.:** +7 (960) 861-13-75, **e-mail:** kmn2001@mail.ru

Обоснование. ROHHAD-синдром (*Rapid-onset Obesity with Hypoventilation, Hypothalamic dysfunction, and Autonomic Dysregulation*) представляет собой жизнеугрожающее мультисистемное заболевание детского возраста с высокой летальностью, оцениваемой в 50–60%. Клиническая картина характеризуется триадой ключевых признаков: быстрым развитием ожирения в интервале от 1,5 до 7 лет, центральной альвеолярной гиповентиляцией и комплексной гипоталамической дисфункцией, включающей центральный гипотиреоз, гиперпролактинемия, расстройства водно-электролитного обмена, дефицит гормона роста, надпочечниковую недостаточность и нарушения пубертатного развития. Признаки вегетативной дисрегуляции часто сопутствуют данной триаде. Важной ассоциированной патологией является развитие опухолей нервного гребня, преимущественно ганглионевром и ганглионейробластом, которые выявляются примерно у половины пациентов. Эпидемиологические характеристики синдрома ROHHAD окончательно не установлены, и его распространенность в популяции остается неизвестной. Ввиду отсутствия специфических лабораторных или генетических маркеров диагностика основывается исключительно на клинических критериях, что существенно затрудняет распознавание заболевания и способствует поздней диагностике или гиподиагностике. Ранняя верификация диагноза критически важна с учетом высокого риска жизнеугрожающих осложнений и летального исхода при отсутствии своевременного вмешательства. Этиопатогенез ROHHAD-синдрома остается неясным; ведущей считается гипотеза об аутоиммунной природе заболевания, на что указывает частичный ответ на иммуносупрессивную терапию. В условиях отсутствия этиотропного лечения терапевтическая стратегия носит мультидисциплинарный поддерживающий характер. Таким образом, ROHHAD остается заболеванием с множеством нерешенных вопросов в отношении патогенеза, диагностики и терапии, что подчеркивает необходимость дальнейших исследований. В обзорной статье рассматриваются ключевые аспекты синдрома ROHHAD, включая предполагаемую этиологию, особенности клинической картины, подходы к диагностике, тактику лечения и прогноз. Поиск и анализ публикаций выполнялись в базах данных PubMed, Google Scholar и eLIBRARY.

Ключевые слова: редкое заболевание, дети, ожирение, гиповентиляция, гипоталамическая, вегетативная дисфункция, ROHHAD-синдром

Для цитирования: Каширская Е.И., Антонова А.А., Бойко Н.В., Рамазанов Д.Р. Синдром ROHHAD: современные представления о редком заболевании детского возраста. *Педиатрическая фармакология*. 2026;23(2):81–88. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3029>

ОБОСНОВАНИЕ

Ожирение в детской и подростковой популяции представляет собой глобальную медико-социальную проблему, распространенность которой во всем мире неуклонно растет. Достижение эпидемиологически значимых показателей заболеваемости позволило Всемирной организации здравоохранения рассматривать ожирение как одну из неинфекционных «эпидемий» современности. Это состояние приводит к снижению качества жизни, ранней инвалидизации, повышению риска преждевременной смерти и, что принципиально важно, признается хроническим заболеванием [1–4].

Проблема ожирения не может быть сведена к бытовым стереотипам, трактующим его либо как следствие поведенческих девиаций, либо как вариант «физиологического благополучия». Ожирение является самостоятельной хронической нозологической формой, а в силу высокой распространенности и значительного медико-социального бремени на протяжении всей истории медицины оставалось в фокусе професси-

онального внимания [5–7]. Уже Гиппократ в трактате «О здоровом образе жизни» уделял особое внимание вопросам регулирования массы тела, фактически формулируя ранние диетологические подходы к ее снижению. Необходимость комплексного терапевтического подхода к лечению ожирения последовательно подчеркивали как западные (Клавдий Гален, Целий Аурелиан), так и восточные (Абу Али ибн Сина — Авиценна) классики медицинской науки [8].

Ожирение может выступать как самостоятельная нозологическая форма либо являться клиническим проявлением иных патологических состояний, в таком случае его рассматривают как вторичное (симптоматическое) ожирение. Этиологический спектр включает генетические синдромы, церебральные опухоли, органические поражения центральной нервной и эндокринной систем, а также синдромальные формы ряда соматических заболеваний и лекарственно-индуцированные состояния [6].

С учетом того, что симптоматическое ожирение сопровождается широким кругом заболеваний и нередко

служит их дебютным проявлением, критически важной клинической задачей становится проведение дифференциальной диагностики среди патологий, манифестирующих избыточной массой тела [7, 8].

В числе редких наследственных заболеваний детско-го возраста, ассоциированных со стремительно прогрессирующим ожирением, особое место занимает синдром ROHHAD [9]. Его низкая распространенность и недостаточная изученность обуславливают существенные трудности своевременной верификации диагноза [10].

В связи с этим целью настоящего обзора стало изучение и обобщение современных научных данных, отражающих эпигенетические особенности и диагностические подходы к установлению редкого диагноза «синдром ROHHAD» [11, 12].

Для подготовки обзора использованы научные публикации на русском и иностранных языках. Подбор работ, посвященных синдрому ROHHAD, осуществляли с помощью комплекса релевантных поисковых терминов в базах данных eLIBRARY, Google Scholar, PubMed, PubMed Central; в окончательный анализ были включены 63 источника, послужившие основой данного обзора.

ROHHAD (англ. Rapid-onset Obesity with Hypothalamic dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic Dysregulation) — аббревиатура, обозначающая «быстро прогрессирующее ожирение с гипоталамической дисрегуляцией, гиповентиляцией и автономной (вегетативной) дисфункцией» [13, 14].

Первое клиническое описание синдрома, соответствующее современным представлениям о ROHHAD, было опубликовано в эндокринологической литературе в 1965 г. [11, 12]. Ныне общепринятая аббревиатура ROHHAD была предложена в 2007 г. американским педиатром-эндокринологом Д. Изе-Лудлоу на основании анализа серии из 15 клинических наблюдений, с формулировкой диагностических критериев и выделением данного состояния в самостоятельный синдром [13].

Этиология синдрома остается неясной: наследственная природа заболевания пока не подтверждена, а географическое распространение случаев не демонстрирует четких закономерностей [15]. Низкая распространенность, ограниченная осведомленность медицинских сообществ и отсутствие специфических биомаркеров способствуют его гиподиагностике [9]. Важным этиопатогенетическим аспектом, подчеркиваемым рядом авторов, является частая ассоциация синдрома с нейроэндокринными опухолями; в связи с этим для обозначения такой формы используется термин ROHHAD(NET), отражающий сочетание синдрома с нейроэндокринной опухолью нервного гребня [12, 16, 17].

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология синдрома ROHHAD остается предметом активных научных дискуссий: проведенные исследования потенциальных причин заболевания не привели к формированию единой концепции, что препятствует разработке патогенетически ориентированной терапии. Рассматриваются генетические, эпигенетические, аутоиммунные и средовые механизмы, при этом наиболее обоснованной представляется мультифакторная модель, предполагающая комбинированное влияние нескольких этиопатогенетических компонентов [12].

Генетическая этиология

На сегодняшний день убедительных данных в пользу моногенной природы синдрома ROHHAD не получено. Предположение о возможной наследственной основе во многом обусловлено клиническим сходством с рядом других генетических и синдромальных патологий, включая синдромы Прадера – Вилли [18, 19] и Смита – Магениса [20], а также врожденный центральный гиповентиляционный синдром [19]. Однако, несмотря на проведение масштабных исследований — от анализа генов-кандидатов до полногеномного секвенирования,

Elena I. Kashirskaya¹, Alyona A. Antonova¹, Natalia V. Boyko², Damir R. Ramazanov¹

¹ Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russian Federation

² Specialized Children's Home "Kapelka", Astrakhan, Russian Federation

ROHHAD Syndrome: Modern Understanding of Rare Childhood Disease

Background. ROHHAD syndrome (Rapid-onset Obesity with Hypoventilation, Hypothalamic Dysfunction, and Autonomic Dysregulation) is a life-threatening, multisystem disorder of childhood with high mortality rate, estimated at 50–60%. The clinical picture is characterized by triad of symptoms: rapid onset of obesity between 1.5 and 7 years of age, central alveolar hypoventilation, and complex hypothalamic dysfunction including central hypothyroidism, hyperprolactinemia, fluid and electrolyte imbalances, growth hormone deficiency, adrenal insufficiency, and impaired pubertal development. Autonomic dysregulation often accompanies this triad. Development of neural crest tumors (mainly ganglioneuromas and ganglioneuroblastomas) can be significant co-morbidity as they are detected in approximately half of patients. ROHHAD syndrome epidemiological characteristics and prevalence are still unclear. Diagnosis relies only on clinical data as there are no specific laboratory or genetic markers, thus, it significantly complicates disease recognition and leads to late or missed diagnosis. Early diagnosis is crucial due to the high risk of life-threatening complications and death without timely management. ROHHAD syndrome etiopathogenesis remains unclear; the leading hypothesis is autoimmune origin as immunosuppressive therapy can achieve partial response. Management strategies should be multidisciplinary and supportive in the absence of any etiotropic treatment. Thus, ROHHAD remains a disease with numerous unresolved questions regarding its pathogenesis, diagnosis, and management, highlighting the need for further research. This review examines key aspects of ROHHAD syndrome including its proposed etiology, clinical signs, diagnostic approaches, treatment strategies, and prognosis. Publications were selected and analyzed in the PubMed, Google Scholar, and eLIBRARY databases.

Keywords: rare disease, children, obesity, hypoventilation, hypothalamic, autonomic dysfunction, ROHHAD syndrome

For citation: Kashirskaya Elena I., Antonova Alyona A., Boyko Natalia V., Ramazanov Damir R. ROHHAD Syndrome: Modern Understanding of Rare Childhood Disease. *Pediatrichesteskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2026;23(2):81–88. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3029>

специфический генетический дефект, ответственный за развитие ROHHAD, идентифицировать не удалось [10, 12, 17].

Целенаправленно изучались гены-кандидаты, вовлеченные в патогенез фенотипически сходных заболеваний. Так, варианты гена *PHOX2B* являются установленной причиной врожденного центрального гиповентиляционного синдрома, однако их ассоциации с синдромом ROHHAD выявлено не было [13, 21–23]. В настоящее время обнаружение патогенных вариантов *PHOX2B* рассматривается как критерий исключения диагноза ROHHAD [13].

Кроме того, был исследован ряд генов, играющих ключевую роль в нейроонтогенезе (*BDNF*, *ASCL1*, *NDN*, *ADCYAP1*, *OTP*, *PACAP* и *HTR1A*), однако причинно-следственная связь между их изменениями и клиническими проявлениями синдрома ROHHAD не подтверждена [19].

Эпигенетическая этиология

Роль эпигенетических механизмов в патогенезе синдрома ROHHAD рассматривается как одно из ключевых направлений современного научного поиска. Под эпигенетическим влиянием в данном контексте понимают модификацию экспрессии генов и клеточного фенотипа без изменения первичной нуклеотидной последовательности ДНК [24]. Дополнительным обоснованием этой гипотезы служит установленная эпигенетическая природа ряда других эндокринных заболеваний, таких как синдром Беквита – Видемана [17, 25]. Косвенным подтверждением участия эпигенетических механизмов является описание дискордантного течения синдрома у монозиготных близнецов [26] при отсутствии различий в их кодирующих геномных последовательностях [17, 27]. В совокупности эти данные делают научный поиск роли эпигенетических факторов в развитии синдрома ROHHAD перспективным и актуальным направлением дальнейших исследований.

Аутоиммунная этиология

Аутоиммунная природа синдрома ROHHAD рассматривается как одна из ведущих рабочих гипотез, чему способствует частичная клиническая эффективность иммуномодулирующей терапии [28–30]. Наличие интрацеребральных олигоклональных полос в спинномозговой жидкости у ряда пациентов указывает на локальный иммунный ответ в центральной нервной системе, аналогичный наблюдаемому при других иммуноопосредованных неврологических заболеваниях [31–33].

Данную гипотезу дополнительно поддерживают выявленные изменения в иммунном статусе: у пациентов описаны характерные нарушения в субпопуляционном составе лимфоцитов периферической крови и повышение уровней провоспалительных цитокинов по сравнению с контрольной группой лиц с изолированным ожирением [34]. Кроме того, молекулярно-генетический анализ адипозной ткани одного из пациентов продемонстрировал дисрегуляцию экспрессии генов, связанных как с иммунной функцией, так и с метаболизмом, что служит дополнительным аргументом в пользу возможного аутоиммунно-воспалительного компонента в патогенезе ROHHAD [35].

Согласно имеющимся данным, у части пациентов с синдромом ROHHAD выявлены антитела к структурам гипоталамо-гипофизарной области, при этом у одного из них иммуносупрессивная терапия сопровождалась транзиторным клиническим улучшением. В более современных работах показано наличие аутоантител

к белку ZSCAN1 как у пациентов с ассоциированными нейроэндокринными опухолями [9, 36], так и у больных без опухолевого компонента [9, 37, 38]. Белок ZSCAN1, участвующий в регуляции транскрипции, экспрессируется в различных тканях (нервная система, яички, молочная железа, легкие, сердце), при этом максимальные уровни РНК отмечаются в гипофизе и гипоталамусе, что потенциально коррелирует с ключевыми клиническими проявлениями синдрома [15]. Для определения диагностической значимости данного маркера необходимы дальнейшие исследования, направленные на оценку чувствительности и специфичности антител к ZSCAN1, а также на уточнение их возможной роли в качестве диагностического инструмента и/или терапевтической мишени.

Нейроанатомическая этиология

Гипотеза о преимущественно нейроанатомическом генезе ROHHAD-синдрома пока не получила однозначного подтверждения ввиду отсутствия последовательных результатов [17, 39, 40]. В отдельных наблюдениях магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, выявляла признаки очагового воспаления в периакведуктальном сером веществе и гипоталамусе [41, 42], а также гипоинтенсивные изменения в области моста и среднего мозга [13]. Гистопатологическое исследование у двух пациентов с сопутствующими нейроэндокринными опухолями подтвердило наличие воспалительного процесса в гипоталамусе, что ассоциировалось с более выраженными поведенческими нарушениями [41, 43]. В ряде случаев при компьютерной томографии (КТ) и МРТ описывалась церебральная атрофия при отсутствии структурных изменений гипофиза [17, 44].

Однако если бы в основе синдрома лежал исключительно аутоиммунный нейровоспалительный процесс с последующей потерей нейронов в специфических церебральных структурах, следовало бы ожидать большей диагностической информативности нейровизуализации и патологоанатомических исследований [15]. Наблюдаемая клинико-морфологическая вариабельность свидетельствует в пользу более сложного и, вероятно, гетерогенного патогенеза синдрома.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ СИНДРОМЕ ROHHAD

Клиническая картина синдрома ROHHAD обусловлена преимущественно дисфункцией центральных нервных структур, ключевую роль среди которых играет гипоталамус. Эта область головного мозга выполняет интегративную функцию в поддержании гомеостаза, включая нейрональные центры, регулирующие термо-, массо-, осмо- и баростатические установочные точки организма, что клинически реализуется в контроле теплообмена, пищевого поведения (аппетит и насыщение), водно-солевого баланса (жажда и диурез), уровня артериального давления, а также процессов анаболизма и катаболизма [8].

Следствием гипоталамической дисрегуляции при ROHHAD является формирование характерного симптомокомплекса: быстро прогрессирующее центральное ожирение, нарушения водно-электролитного баланса и полигландулярная эндокринная недостаточность (дефицит гормона роста, гонадотропинов, тиреоидных гормонов и др.). Патогенез гипоталамического ожирения при ROHHAD связывают с дисфункцией интегративных ядер гипоталамуса (вентромедиальных, аркуатных, дорсомедиальных, паравентрикулярных), ответственных

за регуляцию аппетита, что приводит к неконтролируемому усилению чувства голода вплоть до полифагии и последующему стремительному нарастанию массы тела [16].

Поражение стволовых структур головного мозга, ответственных за регуляцию жизненно важных функций, клинически проявляется кардиореспираторными кризами, нарушениями болевой и температурной чувствительности, дисфагией, дизартрией и расстройствами пищеварения. Вегетативная (автономная) дисрегуляция, являющаяся обязательной составляющей симптомокомплекса синдрома ROHHAD, включает офтальмологические нарушения, сосудистые дисфункции, расстройства болевой и температурной чувствительности, дисфункцию мочевого пузыря и кишечной моторики, а также развитие опухолей симпатической нервной системы [8].

Ввиду исключительной редкости синдром ROHHAD, как правило, не рассматривается в рамках первичных дифференциально-диагностических вариантов при стремительном развитии ожирения в детском возрасте. Это обуславливает значительную задержку в установлении корректного диагноза и повышает риск жизнеугрожающих осложнений, прежде всего связанных с прогрессирующей альвеолярной гиповентиляцией.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИНДРОМА ROHHAD

Клиническая манифестация синдрома ROHHAD возможна в возрасте от 0 до 9 лет, однако пик дебюта приходится на интервал от 2 до 4 лет [10, 45]. Предшествующий период характеризуется нормальным физическим и нейрорепсихическим развитием без признаков врожденной патологии [13, 17]. Начало заболевания знаменуется стремительным нарастанием массы тела, которое сопровождается одновременным снижением темпов линейного роста, вследствие чего в короткие сроки у большинства пациентов развивается морбидное ожирение [46].

Дифференциальная диагностика требует исключения других причин ожирения. В отличие от пациентов с экзогенным (алиментарно-конституциональным) ожирением, для которых характерны высокий рост и повышенный уровень инсулиноподобного фактора роста 1 (insulin-like growth factor 1; IGF1), у больных с ROHHAD-синдромом регистрируются низкая концентрация IGF1 в сыворотке крови и недостаточный ответ на стимуляционные пробы секреции соматотропина [47]. Фенотипические особенности включают лунообразное лицо с гипертрофией щечных областей и короткую утолщенную шею. У подавляющего большинства описанных пациентов отмечаются эндокринные нарушения, типичные для гипоталамической дисфункции (дефицит гормона роста, вторичный гипотиреоз и гипогонадотропный гипогонадизм), развивающиеся при отсутствии данных за объемные образования головного мозга [47].

Признаки вегетативной дисрегуляции наблюдаются у подавляющего большинства пациентов и включают в себя эпизоды немотивированной гипо- и гипертермии, нарушения зрачковых реакций, содружественного движения глаз (страбизм), а также дискинезию желудочно-кишечного тракта, проявляющуюся хроническими запорами или диареей [10].

Приблизительно у половины пациентов с синдромом ROHHAD наблюдаются жизнеугрожающие кардиореспираторные кризы, проявляющиеся кратковременными остановками дыхания и сердечной деятельности. Поражение респираторного тракта включает в себя обструктивное апноэ сна, стойкий храп и альвеолярную

гиповентиляцию, которая в среднем дебютирует в первые 6 лет жизни [48]. При типичном течении дыхательные нарушения изначально ограничиваются ночным временем, однако при тяжелых формах развивается персистирующая гиповентиляция с нарушением дыхания и в период бодрствования. Родители часто отмечают эпизоды цианоза кожных покровов, дневную слабость и вялость у ребенка; даже при своевременном проведении реанимационных мероприятий кардиореспираторные кризы могут приводить к летальному исходу [8, 17].

Наиболее частым проявлением нейрокогнитивной дисфункции при синдроме ROHHAD являются поведенческие нарушения, представленные широким спектром симптомов: аффективные нарушения (раздражительность, агрессия, депрессия, тревожность), гиперактивность, апатия, утомляемость, социальная изоляция, снижение школьной успеваемости, интеллектуальные нарушения, а также продуктивная симптоматика (галлюцинации, психоз). В структуре поведенческих расстройств описаны состояния, соответствующие критериям синдрома дефицита внимания с гиперактивностью, обсессивно-компульсивного и оппозиционно-вызывающего расстройства, биполярного аффективного расстройства и самоповреждающего поведения [49–51].

Неврологический фенотип синдрома ROHHAD включает судороги, количественные и качественные нарушения сознания, расстройства цикла «сон – бодрствование» (инсомнию, гиперсомнию, нарколепсию), задержку или регресс психомоторного развития, атаксию, нистагм и генерализованную мышечную слабость. Генез судорожных пароксизмов может быть связан с рецидивирующими эпизодами церебральной гипоксии на фоне дыхательной недостаточности [28, 52]. Данные нейровизуализации в отдельных случаях выявляют гиперплазию гипофиза и признаки диффузной церебральной атрофии [17, 47].

Классическим паранеопластическим компонентом синдрома ROHHAD является развитие опухолей нейроэктодермального происхождения, которые, по данным литературы, встречаются у 40–56% пациентов. Преобладающими гистологическими вариантами выступают ганглионеврома и ганглионейробластома [9], типичная локализация которых включает грудную и брюшную полости, а также структуры симпатической нервной цепочки. В единичном наблюдении описаны также гамартоматозные образования, содержащие нейроэктодермальные элементы. У большинства пациентов интервал между дебютом ожирения и выявлением опухоли составляет в среднем 2 года [17].

Водно-электролитные нарушения при синдроме ROHHAD, проявляющиеся гипер- [28] или гипонатриемией с олигоурией при нормальной осмолярности сыворотки крови и мочи, обусловлены дисфункцией гипоталамических центров, регулирующих водный баланс [53].

У части пациентов развиваются метаболические нарушения, которые могут быть как первичным компонентом самого синдрома, так и вторичным следствием морбидного ожирения. К ним относятся инсулинорезистентность, нарушение толерантности к глюкозе, сахарный диабет, гипертриглицеридемия и стеатоз печени, связанный с метаболической дисфункцией [54, 55]. В ряде случаев уже в раннем детском возрасте отмечается дислипидемия, характеризующаяся гиперхолестеринемией с повышением уровня липопротеинов низкой плотности и сопутствующей гипертриглицеридемией [56].

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Разнообразие клинических проявлений в сочетании с отсутствием специфических лабораторных или генетических маркеров существенно затрудняет диагностику синдрома ROHHAD [57]. Мультисистемный характер заболевания приводит к фрагментарным обращениям к специалистам разных профилей, что формирует длительный и сложный диагностический путь, сопровождающийся неопределенностью для пациента и его семьи, задержкой начала поддерживающей терапии и, как следствие, ухудшением прогноза.

Современная диагностика синдрома ROHHAD основывается исключительно на клинических критериях, которые включают [58]:

- 1) быстропрогрессирующее ожирение;
- 2) центральную гиповентиляцию, развивающуюся в возрасте от 1,5 до 7 лет у ранее здорового ребенка;
- 3) признаки гипоталамической дисфункции (гиперпролактинемия, центральный гипотиреоз, расстройства водно-электролитного баланса, патологический ответ на стимуляцию гормона роста, надпочечниковая недостаточность или нарушения пубертатного развития);
- 4) вегетативную дисрегуляцию.

Ключевым паранеопластическим компонентом синдрома является высокая частота развития опухолей нервного гребня, среди которых наибольшее значение имеют ганглионеврома и ганглионейробластома, а в редких случаях — нейробластома [8, 10, 12].

Диагностика ROHHAD-синдрома требует проведения комплексного обследования, включающего полисомнографию, исследование газового состава крови, оценку гормонального профиля и расширенный спектр визуализационных методов. Визуализация обычно представлена КТ и МРТ головного мозга, ультразвуковым исследованием и МРТ органов грудной клетки и брюшной полости, скинтиграфией, а также эхокардиографией [47, 59].

Полисомнография является ключевым инструментом, позволяющим комплексно оценить дыхательную функцию во время сна за счет синхронной регистрации широкого спектра физиологических параметров. Для выявления тотальной гиповентиляции также необходимо суточное мониторирование уровня кислорода в крови (SpO_2) и парциального давления углекислого газа (CO_2). Диагностическими критериями гиповентиляции в состоянии бодрствования считают снижение SpO_2 ниже 95% и повышение уровня CO_2 более 50 мм рт. ст. [60].

Распространенность вегетативных симптомов при данном синдроме окончательно не установлена. В связи с полиморфизмом клинических проявлений целесообразно проведение расширенного мониторинга автономной вегетативной системы, включающего регистрацию электрокардиограммы, 24-часовое холтеровское мониторирование и серийные измерения температуры тела [12, 17].

Дифференциальная диагностика должна предусматривать исключение наследственных синдромов, ассоциированных с ожирением (Прадера – Вилли, Лоуренса – Муна – Барде – Бидля, Козна и др.), а также вторичного (симптоматического) ожирения, обусловленного опухолями головного мозга или патологией надпочечников [10, 13, 16, 18].

ЛЕЧЕНИЕ

Прежде всего следует отметить, что недостаточный уровень знаний об этиологии и патогенезе синдро-

ма ROHHAD не позволяет разработать четкие, патогенетически обоснованные терапевтические подходы. Стандартизированные протоколы и клинические рекомендации по его лечению отсутствуют, поэтому терапевтическая стратегия носит мультидисциплинарный, преимущественно симптоматический характер и направлена на коррекцию отдельных клинических проявлений [15, 17]. Ведение таких пациентов требует участия специалистов различных профилей: эндокринологов, пульмонологов, диетологов, психологов и психиатров, сомнологов, кардиологов, неврологов, радиологов, а в случае развития опухолей нервного гребня — онкологов [61, 62].

Крайне важным для своевременного оказания помощи является раннее выявление патогномичных признаков заболевания, таких как стремительно прогрессирующее ожирение и гиповентиляция. Диетотерапия с ограничением калорийности рациона и включением витаминизированных легкоусвояемых продуктов направлена на оптимизацию нутритивного статуса. Важным компонентом комплексной реабилитации выступает лечебная физкультура, позволяющая замедлить прогрессирование избыточной массы тела [63].

Респираторная поддержка является обязательной составляющей лечения. При выявлении гиповентиляции пациенты нуждаются в проведении искусственной вентиляции легких, поскольку самостоятельное дыхание во время сна, а при тяжелом течении и в период бодрствования становится недостаточным. Выбор оптимального метода респираторной поддержки определяется возрастом пациента, степенью дыхательной недостаточности и опытом медицинского учреждения. Как правило, применяются неинвазивные методы вентиляции с положительным давлением с использованием масок или назальных канюль, тогда как при развитии жизнеугрожающих кардиореспираторных кризов показан переход на инвазивную искусственную вентиляцию легких [8, 60].

Своевременное и регулярное обследование пациентов с синдромом ROHHAD необходимо для раннего выявления ассоциированных опухолей нервного гребня и своевременного начала их лечения. В случае развития эндокринной недостаточности назначается заместительная терапия тиреоидными гормонами и глюкокортикоидами. Для коррекции водно-электролитного дисбаланса применяют диуретики и целенаправленную регуляцию питьевого режима [63].

Симптоматическая терапия нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта включает назначение ферментных препаратов, слабительных или противодиарейных средств. Неврологические и поведенческие расстройства при необходимости требуют применения противосудорожных, антипсихотических препаратов и нейрометаболических корректоров [17, 63].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на проводимые исследования, синдром ROHHAD продолжает оставаться малоизученным заболеванием, ключевым нерешенным вопросом которого являются этиопатогенетические основы болезни. Существующие гипотезы, включая генетические, эпигенетические, аутоиммунные и нейроанатомические, не нашли окончательного подтверждения.

Верификация диагноза по-прежнему сопряжена со значительными трудностями и временными задержками, что обусловлено отсутствием специфических

лабораторных маркеров, полиморфизмом клинической картины и низкой осведомленностью врачей о данном синдроме.

Учитывая тяжелое течение и высокий риск неблагоприятных исходов, синдром ROHHAD требует повышенного внимания научного и клинического сообщества, направленного на разработку методов ранней диагностики, уточнение патогенеза и, возможно, создание в будущем патогенетически ориентированных терапевтических подходов.

ВКЛАД АВТОРОВ

Все авторы внесли равный вклад в написание статьи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

All authors contributed equally in the manuscript writing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

Е.И. Каширская

<https://orcid.org/0000-0002-4271-543X>

А.А. Антонова

<https://orcid.org/0000-0003-2581-0408>

Н.В. Бойко

<https://orcid.org/0009-0006-8226-5804>

Д.Р. Рамазанов

<https://orcid.org/0000-0002-8587-0210>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Thomas-Eapen N. Childhood Obesity. *Prim Care*. 2021;48(3):505–515. doi: <https://doi.org/10.1016/j.pop.2021.04.002>
2. Chung ST, Krenek A, Magge SN. Childhood Obesity and Cardiovascular Disease Risk. *Curr Atheroscler Rep*. 2023;25(7):405–415. doi: <https://doi.org/10.1007/s11883-023-01111-4>
3. The Lancet Diabetes Endocrinology. Childhood obesity: a growing pandemic. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2022;10(1):1. doi: [https://doi.org/10.1016/S2213-8587\(21\)00314-4](https://doi.org/10.1016/S2213-8587(21)00314-4)
4. Smith JD, Fu E, Kobayashi MA. Prevention and Management of Childhood Obesity and Its Psychological and Health Comorbidities. *Annu Rev Clin Psychol*. 2020;16:351–378. doi: <https://doi.org/10.1146/annurev-clinpsy-100219-060201>
5. Dong Y, Yuan C, Dang J, et al. Control of childhood obesity and implications for policy in China. *Lancet Public Health*. 2024;9(12):e1125–e1135. doi: [https://doi.org/10.1016/S2468-2667\(24\)00263-9](https://doi.org/10.1016/S2468-2667(24)00263-9)
6. Alkhatib A, Obita G. Childhood Obesity and Its Comorbidities in High-Risk Minority Populations: Prevalence, Prevention and Lifestyle Intervention Guidelines. *Nutrients*. 2024;16(11):1730. doi: <https://doi.org/10.3390/nu16111730>
7. Cieżki S, Odyjewska E, Bossowski A, Głowińska-Olszewska B. Not Only Metabolic Complications of Childhood Obesity. *Nutrients*. 2024;16(4):539. doi: <https://doi.org/10.3390/nu16040539>
8. Тозлиян Е.В. ROHHAD-синдром. Клиническое наблюдение // *Практика педиатра*. — 2019. — № 1. — С. 43–51. [Tozliyan EV. ROHHAD-syndrom. Klinicheskoe nablyudenie. *Praktika pediatria*. 2019;(1):43–51. (In Russ.)]
9. Mandel-Brehm C, Benson LA, Tran B, et al. ZSCAN1 Autoantibodies Are Associated with Pediatric Paraneoplastic ROHHAD. *Ann Neurol*. 2022;92(2):279–291. doi: <https://doi.org/10.1002/ana.26380>
10. Şiraz ÜG, Ökdemir D, Direk G, et al. ROHHAD Syndrome, a Rare Cause of Hypothalamic Obesity: Report of Two Cases. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2018;10(4):382–386. doi: <https://doi.org/10.4274/jcrpe.0027>
11. Fishman LS, Samson JH, Sperling DR. Primary alveolar hypoventilation syndrome (ondine's curse). *Am J Dis Child*. 1965;110:155–161. doi: <https://doi.org/10.1001/archpedi.1965.02090030165011>
12. Hawton K, Giri D, Crowne E, et al. The Enigma That Is ROHHAD Syndrome: Challenges and Future Strategies. *Brain Sci*. 2024;14(11):1046. doi: <https://doi.org/10.3390/brainsci14111046>
13. Ize-Ludlow D, Gray JA, Sperling MA, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation presenting in childhood. *Pediatrics*. 2007;120(1):e179–e188. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2006-3324>
14. Harvengt J, Gernay C, Mastouri M, et al. ROHHAD(NET) Syndrome: Systematic Review of the Clinical Timeline and Recommendations for Diagnosis and Prognosis. *J Clin Endocrinol Metab*. 2020;105(7):dgaa247. doi: <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa247>
15. Khaytin I, Victor AK, Barclay SF, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation (ROHHAD): a collaborative review of the current understanding. *Clin Auton Res*. 2023;33(3):251–268. doi: <https://doi.org/10.1007/s10286-023-00936-y>
16. Bougnères P, Pantalone L, Linglart A, et al. Endocrine manifestations of the rapid-onset obesity with hypoventilation, hypothalamic, autonomic dysregulation, and neural tumor syndrome in childhood. *J Clin Endocrinol Metab*. 2008;93(10):3971–3980. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2008-0238>
17. Lazea C, Sur L, Florea M. ROHHAD (Rapid-onset Obesity with Hypoventilation, Hypothalamic Dysfunction, Autonomic Dysregulation) Syndrome-What Every Pediatrician Should Know About the Etiopathogenesis, Diagnosis and Treatment: A Review. *Int J Gen Med*. 2021;14:319–326. doi: <https://doi.org/10.2147/IJGM.S293377>
18. Barclay SF, Rand CM, Nguyen L, et al. ROHHAD and Prader-Willi syndrome (PWS): clinical and genetic comparison. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):124. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-018-0860-0>
19. Victor AK, Hedgecock T, Donaldson M, et al. Analysis and comparisons of gene expression changes in patient-derived neurons from ROHHAD, CCHS, and PWS. *Front Pediatr*. 2023;11:1090084. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1090084>
20. Thaker VV, Esteves KM, Towne MC, et al. Whole exome sequencing identifies RAI1 mutation in a morbidly obese child diagnosed with ROHHAD syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2015;100(5):1723–1730. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2014-4215>
21. Cielo C, Marcus CL. Central Hypoventilation Syndromes. *Sleep Med Clin*. 2014;9(1):105–118. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jsmc.2013.10.005>
22. Patwari PP, Carroll MS, Rand CM, et al. Congenital central hypoventilation syndrome and the PHOX2B gene: a model of respiratory and autonomic dysregulation. *Respir Physiol Neurobiol*. 2010;173(3):322–335. doi: <https://doi.org/10.1016/j.resp.2010.06.013>
23. Patwari PP, Wolfe LF. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation: review and update. *Curr Opin Pediatr*. 2014;26(4):487–492. doi: <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000118>
24. Henikoff S, Matzke MA. Exploring and explaining epigenetic effects. *Trends Genet*. 1997;13(8):293–295. doi: [https://doi.org/10.1016/s0168-9525\(97\)01219-5](https://doi.org/10.1016/s0168-9525(97)01219-5)
25. Wang KH, Kupa J, Duffy KA, Kalish JM. Diagnosis and Management of Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Front Pediatr*. 2020;7:562. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00562>
26. Patwari PP, Rand CM, Berry-Kravis EM, et al. Monozygotic twins discordant for ROHHAD phenotype. *Pediatrics*. 2011;128(3):e711–e715. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0155>
27. Barclay SF, Rand CM, Borch LA, et al. Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic

- Dysregulation (ROHHAD): exome sequencing of trios, monozygotic twins and tumours. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10:103. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0314-x>
28. Lee JM, Shin J, Kim S, et al. Rapid-Onset Obesity with Hypoventilation, Hypothalamic, Autonomic Dysregulation, and Neuroendocrine Tumors (ROHHADNET) Syndrome: A Systematic Review. *Biomed Res Int.* 2018;2018:1250721. doi: <https://doi.org/10.1155/2018/1250721>
29. Hawton KAC, Doffinger R, Ramanan AV, et al. Rituximab therapy in ROHHAD(NET) syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2022;35(8):1102–1106. doi: <https://doi.org/10.1515/jpem-2022-0085>
30. Paz-Priel I, Cooke DW, Chen AR. Cyclophosphamide for rapid-onset obesity, hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation syndrome. *J Pediatr.* 2011;158(2):337–339. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2010.07.006>
31. Sartori S, Priante E, Pettenazzo A, et al. Intrathecal synthesis of oligoclonal bands in rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation syndrome: new evidence supporting immunological pathogenesis. *J Child Neurol.* 2014;29(3):421–425. doi: <https://doi.org/10.1177/0883073812469050>
32. Giacomozzi C, Guaraldi F, Cambiaso P, et al. Anti-Hypothalamus and Anti-Pituitary Auto-antibodies in ROHHAD Syndrome: Additional Evidence Supporting an Autoimmune Etiopathogenesis. *Horm Res Paediatr.* 2019;92(2):124–132. doi: <https://doi.org/10.1159/000499163>
33. Aldirawi M, Yavuz L, Ghoweba Y, et al. Rapid-Onset Obesity With Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, Autonomic Dysregulation, and Neuroendocrine Tumor (ROHHADNET) Syndrome: A Case Report. *Cureus.* 2023;15(7):e41413. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.41413>
34. Fava D, Morandi F, Prigione I, et al. Blood Lymphocyte Subsets and Proinflammatory Cytokine Profile in ROHHAD(NET) and non-ROHHAD(NET) Obese Individuals. *J Endocr Soc.* 2023;7(9):bvad103. doi: <https://doi.org/10.1210/jeandso/bvad103>
35. Biernacka KM, Giri D, Hawton K, et al. Case report: Molecular characterisation of adipose-tissue derived cells from a patient with ROHHAD syndrome. *Front Pediatr.* 2023;11:1128216. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1128216>
36. Tolan V, Nakamura-Utsunomiya A, Sonoda Y, et al. High-Titer Anti-ZSCAN1 Antibodies in a Toddler Clinically Diagnosed with Apparent Rapid-Onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic Dysregulation Syndrome. *Int J Mol Sci.* 2024;25(5):2820. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms25052820>
37. Serafim AB, Olivé-Cirera G, Ortega-González Á, et al. Antibodies Against ZSCAN1 in Pediatric and Adult Patients With Non-Paraneoplastic ROHHAD Syndrome. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2024;11(5):e200276. doi: <https://doi.org/10.1212/NXI.000000000200276>
38. Nakamura-Utsunomiya A, Yamaguchi K, Goshima N. Anti-ZSCAN1 Autoantibodies Are a Feasible Diagnostic Marker for ROHHAD Syndrome Not Associated with a Tumor. *Int J Mol Sci.* 2024;25(3):1794. doi: <https://doi.org/10.3390/ijms25031794>
39. Chew HB, Ngu LH, Keng WT. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation and autonomic dysregulation (ROHHAD): a case with additional features and review of the literature. *BMJ Case Rep.* 2011;2011:bcr0220102706. doi: <https://doi.org/10.1136/bcr.02.2010.2706>
40. Gharij J, Ganesh A, Curtis C, et al. Neuroimaging and Pathology Findings Associated With Rapid Onset Obesity, Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic Dysregulation (ROHHAD) Syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2021;43(4):e571–e576. doi: <https://doi.org/10.1097/MPH.0000000000001927>
41. Chow C, Fortier MV, Das L, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation (ROHHAD) syndrome may have a hypothalamus-periaqueductal gray localization. *Pediatr Neurol.* 2015;52(5):521–525. doi: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.11.019>
42. Sethi K, Lee YH, Daugherty LE, et al. ROHHADNET syndrome presenting as major behavioral changes in a 5-year-old obese girl. *Pediatrics.* 2014;134(2):e586–e589. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2013-2582>
43. North KN, Ouvrier RA, McLean CA, Hopkins IJ. Idiopathic hypothalamic dysfunction with dilated unresponsive pupils: report of two cases. *J Child Neurol.* 1994;9(3):320–325. doi: <https://doi.org/10.1177/088307389400900320>
44. Tiwari S, Arimbrakkunnam M, Yadav T, et al. Thoracic Ganglioneuroma Presenting with Paraneoplastic Cerebellitis and ROHHAD-NET Syndrome. *Ann Indian Acad Neurol.* 2022;25(2):307–309. doi: https://doi.org/10.4103/aian.aian_372_21
45. Soodhana D, Iyer MS, George J, et al. ROHHAD-NET Syndrome: A Case Series. *J ASEAN Fed Endocr Soc.* 2025;40(1):126–132. doi: <https://doi.org/10.15605/jafes.040.01.10>
46. Filippidou M, Petropoulou T, Botsa E, et al. ROHHAD syndrome — A still unrecognized cause of childhood obesity: report of three cases. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2020;33(10):1341–1348. doi: <https://doi.org/10.1515/jpem-2020-0111>
47. Özcan G, Özsü E, Şıklar Z, Çobanoğlu N. A Rare Cause of Sleep-Disordered Breathing: ROHHAD Syndrome. *Front Pediatr.* 2020;8:573227. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2020.573227>
48. Selvadurai S, Benzou D, Voutsas G, et al. Sleep-disordered breathing, respiratory patterns during wakefulness and functional capacity in pediatric patients with rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation and autonomic dysregulation syndrome. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56(2):479–485. doi: <https://doi.org/10.1002/ppul.25199>
49. Erensoy H, Ceylan ME, Evrensel A. Psychiatric Symptoms in Rapid-onset Obesity with Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic Dysregulation Syndrome and its Treatment: A Case Report. *Chin Med J (Engl).* 2016;129(2):242–243. doi: <https://doi.org/10.4103/0366-6999.173550>
50. Ibáñez-Micó S, Marcos Oltra AM, de Murcia Lemauviel S, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysregulation, hypoventilation, and autonomic dysregulation (ROHHAD syndrome): A case report and literature review. *Neurologia.* 2017;32(9):616–622. doi: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.04.008>
51. Jacobson LA, Rane S, McReynolds LJ, et al. Improved Behavior and Neuropsychological Function in Children With ROHHAD After High-Dose Cyclophosphamide. *Pediatrics.* 2016;138(1):e20151080. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2015-1080>
52. Amjadipour A, Shahkar L, Hanafi F. A Case Report of ROHHAD Syndrome in an 8-year-old Iranian Boy. *Int J Endocrinol Metab.* 2021;19(3):e111571. doi: <https://doi.org/10.5812/ijem.111571>
53. Puri S, Yaddanapudi S, Menon P. Peri-operative management of a child with ROHHAD-NET syndrome undergoing neural crest tumour excision. *Anaesth Rep.* 2022;10(1):e12172. doi: <https://doi.org/10.1002/anr3.12172>
54. Hawton K, Hilliard T, Langton-Hewer SC, et al. Rapid-onset obesity, hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation syndrome — neuro-endocrine tumours (ROHHAD-NET): case series and learning points. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2023;36(4):418–423. doi: <https://doi.org/10.1515/jpem-2022-0376>
55. Jalal Eldin AW, Tombayoglu D, Butz L, et al. Natural history of ROHHAD syndrome: development of severe insulin resistance and fatty liver disease over time. *Clin Diabetes Endocrinol.* 2019;5:9. doi: <https://doi.org/10.1186/s40842-019-0082-y>
56. Vijayakanthi N, Felner EI, Romero R, Daley TC. Rhabdomyolysis due to rosuvastatin in a patient with ROHHAD syndrome. *J Clin Lipidol.* 2021;15(6):789–792. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacl.2021.09.002>
57. Zanello G, Chan CH, Pearce DA. Recommendations from the IRDiRC Working Group on methodologies to assess the impact of diagnoses and therapies on rare disease patients. *Orphanet J Rare Dis.* 2022;17(1):181. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-022-02337-2>
58. Desse B, Tran A, Butori M, et al. ROHHAD syndrome without rapid-onset obesity: A diagnosis challenge. *Front Pediatr.* 2022;10:910099. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.910099>
59. Roby P, Smith Beltran G, Finch C, et al. The Perfect Storm: A Case of Rapid-Onset Obesity With Hypoventilation, Hypothalamic, Autonomic Dysregulation, Neuroendocrine Tumor (ROHHADNET) With Heart Failure, Narcolepsy, and a Rare Location of a Pelvic Neuroendocrine Tumor. *Cureus.* 2023;15(12):e50341. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.50341>
60. Reppucci D, Hamilton J, Yeh EA, et al. ROHHAD syndrome and evolution of sleep disordered breathing. *Orphanet J Rare Dis.* 2016;11(1):106. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0484-1>

61. Simpson A, Bloom L, Fulop NJ, et al. How are patients with rare diseases and their carers in the UK impacted by the way care is coordinated? An exploratory qualitative interview study. *Orphanet J Rare Dis.* 2021;16(1):76. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01664-6>
62. Walton H, Simpson A, Ramsay AIG, et al. Development of models of care coordination for rare conditions: a qualitative study.

Orphanet J Rare Dis. 2022;17(1):49. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-022-02190-3>

63. Trang H, Samuels M, Ceccherini I, et al. Guidelines for diagnosis and management of congenital central hypoventilation syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):252. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01460-2>

Статья поступила: 17.12.2025, принята к печати: 16.04.2026

The article was submitted 17.12.2025, accepted for publication 16.04.2026

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Каширская Елена Игоревна, д.м.н. [*Elena I. Kashirskaya*, MD, PhD]; **адрес:** 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, д. 121 [address: 121, Bakinskaya Str., Astrakhan, 414000, Russian Federation]; **телефон:** +7 (960) 861-13-75; **e-mail:** kmp2001@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 5826-6740

Антонова Елена Анатольевна, к.м.н. [*Alyona A. Antonova*, MD, PhD]; **e-mail:** fduecn-2010@mail.ru; **SPIN-код:** 8105-1039

Бойко Наталья Валентиновна [*Natalia V. Boyko*, MD]; **e-mail:** domrebenka-2@yandex.ru

Рамазанов Дамир Радикович [*Damir R. Ramazanov*, MD]; **e-mail:** damir-ram@mail.ru



А.А. Трондина, В.А. Щербак

Читинская государственная медицинская академия, Чита, Российская Федерация

Современные представления о методах лечения болезни Крона у детей (научный обзор)

Автор, ответственный за переписку:*Щербак Владимир Александрович*, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Читинской государственной медицинской академии**Адрес:** 672000, Чита, ул. Горького, д. 39А, **тел.:** +7 (3022) 35-43-24, **e-mail:** shcherbak2001@mail.ru

В обзоре представлены основные подходы к лечению детей, страдающих болезнью Крона (БК). Особое внимание уделено консервативным методам, которые главным образом поддерживают ремиссию у пациентов с неосложненными формами заболевания. В основе лечения БК лежат изменение образа жизни, диетотерапия и устранение факторов, вызывающих обострение. Наибольшую эффективность доказала медикаментозная терапия, в которую входят уже проверенные временем лекарственные средства, а также современные высокотехнологичные генно-инженерные биологические препараты. Таким образом, сочетание данных технологий, позволяющих снизить частоту обострений и улучшить качество жизни пациентов, широко применяется в лечении среднетяжелых и неосложненных форм БК. Однако при осложненных и тяжелых случаях, когда консервативная терапия не дает положительных результатов, следует обратить внимание на хирургические методы лечения. В настоящее время наиболее целесообразен лапароскопический метод, характеризующийся меньшей травматичностью и коротким восстановительным периодом. Также следует отметить, что рецидив заболевания при применении лапароскопии наступает намного реже, чем при открытых техниках оперативного лечения. Выбор верной терапевтической стратегии остается решающим фактором в ведении пациентов с БК, поскольку ошибочная тактика может привести к рецидивам и осложнениям, которых удалось бы избежать.

Ключевые слова: болезнь Крона, генно-инженерная биологическая терапия, дети, диетотерапия, медикаментозное лечение, хирургическое лечение

Для цитирования: Трондина А.А., Щербак В.А. Современные представления о методах лечения болезни Крона у детей (научный обзор). *Педиатрическая фармакология*. 2026;23(2):89–95. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3030>

ВВЕДЕНИЕ

Несмотря на то, что этиология болезни Крона (БК) до конца не выяснена, в ее развитии важную роль играют ряд факторов: генетическая предрасположенность, экологическое воздействие, нарушение качественного и количественного состава кишечного микробиома,

дефекты барьерной функции кишечника и врожденного иммунитета [1]. В настоящее время заболеваемость БК характеризуется неуклонным ростом, особенно в детском и юношеском возрасте. Длительность и тяжесть связаны преимущественно с наличием внекишечных проявлений и частыми осложнениями. Сопутствующие

Anastasia A. Trondina, Vladimir A. Shcherbak

Chita State Medical Academy, Chita, Russian Federation

Current Approaches to the Treatment of Pediatric Crohn's Disease: A Scientific Review

This review presents the main approaches to the treatment of children suffering from Crohn's disease (CD). Special attention is paid to conservative methods, which primarily maintain remission in patients with uncomplicated forms of the disease. The cornerstone of CD treatment includes lifestyle modifications, dietary therapy, and the elimination of factors that trigger exacerbations. Pharmacological therapy has demonstrated the greatest efficacy, comprising both time-tested drugs and modern high-tech genetically engineered biological agents. Thuswise, the combination of these technologies, which reduces the frequency of relapses and improves patients' quality of life, is widely used in the management of moderate and uncomplicated forms of CD. However, in complicated and severe cases where conservative therapy fails to produce positive results, surgical treatment methods should be considered. Currently, the laparoscopic approach is the most appropriate, characterized by lower invasiveness and a shorter recovery period. It should also be noted that disease recurrence occurs much less frequently compared to open surgical techniques. The choice of the correct therapeutic strategy remains a decisive factor in the management of pediatric patients with CD, as inappropriate tactics can lead to relapses and complications that could otherwise be avoided.

Keywords: Crohn's disease, genetically engineered biological therapy, children, diet therapy, drug treatment, surgical treatment

For citation: Trondina Anastasia A., Shcherbak Vladimir A. Current Approaches to the Treatment of Pediatric Crohn's Disease: A Scientific Review. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2026;23(2):89–95. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3030>

коморбидные состояния утяжеляют течение болезни и удлиняют срок достижения ремиссии. Тактика лечения детей с БК зависит не только от степени тяжести и наличия осложнений, но и от стажа заболевания, ответа на проводимую терапию и наличия показаний к проведению консервативных или хирургических методов. Основная цель лечения — поддержание клинической и эндоскопической ремиссии без применения глюкокортикоидов (ГК), которые доказали эффективность, однако наряду с этим увеличили риск нежелательных реакций [1].

При применении быстродействующих ГК ранее использовалась классификация фаз лечения, включающая индукцию и поддержание ремиссии. Однако, по данным А.Н. Богданова и соавт., такое деление не подтверждается, поскольку ГК недостаточно эффективны для достижения ремиссии и не способствуют заживлению слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) [2]. Применяется более комплексный подход, включающий нутрициологию, диетотерапию, медикаментозное лечение (в том числе высокотехнологичные генно-инженерные биологические препараты — ГИБП), а при необходимости — хирургическое вмешательство [3].

Цель исследования

Цель научного обзора — анализ и обобщение имеющихся новых данных о лечении детей с БК.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен обзор литературы отечественных и зарубежных научных публикаций с 2018 по 2025 г. Поиск проводили с помощью базы данных биомедицинских исследований PubMed и РИНЦ. По ключевым словам найдены 3823 публикации. Для анализа отобраны 112 источников, из которых подробно рассмотрены 43, соответствующие следующим критериям: новизна данных (публикации не ранее 2018 г.) и соответствие современным представлениям о лечении БК у детей.

Диетотерапия

Коррекция нутритивного статуса у пациентов с БК с обеспечением сбалансированного рациона положительно влияет не только на увеличение показателей массы тела, улучшение компонентного состава тела, но и на контроль за активностью заболевания. По данным З.Х. Гулунова и соавт., недостаточное питание, сопровождающее воспалительные заболевания кишечника (ВЗК), обусловлено снижением кишечной абсорбции, изменением качественного и количественного состава кишечного микробиома (с преобладанием условно-патогенной флоры), а также потерей аппетита, тошнотой, рвотой и нейрогенными болями в животе [4]. Особую категорию составляют подростки. Повышенную потребность в более калорийном питании в данном возрасте объясняют возросшими энергозатратами на рост и развитие организма, гормональные перестройки, а также на поддержание адаптации и борьбу с заболеванием [5].

В рамках современных подходов к лечебному питанию при заболеваниях кишечника выделяют несколько категорий диет: жидкие (энтеральное (ЭП) и парентеральное питание (ПП)), применяемые для предоперационной подготовки и оптимизации нутритивного статуса), специфическую углеводную, полувегетарианскую, а также диету с низким содержанием ферментируемых олиго-, ди-, моносахаридов и полиолов (Fermentable Oligo-, Di-, Mono-saccharides and Polyols — FODMAP) [6].

Для индукции ремиссии и восполнения недостатка нутриентов, в частности белков и жиров, в период рецидива используют ЭП — зондовое, а также в виде порошков, напитков или десертных смесей. Элементарные, полуэлементарные и полимерные диеты различны по качественному составу и биохимической структуре. ЭП показано при легком и среднетяжелом течении БК и может использоваться как единственный способ питания либо как компонент комплексного нутритивного обеспечения. При этом применение ЭП не исключает и не заменяет медикаментозную терапию [7].

Другой формой восполнения питательных веществ, по данным З.Х. Гулунова, может стать ПП. Его применение показано, в частности, при остром течении заболевания, а также на этапах подготовки к плановому оперативному вмешательству. ПП представляет собой доставку питательных веществ в организм через центральный венозный катетер [6]. Необходимость применения обоих методов очевидна, но убедительных доказательств превосходства какого-либо из них в качестве основного способа коррекции нутритивного статуса у пациентов с БК до настоящего времени не получено [8].

В систематическом обзоре, выполненном группой экспертов Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition — ESPGHAN) и посвященном прогнозированию исходов хирургического лечения, 6 из 20 пациентов, включенных в анализ, получали ЭП. В этой когорте отмечали более низкую частоту инфекционных послеоперационных осложнений и более короткий период от операции до выписки. Кроме того, была продемонстрирована экономическая выгода: затраты на ведение пациентов, получавших ЭП, оказались ниже, чем у больных, находившихся на ПП [9, 10]. Показано, что у пациентов, получающих ЭП, не только сокращается длительность госпитализации, но и снижается риск обострения заболевания [11]. Ряд других диет, применяемых у больных с БК, менее распространены и актуальны, однако используются в мировой практике в зависимости от индивидуального ответа пациентов на терапию. Выбор диеты во многом может определяться вкусовыми и иными предпочтениями, например приверженностью к вегетарианскому типу питания [12].

Медикаментозная терапия

В настоящее время для лечения пациентов с БК применяется широкий спектр медикаментозных средств, однако представления об эффективности отдельных групп препаратов были пересмотрены [13]. Производные 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК) ранее занимали одно из ведущих мест в терапии детей с БК. Противовоспалительное действие данной группы связано с подавлением синтеза провоспалительных цитокинов, а именно ряда интерлейкинов (IL-1, IL-2, IL-6) и фактора некроза опухоли альфа (TNF- α), а также с индукцией липооксигеназного пути метаболизма арахидоновой кислоты [14]. В настоящее время препараты 5-АСК не рассматриваются как компонент базисной схемы терапии БК. По данным Г.Р. Бикбавовой и соавт., анализ плацебо-контролируемой группы показал, что у большинства пациентов в течение 12 мес развивался рецидив заболевания; при этом, несмотря на отсутствие доказанной эффективности, значимых побочных эффектов также не отмечено. Следовательно, препараты 5-АСК остаются относительно безопасными, не могут рассматриваться как средство для индукции и поддержания ремиссии при БК [15].

ГК характеризуются быстрым клиническим эффектом и достаточно высокой частотой индукции ремиссии при БК. В то же время развитие стероидозависимости или стероидорезистентности существенно ограничивает возможность длительного применения этой группы препаратов. Важным ограничивающим фактором остается высокий риск побочных эффектов: ожирение, артериальная гипертензия, глаукома, катаракта, надпочечниковая недостаточность, стероидные язвы, медикаментозный гиперкортицизм и т.д. [15]. Существуют факторы неблагоприятного прогноза, которые необходимо определить в начале лечения. К ним относят детский возраст дебюта, перианальные поражения, вовлечение верхних отделов ЖКТ, протяженность воспалительного процесса более 100 см, наличие сопутствующих аутоиммунных заболеваний, а также стриктурирующий и пенетрирующий фенотипы БК [16].

Несмотря на накопленный негативный опыт длительного применения системных ГК, топические формы, например будесонид, продемонстрировали эффективность в индукции ремиссии у пациентов с БК. Они показаны преимущественно при легком и среднетяжелом обострении и используются в качестве средств для индукции ремиссии, тогда как их назначение в качестве поддерживающей терапии не рекомендуется. Тем не менее, при тяжелых атаках БК или в случае отсутствия возможности использовать альтернативные, более безопасные и патогенетически ориентированные препараты, системные ГК продолжают широко применяться большинством практикующих врачей [17].

Тиопурины представляют собой важную группу иммунодепрессантов; их основными представителями являются азатиоприн и 6-меркаптопурин. Эти препараты не рекомендуются в качестве монотерапии для индукции ремиссии, однако широко используются для поддерживающего лечения БК, в том числе у пациентов со стероидозависимостью, где их эффективность убедительно доказана. Применение тиопуринов требует обязательного лабораторного мониторинга, прежде всего печеночных трансаминаз и гематологических показателей. В первый месяц терапии функцию печени и общий (клинический) анализ крови контролируют 1 раз в 1–2 нед с последующим постепенным увеличением интервалов до 1 раза в 3 мес при стабильных показателях. Перед началом лечения рекомендуется оценка активности тиопуринметилтрансферазы (ТПМТ); нормальными считают значения порядка 230–450 ЕД/мл, что позволяет снизить риск тяжелой миелосупрессии [18]. Эффективность тиопуринов оценивают через 8–14 нед от начала терапии, поскольку эффект развивается постепенно. При невозможности определения ТПМТ стартовую дозу обычно уменьшают (например, до половины стандартной) и проводят более частый контроль общего (клинического) анализа крови. При снижении количества лейкоцитов менее 3000/мм³ дозу тиопуринов рекомендуется уменьшить, а при падении ниже 1500/мм³ препараты подлежат отмене [19].

При непереносимости тиопуринов в качестве терапии первой линии применяют цитостатический препарат метотрексат. После достижения стойкой и длительной ремиссии возможна его постепенная отмена. С целью снижения риска побочных эффектов целесообразно сочетать метотрексат с приемом фолиевой кислоты по 5 мг в неделю (в дни, свободные от введения основного препарата). На фоне терапии необходим регулярный лабораторный контроль, включающий общий (клинический) анализ крови и определение сывороточных концентраций печеночных трансаминаз [20].

По данным зарубежных источников, среднетяжелое и тяжелое течение заболевания, стероидозависимость, стероидорезистентность, а также состояние после оперативного удаления пораженных сегментов кишечника рассматриваются как показания к началу терапии ГИБП. Даже при радикальном хирургическом вмешательстве патогенетическую (в том числе биологическую) терапию рекомендуют начинать в ранние сроки, как правило, в интервале 2–4 нед после операции, при отсутствии послеоперационных осложнений, чтобы снизить риск раннего рецидива и поддержать клиническую ремиссию [21, 22].

В патогенезе БК ключевую роль играет иммунологический компонент, связанный с активацией Th1/Th17-ответа и гиперпродукцией провоспалительных цитокинов, в первую очередь, TNF- α и интерлейкинов. После поступления бактериальных антигенов в кишечник происходят их распознавание клетками иммунной системы, активация Т-лимфоцитов и макрофагов и высвобождение провоспалительных медиаторов, включая IL-1, IL-6, TNF- α . Фекальные кальпротектин и лактоферрин относятся к неинвазивным маркерам, которые при повышении концентрации в кале отражают нейтрофильное воспаление и используются для оценки активности воспалительного процесса в кишечнике при БК. Исследование этих биомаркеров помогает мониторировать активность заболевания и эффективность терапии [23].

В патогенезе БК ключевую роль играет аномальная активация иммунной системы кишечника с вовлечением клеточного и гуморального иммунитета и гиперпродукцией цитокинов. Даже на фоне терапии иммунная активация и высокие уровни цитокинов у части пациентов сохраняются, поэтому требуется длительное противовоспалительное и иммуносупрессивное лечение. Иммуномодулирующие препараты занимают важное место в терапии БК: они способствуют более быстрому достижению и поддержанию ремиссии, особенно при среднетяжелом и тяжелом течении, стероидозависимости и стероидорезистентности. Наиболее эффективно их использование в составе комплексной терапии в сочетании с базисными препаратами при отсутствии противопоказаний и тяжелых нежелательных реакций [24].

При неэффективности стандартной иммуносупрессивной терапии в настоящее время используются ГИБП. Они представляют собой моноклональные антитела или таргетные молекулы, селективно блокирующие ключевые звенья патогенеза БК. В клинической практике при лечении БК у детей применяют прежде всего ингибиторы TNF- α (инфликсимаб, адалимумаб), антитела к интегрину (ведолизумаб), антитела к IL-12 и -13 (устекинумаб), малые молекулы — ингибиторы янус-киназы (упадацитиниб) [23, 25].

Важным основанием для назначения ГИБП является отсутствие положительной динамики после непрерывной терапии иммунодепрессантами в течение примерно 3–4 мес и/или ГК в течение 6–8 нед. В последние годы все более активно обсуждается стратегия *top-down* с ранним назначением биологических препаратов с целью быстрого подавления воспалительного процесса и профилактики осложнений БК. Этот подход противопоставляют традиционной стратегии *step-up*, основанной на поэтапном усилении лечения с отсроченным назначением ГИБП и применением менее активных препаратов на первых этапах терапии [26].

Ингибиторы TNF- α адалимумаб и инфликсимаб демонстрируют высокую эффективность и приемлемый

профиль безопасности лечения детей, особенно при стероидозависимости и стероидорезистентности на фоне терапии иммунодепрессантами. Основными показаниями к их назначению являются среднетяжелое и тяжелое течение БК при недостаточном ответе на стандартную терапию [26].

Другие виды ГИБП постепенно занимают свое место в алгоритмах лечения и могут рассматриваться как альтернатива ингибиторам TNF- α при недостаточной эффективности и непереносимости последних, а также при сопутствующих иммуновоспалительных заболеваниях. В большинстве случаев своевременно начатая биологическая терапия позволяет снизить риск хирургического вмешательства и прогрессирования заболевания, тогда как позднее ее назначение ассоциируется с более высокой частотой осложнений и необходимостью операций [27].

Современные подходы предполагают ограниченное и адресное применение антибиотиков при ВЗК. Антибактериальная терапия показана прежде всего при осложнениях (абсцессы, свищи, перианальные поражения), присоединении вторичной инфекции и в ряде случаев в послеоперационном периоде, а не для рутинного лечения неосложненного течения БК у детей. Антибиотики и метронидазол могут использоваться короткими курсами, в том числе после резекции кишки, для снижения риска раннего рецидива, однако длительное или необоснованное их назначение способно усугублять нарушение состава кишечного микробиома и неблагоприятно влиять на течение заболевания [22].

Хирургическое лечение

Важным аспектом терапии является беседа врача с ребенком, страдающим БК, и членами его семьи, направленная на объяснение, что даже радикальное хирургическое лечение заболевания не приводит к полному излечению, а лишь устраняет осложнения и снижает симптоматику, при этом риск рецидива в последующие годы остается высоким. Минимально инвазивные вмешательства (прежде всего лапароскопические операции) ассоциированы с меньшей послеоперационной болью, более коротким сроком госпитализации, более низким риском спаек и грыж, а также лучшим косметическим результатом, что особенно значимо для детей и подростков с точки зрения психоэмоционального благополучия и принятия собственного тела [28].

По данным зарубежных рекомендаций, нет единого подхода по срокам и роли хирургического лечения при БК. Американская коллегия гастроэнтерологии рассматривает оперативное лечение преимущественно как метод коррекции осложнений (непроходимость, перфорация, абсцесс, массивное кровотечение, медикаментозно рефрактерное заболевание). В то же время в рекомендациях Национального института здравоохранения и совершенствования медицинской помощи Великобритании подчеркивается возможность раннего оперативного вмешательства как терапевтической альтернативы медикаментозному лечению у части пациентов с ограниченным поражением (например, изолированная илеоцекальная форма), в том числе у детей и подростков [29, 30].

Основной причиной настороженного отношения к хирургическому лечению БК называют риск послеоперационных осложнений и формирования синдрома короткой кишки, который чаще развивается после повторных и обширных резекций тонкой кишки. В современной практике стараются максимально реализовать

органосберегающие стратегии и минимизировать количество повторных вмешательств. При этом слишком малый объем резекции при выраженном воспалении ассоциирован с более высокой частотой рецидива заболевания в зоне анастомоза. Лапароскопические операции, хотя и сравнительно недавно вошли в педиатрическую практику, показали сопоставимую или лучшую эффективность по сравнению с открытыми вмешательствами и сопровождаются меньшей частотой спаечных и гнойно-септических осложнений, более короткой госпитализацией и лучшим косметическим результатом [31]. По данным отечественных и зарубежных работ, двухэтапные хирургические стратегии при осложненных формах БК у детей (например, с первичным выведением стомы и последующей реконструкцией) обеспечивают выраженное улучшение нутритивного статуса, лабораторных показателей и качества жизни. Таким образом, сочетание своевременного хирургического вмешательства с адекватной медикаментозной терапией позволяет быстрее достигать ремиссии и снижать риск дальнейшего прогрессирования заболевания [32, 33].

Интраоперационные эндоскопические и морфологические исследования играют важную роль, позволяя уточнить протяженность поражения и тем самым оптимизировать объем резекции, что снижает риск как избыточного удаления кишки, так и необходимости повторных вмешательств [34]. Мультидисциплинарный подход с участием врача-гастроэнтеролога (детского), врача детского хирурга, врача-рентгенолога, врача-эндоскописта, врача-диетолога и при необходимости психолога особенно важен у детей, поскольку на течение болезни и выбор тактики лечения существенно влияют особенности роста, развития и нутритивного статуса детского организма, а не только наличие осложнений [35].

Параректальные (перианальные) свищи относятся к одним из наиболее частых и клинически значимых проявлений БК. В этапном лечении таких свищей все шире используется лазерная технология, которая позволяет сократить сроки заживления, уменьшить длительность госпитализации, снизить риск повреждения сфинктерного аппарата и нередко избежать стомирования у части пациентов [36]. Локализация и протяженность поражения кишечника остаются ключевыми факторами при выборе тактики ведения: они влияют на объем хирургического вмешательства, выбор лекарственной терапии и прогноз рецидива заболевания [37].

Осложненные формы БК и сочетание с другими заболеваниями действительно остаются одной из самых дискуссионных и сложных тем. Особого внимания заслуживают пациенты, одновременно страдающие двумя и более заболеваниями (офтальмопатия, гемобластозы, гепатобилиарные поражения и др.), когда бывает трудно установить, какое из них возникло первым и какой фактор — аутоиммунный процесс, прогрессирование исходной патологии или нарушения кишечного барьера — послужил пусковым механизмом развития комбинированного заболевания [38].

Диспансеризация и наблюдение

Наличие осложнений и сочетания БК с другими патологиями требует формирования индивидуальных программ наблюдения и противорецидивной (поддерживающей) терапии у каждого ребенка [39]. Педиатр и детский гастроэнтеролог должны осматривать пациента не реже 1 раза в 3 мес с полным объективным обследованием, включая оценку перианальной области, физического и полового развития, а также контроль маркеров воспа-

ления, клинического анализа крови и кала. При наличии внекишечных проявлений требуется подключение профильных специалистов (офтальмолога, травматолога-ортопеда, ревматолога, детского стоматолога, детского кардиолога, дерматовенеролога и др.). В период ремиссии особое значение приобретает осторожность в отношении инфекций: важно регулярно оценивать общее состояние здоровья ребенка, вовремя диагностировать и санировать очаги хронической инфекции, чтобы не провоцировать обострение основного заболевания [40].

Лечебно-реабилитационные мероприятия

Важным аспектом лечения является соблюдение режима и модификации образа жизни. Пациентам рекомендуется строго придерживаться индивидуально подобранной диеты, по возможности избегать значимых стрессовых воздействий, своевременно лечить острые респираторные вирусные и бактериальные инфекции и по возможности предотвращать их прогрессирование, а также ограничивать физические и эмоциональные перегрузки, которые могут провоцировать обострение заболевания [41, 42].

Поддержание ремиссии при БК во многом зависит от соблюдения диетических рекомендаций, и ребенку важно это осознавать. Исключение индивидуально значимых «триггерных» продуктов, рациональное сбалансированное питание с учетом калоража, а также дробный режим приемов пищи являются ключевыми условиями успешной консервативной терапии в период ремиссии.

Для семей с ребенком, страдающим БК, полезны образовательные программы (лекции, практические занятия), которые помогают формировать правильные бытовые условия, режим и питание, повышать приверженность лечению. Плановая вакцинация у детей с ВЗК проводится по национальному календарю, но, как правило, в фазе ремиссии и при максимальной компенсации состояния; живые вакцины требуют особой осторожности на фоне иммуносупрессии. Полностью исключать физическую активность не рекомендуется: ребенку обычно подбирают щадящий режим занятий (специальная группа, подгруппа А) с дозированными нагрузками, адаптированными к заболеванию и текущему самочувствию [43].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Оптимальная тактика лечения БК сейчас рассматривается как комплекс мер, а не выбор «одного лучшего» метода, и важно учитывать приверженность конкретного пациента терапии. Диетотерапия играет важную роль, но должна использоваться не как единственный метод

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Спасова Т.Е. Опыт применения генно-инженерных биологических препаратов в лечении болезни Крона // *Вестник Бурятского государственного университета. Медицина и фармация*. — 2024. — № 1. — С. 47–52. — doi: <https://doi.org/10.18101/2306-1995-2024-1-47-52> [Spasova TE. Experience of Treating Crohn's Disease Using Genetically Engineered Biological Agents. *Bulletin of Buryat State University. Medicine and Pharmacy*. 2024;(1):47–52. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.18101/2306-1995-2024-1-47-52>]
2. Богданов А.Н., Горбунова Е.В., Горячев Д.В., Петранева Е.В. Современные подходы к планированию и проведению клинических исследований лекарственных препаратов для лечения болезни Крона // *Ведомости Научного центра экспертизы средств медицинского применения*. — 2020. — Т. 10. — № 2. — С. 111–

лечения, а включаться в комплекс вместе с медикаментозной терапией и при необходимости — хирургическим вмешательством. Медикаментозное лечение предпочтительно у пациентов без тяжелых осложнений; современная цель — не только клиническая, но и эндоскопическая ремиссия с заживлением слизистой оболочки, что ассоциируется с более низким риском осложнений и операций. Биологическая терапия доказала эффективность в достижении мукозального заживления и снижении частоты госпитализаций и хирургических вмешательств, но выбор ее как основного варианта зависит от тяжести, фенотипа и предшествующего ответа на лечение. Хирургическое лечение остается важной частью комплексной терапии при осложненных формах БК; при этом лапароскопические вмешательства, при возможности их выполнения, ассоциируются с меньшей травматичностью, лучшим восстановлением и косметическим результатом. Резекция ограниченного сегмента кишки в правильно выбранный момент может уменьшить воспалительный субстрат и отсрочить рецидив, но не приводит к «излечению», а требует дальнейшей поддерживающей медикаментозной терапии и наблюдения.

ВКЛАД АВТОРОВ

А.А. Трондина — поиск и анализ литературных источников, написание черновика рукописи, редактирование текста рукописи.

В.А. Щербак — концепция статьи, научное руководство, редактирование текста рукописи, утверждение окончательного варианта рукописи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Anastasia A. Trondina — search and analysis of literary sources, writing and editing.

Vladimir A. Shcherbak — the concept of the article, scientific guidance.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

А.А. Трондина

<https://orcid.org/0009-0002-1143-9468>

В.А. Щербак

<https://orcid.org/0000-0002-2032-7612>

120. — doi: <https://doi.org/10.30895/1991-2919-2020-10-2-111-120> [Bogdanov AN, Gorbunova EV, Goryachev DV, Petraneva EV. Current Approaches to Planning and Conducting Clinical Trials of Medicinal Products for the Treatment of Crohn's Disease. *Vedomosti Nauchnogo tsentra ekspertizy sredstv meditsinskogo primeneniya = The Bulletin of the Scientific Centre for Expert Evaluation of Medicinal Products*. 2020;10(2):111–120. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.30895/1991-2919-2020-10-2-111-120>]

3. Grover Z, Alex G. Management of inflammatory bowel disease in children: It is time for an individualised approach. *J Paediatr Child Health*. 2020;56(11):1677–1684. doi: <https://doi.org/10.1111/jpc.14652>

4. Зенкова К.И., Скворцова В.А., Потапов А.С. и др. Диетотерапия в комплексном лечении детей с болез-

- нью Крона // *Российский педиатрический журнал*. — 2025. — Т. 28. — № 1. — С. 33–40. — doi: <https://doi.org/10.46563/10.46563/1560-9561-2025-28-1-33-40> [Zenkova KI, Skvortsova VA, Potapov AS, et al. Diet therapy in the complex treatment of children with Crohn's disease. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal = Russian Pediatric Journal*. 2025;28(1):33–40. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.46563/10.46563/1560-9561-2025-28-1-33-40>]
5. Deas J, Shah ND, Konijeti GG, et al. Dietary therapies for adult and pediatric inflammatory bowel disease. *Nutr Clin Pract*. 2024;39(3):530–545. doi: <https://doi.org/10.1002/ncp.11146>
6. Гулунов З.Х., Соусова Я.В., Корбесова Н.Г. Лечебное питание при болезни Крона // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. — 2025. — № 2. — С. 194–206. — doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-194-206> [Gulunov ZKh, Sousova YaV, Korbesova NG. Therapeutic nutrition for Crohn's disease. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(2):194–206. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-194-206>]
7. Spencer EA, Dubinsky MC. Precision Medicine in Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *Pediatr Clin North Am*. 2021;68(6):1171–1190. doi: <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2021.07.011>
8. Jasser-Nitsche H, Bechtold-Dalla Pozza S, et al. Comorbidity of inflammatory bowel disease in children and adolescents with type 1 diabetes. *Acta Paediatr*. 2021;110(4):1353–1358. doi: <https://doi.org/10.1111/apa.15643>
9. Adamina M, Bonovas S, Raine T, et al. ECCO Guidelines on Therapeutics in Crohn's Disease: Surgical Treatment. *J Crohns Colitis*. 2020;14(2):155–168. doi: <https://doi.org/10.1093/ecco-jcc/jjz187>
10. Sigall Boneh R, Westoby C, Oseran I, et al. The Crohn's Disease Exclusion Diet: A Comprehensive Review of Evidence, Implementation Strategies, Practical Guidance, and Future Directions. *Inflamm Bowel Dis*. 2024;30(10):1888–1902. doi: <https://doi.org/10.1093/ibd/izad255>
11. Yamamoto T, Nakahigashi M, Shimoyama T, Umegae S. Does preoperative enteral nutrition reduce the incidence of surgical complications in patients with Crohn's disease? A case-matched study. *Colorectal Dis*. 2020;22(5):554–561. doi: <https://doi.org/10.1111/codi.14922>
12. Dalzell AM, Ba'Ath ME. Paediatric inflammatory bowel disease: review with a focus on practice in low- to middle-income countries. *Paediatr Int Child Health*. 2019;39(1):48–58. doi: <https://doi.org/10.1080/20469047.2019.1575056>
13. Lamb CA, Kennedy NA, Raine T, et al. British Society of Gastroenterology consensus guidelines on the management of inflammatory bowel disease in adults. *Gut*. 2019;68(Suppl 3):s1–s106. doi: <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2019-318484>
14. ЩербакOVA О.В., Разумовский А.Ю., Шумилов П.В., Ионов А.Л. Выбор оптимальной стратегии лечения детей с болезнью Крона и кроноподобными иммунодефицитами с перанальными поражениями // *Вопросы детской диетологии*. — 2019. — Т. 17. — № 1. — С. 7–16. — doi: <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2019-1-7-16> [Shcherbakova OV, Razumovskiy AYU, Shumilov PV, Ionov AL. The choice of the optimal strategy for treatment of children with Crohn's disease and Crohn-like immunodeficiencies with perianal lesions. *Voprosy detskoj dietologii = Pediatric Nutrition*. 2019;17(1):7–16. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2019-1-7-16>]
15. Бикбавова Г.Р., Ахмедов В.А., Третьякова Т.В., Пирожкова А.М. Ведение пациентов с болезнью Крона — от истории до современных подходов // *Медицинский алфавит*. — 2024. — № 26. — С. 7–14. — doi: <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-26-7-14> [Bikbavova GR, Akhmedov VA, Tretyakova TV, Pirozhkova AM. Management of patients with Crohn's disease — from history to modern approaches. *Medical alphabet*. 2024;(26):7–14. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-26-7-14>]
16. Turner ST, Focht G, Orlanski-Meyer E, et al. Fatigue in pediatric inflammatory bowel diseases: A systematic review and a single center experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2024;78(2):241–251. doi: <https://doi.org/10.1002/jpn3.12039>
17. Rubalcava NS, Gadepalli SK. Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents. *Adv Pediatr*. 2021;68(12):121–142. doi: <https://doi.org/10.1016/j.yapd.2021.05.005>
18. Torres J, Bonovas S, Doherty G, et al. ECCO Guidelines on Therapeutics in Crohn's Disease: Medical Treatment. *J Crohns Colitis*. 2020;14(1):4–22. doi: <https://doi.org/10.1093/ecco-jcc/jjz180>
19. Тарашчук А.Н., Жарова М.Е., Иванников И.О. Поддерживающая иммуносупрессивная терапия при болезни Крона: приверженность пациента и ее влияние на эффективность лечения. Клинический случай // *Доказательная гастроэнтерология*. — 2024. — Т. 13. — № 2. — С. 90–96. — doi: <https://doi.org/10.17116/docgastro20241302190> [Tarashchuk AN, Zharova ME, Ivannikov IO. Maintenance immunosuppressive therapy for Crohn's disease: patient adherence and its impact on treatment efficacy. Case report. *Russian Journal of Evidence-Based Gastroenterology*. 2024;13(2):90–96. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/docgastro20241302190>]
20. Аракелян А.Л., Сурков А.Н., Бессонов Е.Е. и др. Язвенный колит и болезнь Крона в детском возрасте: актуальные вопросы и решения // *Вопросы современной педиатрии*. — 2025. — Т. 24. — № 3. — С. 146–156. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2918> [Arakelyan AL, Surkov AN, Bessonov EE, et al. Ulcerative Colitis and Crohn's Disease in Childhood: Topical Issues and Solutions. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2025;24(3):146–156. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v24i3.2918>]
21. Liu J, Di B, Xu LL. Recent advances in the treatment of IBD: Targets, mechanisms and related therapies. *Cytokine Growth Factor Rev*. 2023;71-72:1–12. doi: <https://doi.org/10.1016/j.cytogr.2023.07.001>
22. Jongsma MME, Aardoom MA, Cozijnsen MA, et al. First-line treatment with infliximab versus conventional treatment in children with newly diagnosed moderate-to-severe Crohn's disease: an open-label multicentre randomised controlled trial. *Gut*. 2022;71(1):34–42. doi: <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2020-322339>
23. Seyedian SS, Nokhostin F, Malami MD. A review of the diagnosis, prevention, and treatment methods of inflammatory bowel disease. *J Med Life*. 2019;12(2):113–122. doi: <https://doi.org/10.25122/jml-2018-0075>
24. Tanida S, Mizoshita T, Ozeki K, et al. The first case of biological therapy discontinuation after a complete remission induced by maintenance therapy with adalimumab for refractory ulcerative colitis. *J Clin Med Res*. 2015;7(2):118–121. doi: <https://doi.org/10.14740/jocmr1991w>
25. Жилин И.В., Чашкова Е.Ю., Жилина А.А., Горбунов В.В. Значение полиморфизма генов некоторых про- и противовоспалительных цитокинов у пациентов с тяжелым течением язвенного колита // *Забайкальский медицинский вестник*. — 2024. — № 2. — С. 2–10. — doi: https://doi.org/10.52485/19986173_2024_2_1 [Zhilin IV, Chashkova EYu, Zhilina AA, Gorbunov VV. The significance of gene polymorphism of some pro- and antiinflammatory cytokines in patients with severe ulcerative colitis. *Transbaikalian Medical Bulletin*. 2024;(2):2–10. (In Russ). doi: https://doi.org/10.52485/19986173_2024_2_1]
26. Хавкин А.И., Налетов А.В., Марченко Н.А. Воспалительные заболевания кишечника у детей: современные достижения в диагностике и терапии // *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*. — 2023. — Т. 33. — № 6. — С. 7–15. — doi: <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2023-33-6-7-15> [Khavkin AI, Nalyotov AV, Marchenko NA. Inflammatory Bowel Diseases in Children: Modern Achievements in Diagnostics and Therapy. *Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology*. 2023;33(6):7–15. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.22416/1382-4376-2023-33-6-7-15>]
27. Jois A, Alex G. Inflammatory Bowel Disease in Children. *Indian J Pediatr*. 2024;91(5):490–498. doi: <https://doi.org/10.1007/s12098-023-04671-0>
28. Самольго И.С., Аминова А.И., Ерюшова Т.Ю. и др. Необычное начало и течение болезни Крона у детей // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. — 2024. — № 6. — С. 221–224. — doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-226-6-221-224> [Samolygo IS, Aminova AI, Eryushova TYu, et al. Unusual Onset and Course of Crohn's Disease in Children. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2024;(6):221–224. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-226-6-221-224>]

29. Lichtenstein GR, Loftus EV, Isaacs KL, et al. ACG Clinical Guideline: Management of Crohn's Disease in Adults. *Am J Gastroenterol.* 2018;113(4):481–517. doi: <https://doi.org/10.1038/ajg.2018.27>
30. Martins R, Carmona C, George B, et al. Management of Crohn's disease: summary of updated NICE guidance. *BMJ.* 2019;367:l5940. doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.l5940>
31. Данилов М.А., Демидова А.А., Князев О.В., Каграманова А.В. Место хирургии в комплексном лечении болезни Крона // *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. — 2024. — Т. 12. — № 4. — С. 655–663. — doi: <https://doi.org/10.23888/HMJ2024124655-663> [Danilov MA, Demidova AA, Knyazev OV, Kagramanova AV. Place of Surgery in the Complex Treatment of Crohn's Disease. *Science of the young (Eruditio Juvenium)*. 2024;12(4):655–663. doi: <https://doi.org/10.23888/HMJ2024124655-663>]
32. Voskuil MD, Bangma A, Weersma RK, Festen EAM. Predicting (side) effects for patients with inflammatory bowel disease: The promise of pharmacogenetics. *World J Gastroenterol.* 2019;25(21):2539–2548. doi: <https://doi.org/10.3748/wjg.v25.i21.2539>
33. Бекин А.С., Дьяконова Е.Ю., Гусев А.А. и др. Результаты этапного хирургического лечения детей с поражением илеоцекальной области и распространенным активным воспалением при болезни Крона // *Детская хирургия*. — 2023. — Т. 27. — № 2. — С. 82–90. — doi: <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2023-27-2-82-90> [Bekin AS, D'yakonova EY, Gusev AA, et al. Outcomes after staged surgical treatment of children with ileocecal lesions and active extensive inflammation in Crohn's disease. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2023;27(2):82–90. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.55308/1560-9510-2023-27-2-82-90>]
34. Старостин А.М., Воробей А.В., Шулейко А.С. Болезнь Крона: варианты и результаты хирургического лечения, предикторы послеоперационных осложнений // *Хирургия. Восточная Европа*. — 2023. — Т. 12. — № 1. — С. 37–47. — doi: <https://doi.org/10.34883/PI.2023.12.1.014> [Starostin AM, Vorobei AV, Shuleiko AC. Crohn's Disease: Options and Results of Surgical treatment, Predictors of Postoperative Complications. *Surgery. Eastern Europe*. 2023;12(1):37–47. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.34883/PI.2023.12.1.014>]
35. Пономарева М.Н., Карпова Д.А., Патрикеева И.М. и др. Офтальмопатии при болезни Крона (клиническое наблюдение) // *Медицинская наука и образование Урала*. — 2022. — Т. 23. — № 2. — С. 150–153. — doi: https://doi.org/10.36361/18148999_2022_23_2_150 [Ponomareva MN, Karpova DA, Patrikeeva IM, et al. Ophthalmopathy in Crohn's disease (clinical observation). *Medical science and education of Ural*. 2022;23(2):150–153. (In Russ). doi: https://doi.org/10.36361/18148999_2022_23_2_150]
36. Успенский Ю.П., Сарана А.М., Иванов С.В. и др. Эпидемиология язвенного колита и болезни Крона: аналитические данные первого регионального регистра воспалительных заболеваний кишечника Санкт-Петербурга на базе государственной информационной системы здравоохранения // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. — 2025. — № 2. — С. 15–24. — doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-15-24> [Uspenskiy YuP, Sarana AM, Ivanov SV, et al. Epidemiology of ulcerative colitis and Crohn's disease: analytical data from the first regional registry of inflammatory bowel diseases of Saint Petersburg based on the state health information system. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(2):15–24. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-15-24>]
37. Vuijk SA, Camman AE, de Ridder L. Considerations in Paediatric and Adolescent Inflammatory Bowel Disease. *J Crohns Colitis.* 2024;18(Suppl_2):ii31–ii45. doi: <https://doi.org/10.1093/ecco-jcc/jjae087>
38. Никитина И.А., Леонтьев А.В., Сытьков В.В. и др. Лечение перианальных проявлений болезни Крона // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. — 2025. — № 2. — С. 187–193. — doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-187-193> [Nikitina IA, Leontyev AV, Sytkov VV, et al. Treatment of perianal manifestations of Crohn's disease. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(2):187–193. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-234-2-187-193>]
39. Русова Т.В., Ратманова Г.А. Диспансеризация детей с язвенным колитом и болезнью Крона // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. — 2019. — Т. 171. — № 11. — С. 51–58. — doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-171-11-51-58> [Rusova TV, Ratmanov GA. Regular medical examination of children with ulcerative colitis and Crohn's disease. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2019;171(11):51–58. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-171-11-51-58>]
40. Bouhuys M, Lexmond WS, van Rheenen PF. Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *Pediatrics.* 2023;151(1):e2022058037. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2022-058037>
41. Tan YH, Siew JX, Thomas B, Ng KC. Patient-reported outcome measures and value-based medicine in paediatrics: a timely review. *Singapore Med J.* 2023;64(5):285–293. doi: <https://doi.org/10.11622/smedj.2021102>
42. Аракелян А.Л., Сурков А.Н., Баранов А.А. и др. Лингвистическая корректность и достоверность содержания русской версии модуля гастроинтестинальных симптомов опросника PedsQL™ для пациентов педиатрического профиля // *Педиатрическая фармакология*. — 2023. — Т. 20. — № 2. — С. 112–119. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i2.2553> [Arakelyan AL, Surkov AN, Baranov AA, et al. Linguistic accuracy and authenticity of the content of the Russian version of the module of gastrointestinal symptoms of the PedsQL™ questionnaire for pediatric patients. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2023;20(2):112–119. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i2.2553>]
43. Felipez LM, Ali S, de Zoeten EF, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition position paper on the therapeutic drug monitoring in pediatric inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2025;81(4):1100–1117. doi: <https://doi.org/10.1002/jpn3.70158>

Статья поступила: 25.12.2025, принята к печати: 16.04.2026
The article was submitted 25.12.2025, accepted for publication 16.04.2026

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Щербак Владимир Александрович, д.м.н., профессор [**Vladimir A. Shcherbak**, MD, PhD, Professor];
адрес: 672000, г. Чита, ул. Горького, д. 39А [address: 39A, Gorky Str., Chita, 672000, Russian Federation];
телефон: +7 (302) 235-43-24; e-mail: shcherbak2001@mail.ru; eLibrary SPIN: 7095-5359

Трондина Анастасия Александровна [**Anastasia A. Trondina**, MD]; e-mail: aznakaeva.nastya@mail.ru;
eLibrary SPIN: 7062-7011



Г.Ш. Туфатулин^{1, 2, 3, 4}, А.В. Пашков⁵, М.В. Федосеенко^{5, 6}, Л.Р. Селимзянова^{5, 6},
С.Б. Сугарова¹, В.А. Танасчишина¹, А.Е. Пашкова⁵, В.В. Дворянчиков¹, Г.А. Таварткиладзе⁴,
Л.С. Намазова-Баранова^{5, 6, 7}, А.А. Баранов⁵

- 1 Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи, Санкт-Петербург, Российская Федерация
- 2 Детский городской сурдологический центр, Санкт-Петербург, Российская Федерация
- 3 Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Российская Федерация
- 4 Российская медицинская академия непрерывного медицинского образования, Москва, Российская Федерация
- 5 НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация
- 6 Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация
- 7 Университет МГУ-ППИ в Шэньчжэне, Шэньчжэнь, Китай

Позиция экспертов Объединенного комитета по слуху у детей по вакцинации при кохлеарной имплантации

Автор, ответственный за переписку:

Федосеенко Марина Владиславовна, кандидат медицинских наук, заведующая отделом разработки научных подходов к иммунизации пациентов с отклонениями в состоянии здоровья и хроническими болезнями НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Адрес: 119333, Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1, **тел.:** +7 (499) 137-01-97, **e-mail:** titovamarina@mail.ru

В статье представлена позиция экспертов Объединенного комитета по слуху у детей, посвященная роли вакцинопрофилактики у пациентов с кохлеарными имплантами. Подчеркивается, что вирусные и бактериальные инфекции являются значимой причиной сенсоневральной тугоухости, что определяет важность рутинной иммунизации как метода первичной профилактики. У пациентов с кохлеарными имплантами хирургическое вмешательство и наличие импланта создают дополнительные риски инфекционных осложнений, включая острый средний отит и менингит. Особое внимание уделено необходимости вакцинации против пневмококковой, гемофильной типа *b* инфекций, а также против гриппа. Авторы рекомендуют оценивать вакцинальный статус до и после операции, проводить иммунизацию в соответствии с национальным календарем профилактических прививок и по индивидуальному графику для групп высокого риска. Приводятся конкретные схемы вакцинации, включая сочетанное применение пневмококковых конъюгированных и полисахаридных вакцин. Делается вывод, что стратегически выверенная иммунопрофилактика является ключевым фактором минимизации рисков и повышения эффективности слухоречевой реабилитации.

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, вакцинация, инфекционные осложнения

Для цитирования: Туфатулин Г.Ш., Пашков А.В., Федосеенко М.В., Селимзянова Л.Р., Сугарова С.Б., Танасчишина В.А., Пашкова А.Е., Дворянчиков В.В., Таварткиладзе Г.А., Намазова-Баранова Л.С., Баранов А.А. Позиция экспертов Объединенного комитета по слуху у детей по вакцинации при кохлеарной имплантации. *Педиатрическая фармакология*. 2026;23(2):96–103. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3018>

ВВЕДЕНИЕ

Основным методом реабилитации пациентов с глубокой потерей слуха является кохлеарная имплантация (КИ). В отличие от нормально функционирующего слухового анализатора, в котором звук передается через сенсорные волосковые клетки к волокнам слухового нерва, система КИ доставляет кодированную звуковую информацию в виде электрических импульсов непосредственно к слуховому нерву путем электростимуляции нейронов спирального ганглия, минуя поврежденные волосковые клетки улитки. Система КИ состоит из двух компонентов — наружного и внутреннего. Наружный компонент, процессор, воспринимает звук/речь через микрофон или через телекатушку. Далее информация передается на внутреннюю часть системы — имплант, который подает электрические

импульсы на слуховой нерв, что воспринимается слуховыми центрами головного мозга как звук. Технология КИ предполагает три последовательных этапа: определение показаний (включая комплексное аудиологическое обследование), хирургический этап и послеоперационную реабилитацию [1].

На результаты КИ, помимо возраста пациента на момент проведения операции и его индивидуальных особенностей, могут влиять множество параметров анатомического, аудиологического, хирургического и технического характера [2].

Кохлеарные импланты предназначены для реабилитации взрослых и детей с тяжелой и глубокой потерей слуха, когда традиционные слуховые аппараты не помогают или недостаточно эффективны. В ряде случаев КИ может иметь положительный эффект также

и при сенсоневральной глухоте, не связанной с поражением улитки.

Для большинства систем КИ минимальным возрастом является 8–9 мес, когда польза от операции превышает потенциальные риски наркоза. Максимальный возраст пациента для проведения КИ не регламентирован [3, 4].

Следует отметить, что вирусные и бактериальные инфекции являются одной из наиболее частых причин тугоухости (включая тяжелую и глубокую, требующую проведения КИ), патогенетическими механизмами развития которой могут быть как поражение слухового анализатора в период внутриутробного развития, так и повреждение слуха, вызванное перенесенной инфекцией в постнатальном периоде или сочетание этих двух факторов [5]. В группу наибольшего риска развития сенсоневральной тугоухости входят дети первого года жизни.

Среди вакциноуправляемых вирусных инфекций следует выделить гепатит В, корь, эпидемический паротит, краснуху и ветряную оспу [6, 7]. Кроме того, недавно проведенное общенациональное когортное исследование на Тайване продемонстрировало связь папилломавирусной инфекции с повышенным риском сенсоневральной тугоухости [8].

Развитие сенсоневральной тугоухости под воздействием вирусных инфекций может стать следствием:

- вирусной инвазии в слуховой нерв или в жидкостные пространства улитки и/или в мягкие ткани;
- латентной активации вируса во внутреннем ухе при определенных условиях;

- косвенной чрезмерной активации стрессовых путей в улитке противовирусными антителами [5].

Таким образом, иммунизация общепризнана одним из ведущих мероприятий первичной профилактики сенсоневральной тугоухости и наряду с совершенствованием ухода за матерями и новорожденными, скринингом и ранним лечением воспалительных заболеваний среднего уха может предотвратить около 60% случаев сенсоневральной тугоухости у детей [9].

ИНФЕКЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Хирургический этап КИ направлен на атравматичную установку электродной решетки кохлеарного импланта в улитку. Для имплантации хирурги формируют доступ с поверхности височной кости к улитке. В стандартных случаях этот доступ создают путем вскрытия ячеек сосцевидного отростка посредством антромастоидотомии с последующим выполнением задней тимпанотомии для осуществления доступа к барабанной полости [10].

Согласно данным литературы, частота инфекционных осложнений после КИ составляет от 3 до 5%, в том числе и в отдаленном периоде [11–13]. Объясняется это тем, что в ходе оперативного вмешательства необходимо создать доступ в ограниченном для обзора пространстве для выполнения манипуляций в среднем ухе (вскрытие мембраны окна улитки или создание кохлеостомы, введение цепи активных электродов в улитку). В ходе операции хирург вынужден «нарушить» природное строение височной кости, истончить костный массив близ жизнен-

Gaziz Sh. Tufatulin^{1, 2, 3, 4}, Aleksander V. Pashkov⁵, Marina V. Fedoseenko^{5, 6}, Liliya R. Selimzyanova^{5, 6}, Serafima B. Sugarova¹, Viktoria A. Tanaschishina¹, Aleksandra E. Pashkova⁵, Vladimir V. Dvoryanchikov¹, George A. Tavartkiladze⁴, Leyla S. Namazova-Baranova^{5, 6, 7}, Aleksander A. Baranov⁵

¹ Saint Petersburg Scientific Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech, Saint Petersburg, Russian Federation

² Center of Pediatric Audiology, Saint Petersburg, Russian Federation

³ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russian Federation

⁴ Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow, Russian Federation

⁵ Pediatrics and Child Health Research Institute in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

⁶ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

⁷ Shenzhen MSU-BIT University, Shenzhen, China

Joint Committee on Children’s Hearing: Position Statement on Vaccination Prior and After Cochlear Implantation

The article presents the position of experts from the Joint Committee on Infant Hearing on the role of immunoprophylaxis in patients with cochlear implants. It emphasizes that viral and bacterial infections are a significant cause of sensorineural hearing loss, underscoring the importance of routine vaccination as a primary prevention method. In cochlear implants patients, surgery and the presence of the implant create additional risks of infectious complications, including acute otitis media and meningitis. Particular attention is paid to the necessity of vaccination against pneumococcal, Haemophilus influenzae type b infections, as well as influenza. The authors recommend assessing vaccination status before and after surgery, administering immunizations according to the National Immunization Schedule, and implementing an individual schedule for high-risk groups. Specific vaccination regimens are provided, including the combined use of pneumococcal conjugate and polysaccharide vaccines. It is concluded that strategically sound immunoprophylaxis is a key factor in minimizing risks and enhancing the effectiveness of auditory-speech rehabilitation.

Keywords: cochlear implantation, vaccination, infectious complications

For citation: Tufatulin Gaziz Sh., Pashkov Aleksander V., Fedoseenko Marina V., Selimzyanova Liliya R., Sugarova Serafima B., Tanaschishina Viktoria A., Pashkova Aleksandra E., Dvoryanchikov Vladimir V., Tavartkiladze George A., Namazova-Baranova Leyla S., Baranov Aleksander A. Joint Committee on Children’s Hearing: Position Statement on Vaccination Prior and After Cochlear Implantation. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2026;23(2):96–103. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v23i2.3018>

но важных анатомических структур (в ряде случаев из-за анатомических особенностей необходимо выполнить скелетотопирование — полное снятие костного массива с поверхности анатомического образования). Сам кохлеарный имплант является инородным предметом, а цепь активных электродов в случае инфекции выполняет функцию «проводника» к структурам внутреннего уха.

Как следствие, удаление ячеек сосцевидного отростка, выполнение задней тимпанотомии, вскрытие мембраны окна улитки и создание доступа в спиральный канал улитки приводят к облегчению распространения инфекционного процесса ввиду отсутствия физических препятствий для гнойного расплавления и последующего повреждения витальных анатомических структур.

Послеоперационные осложнения после КИ можно классифицировать как значительные (например, свищ в области установки корпуса импланта, менингит, перфорация барабанной перепонки, холестеатома, парез/паралич лицевого нерва, неисправность устройства или дислокация электродов) и незначительные (например, расхождение шва, инфекция, головокружение, гематома кожи головы). Незначительные осложнения встречаются у 10% пациентов, значительные, которые могут привести к эксплантации, — менее чем в 1% всех операций КИ [14, 15]. По времени появления выделяют ранние (в течение 7 дней после операции) и отсроченные (более 7 дней после операции) осложнения.

К инфекционным осложнениям относят поверхностные раневые инфекции, более выраженные реактивные явления, связанные с самим имплантом (образование биопленок), а также самое опасное состояние — менингит, который требует агрессивного вмешательства, в ряде случаев — эксплантации устройства. В исследовании E.J. Nisenbaum и соавт. (2020) [16] описано 16 наблюдений послеоперационных инфекционных осложнений: инфицирование послеоперационной раны было самым распространенным осложнением и отмечалось в 14 из 16 случаев. Вторым по распространенности признано инфицирование самого импланта с формированием воспалительных пленок на поверхности внутренней части системы КИ, первопричиной которого являлось распространение процесса с поверхности кожи. В другом исследовании [17] инфекционные осложнения после кохлеарной имплантации у детей начинались как средний отит. Описаны случаи, когда после операции над блоком приемника импланта образуется фиброзная капсула, изолирующая его от антростаидальной полости. Считается, что быстрое дренирование данного воспалительного образования может купировать инфекционный процесс до того, как он распространится к импланту, когда образование биопленок на устройстве может потребовать последующей эксплантации.

Острый средний отит (ОСО) может возникать и как инфекционное осложнение самой КИ, и в отдаленном периоде после операции ввиду самостоятельных этиологических факторов. Основными возбудителями ОСО являются *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*, *Streptococcus pyogenes*. В случае возникновения данного состояния у пациента после КИ риск распространения инфекционного процесса обусловлен тесной связью с такими анатомическими образованиями, как средняя и задняя черепные ямки, внутреннее ухо, магистральные сосуды (сигмовидный синус, яремная вена), лицевой нерв.

Повторные случаи ОСО после КИ способствуют адгезивному процессу, приводя к риску формирования рубцов в среднем ухе, смещения цепи активных электродов

за счет «подтягивания» рубцами, а при злокачественном течении процесса — к возникновению холестеатомы, что сопряжено с разрушением костных структур ввиду кариозного процесса и, как следствие, необходимостью повторных saniрующих вмешательств.

Менингит является наиболее опасным инфекционным осложнением КИ. Пользователи кохлеарных имплантов могут столкнуться с риском развития бактериального менингита в любое время после КИ, особенно при наличии таких факторов риска, как ранее перенесенные случаи ОСО и аномалии улитки [18, 19]. Внутреннее ухо сообщается с ликворным пространством через водопровод улитки, соединяющий базальный завиток с задней черепной ямкой, и через микроскопические каналы, соединяющие базальный завиток с внутренним слуховым проходом. Установлено, что заболеваемость менингитом, обусловленным *S. pneumoniae*, у детей после КИ в 16–30 раз выше, чем у населения в целом, из-за множества предрасполагающих факторов риска [20]. Дети с кохлеовестибулярной мальформацией подвержены дополнительному риску менингита из-за повышенной частоты ликвореи — 31–35% в зависимости от степени дисплазии, как было обнаружено в систематическом обзоре [21]. Введение электрода, неспособность герметизировать окно улитки или кохлеостому и отсутствие применения ряда соответствующих вакцин в рамках рутинных программ иммунизации против инфекций, потенциально способных вызвать менингит, являются дополнительными факторами риска [22, 23]. Более того, для индуцирования менингита через улитку требуется гораздо более низкий порог инокуляции *S. pneumoniae* по сравнению с другими способами проникновения [24]. Развитию менингита дополнительно способствуют такие факторы, как непроведенная или незавершенная вакцинация против пневмококковой и гемофильной инфекции, уже перенесенный ранее менингит, ОСО, бактериемия, возраст до 5 лет [25]. Хотя многие из этих факторов находятся вне контроля, обеспечение надлежащей иммунизации таких детей против высоковирулентных штаммов *S. pneumoniae* до и после операции имеет решающее значение для снижения вреда для пациентов с КИ.

В случаях аномалий развития внутреннего уха риск инфекционных осложнений КИ заведомо выше, поскольку в подавляющем большинстве случаев они сопряжены с дефектом апертуры улитки (расширением дна внутреннего слухового прохода) и, как следствие, повышенным риском ликвореи. Так, считается, что при установке импланта в улитку в случаях с ее неполным разделением, особенно I и III типов, общей полостью и другими аномалиями, сопряженными с прямым сообщением внутреннего уха с интракраниальным пространством и, как следствие, интраоперационной ликвореей, вероятность осложнений выше, что должно влиять на продолжительность послеоперационного наблюдения за такими пациентами [26].

У пациентов с глухотой вследствие перенесенного менингита ход оперативного вмешательства может потребовать дополнительного рассверливания оссифицированного вследствие инфекционного процесса участка улитки с целью создания доступа к спиральному каналу для цепи активных электродов, что повышает риски инфекционных осложнений. Риск повторного менингита при этом также выше, а последующая оссификация может привести к сдавлению цепи активных электродов, созданию участка повышенного сопротивления электродов. Вследствие этих процессов возрастает риск выхода из строя кохлеарного импланта, а выполнение

реимплантации становится технически сложным из-за выраженности оссификации.

Одним из методов выявления послеоперационных осложнений является компьютерная томография (КТ) височных костей. В случае подозрений на неисправность импланта наряду с телеметрией импланта КТ является важным диагностическим методом для исключения разрыва или смещения электродной решетки и приемника устройства. Другие патологические изменения, которые могут быть обнаружены с помощью данного исследования, включают КТ-признаки локального воспаления, связанного с инфицированием области импланта, особенно остеомиелита, признаки острого мастоидита, холестеатомы с деструкцией костных тканей и оссификации спирального канала улитки [27].

Необходимо информировать и формировать настороженность по любым послеоперационным осложнениям у пациентов и их представителей [28].

ПРИНЦИПЫ СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Учитывая, что такие инфекции, как краснуха, корь, эпидемический паротит, ветряная оспа, менингококковая, пневмококковая и гемофильная инфекции, являются значимой причиной развития сенсоневральной тугоухости (СНТ), следует признать рутинную вакцинацию против перечисленных инфекций важной составной частью первичной профилактики развития СНТ.

С целью специфической профилактики бактериальных инфекций, являющихся причиной менингита и отита, пациентам, готовящимся к операции КИ, должна проводиться вакцинация против пневмококковой, гемофильной инфекции типа *b* [25].

В ходе консультирования и клинического ведения пациентов, которым планируется КИ или с уже установленным кохлеарным имплантом, врачу-оториноларингологу или врачу сурдологу-оториноларингологу рекомендовано оценить вакцинальный статус, риск заражения и последствия перенесенной инфекции с целью определения необходимости и вида вакцинации. Также следует уточнить, переносил ли пациент ранее вакцинопредотвратимые инфекции (например, корь, краснуху, ветрянку, оспу, эпидемический паротит, коклюш). В дальнейшем в ходе наблюдения и лечения следует регулярно мониторить вакцинальный статус пациента.

При составлении плана вакцинации врачу-педиатру следует учесть особенности эпидемиологической обстановки и иные возможные риски вакциноуправляемых инфекций с целью их предотвращения.

Детям, которым показана операция КИ и с установленным кохлеарным имплантом, рекомендовано проведение вакцинации в соответствии с национальным календарем профилактических прививок (НКПП) с целью предотвращения/уменьшения вероятности тяжелого (осложненного) течения инфекций с учетом периода заболевания [29, 30].

Особое внимание следует уделить необходимости вакцинации детей, которым показана операция КИ, в рамках НКПП соответствующим возрасту количеством доз пневмококковой конъюгированной вакцины (*вакцина для профилактики пневмококковой инфекции полисахаридная (13-валентная, адсорбированная) / вакцина для профилактики пневмококковой инфекции полисахаридная, конъюгированная, адсорбированная / вакцина для профилактики пневмококковой инфекции полисахаридная, конъюгированная (адсорбированная,*

20-валентная)) и конъюгированной вакцины против гемофильной инфекции типа *b* (*вакцина для профилактики инфекции, вызываемой H. influenzae, тип b, конъюгированная или в составе многокомпонентных вакцин: вакцина для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша (бесклеточная), гепатита В и инфекции, вызываемой H. influenzae, тип b / вакцина для профилактики дифтерии и столбняка адсорбированная, коклюша ацеллюлярная, полиомиелита инактивированная и инфекции, вызываемой H. influenzae, тип b, конъюгированная / вакцина для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша (бесклеточная), гепатита В, полиомиелита (инактивированная) и инфекций, вызываемых H. influenzae, тип b / вакцина для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша (бесклеточная), гепатита В рекомбинантная, полиомиелита (инактивированная) и инфекций, вызываемых H. influenzae, тип b, конъюгированная, адсорбированная*), а также им следует ежегодно проводить иммунизацию против гриппа.

Дети с кохлеарными имплантами имеют больший риск развития бактериального менингита по сравнению со здоровыми сверстниками как непосредственно после операции, так и в отдаленном периоде [31]. Поэтому после решения вопроса о наличии показаний к КИ пациентам рекомендовано следование графику «высокого риска развития бактериального менингита», что определяет необходимость широкой вакцинации против основных возбудителей гнойного менингита (пневмококк, менингококк, гемофильная инфекция). Дети с уже установленным кохлеарным имплантом также должны следовать этому графику, в том числе при решении вопроса о реимплантации [32].

S. pneumoniae (пневмококк) вызывает большинство случаев бактериального менингита у лиц с кохлеарными имплантами. Вакцинация против пневмококковой инфекции значительно снизила частоту инвазивных пневмококковых заболеваний, вызванных серотипами бактерий, во всех возрастных группах [33]. Проведенные контрольные исследования подтвердили необходимость рекомендованной Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) вакцинации против пневмококка для профилактики менингита у пациентов с кохлеарными имплантами [34].

Учитывая повышенный риск тяжелого течения пневмококкового заболевания у детей после КИ, международные и национальные экспертные сообщества рекомендуют приоритетное стартовое использование пневмококковых конъюгированных вакцин (ПКВ) с последующим дополнительным введением детям старше 24 мес жизни полисахаридной вакцины против пневмококковой инфекции (ППВ) (за исключением привитых 20-валентной конъюгированной вакциной) [34–39]. Подобная тактика сочетанного применения пневмококковых вакцин обеспечивает пациентам, уязвимым к пневмококковой инфекции, формирование долговременного иммунного ответа с последующим расширением серотипового спектра защиты против пневмококковой инфекции. При этом интервал между последовательными введениями конъюгированной пневмококковой вакцины и полисахаридной вакцины должен составлять не менее 8 нед, оптимально — 12 мес после окончания схемы иммунизации ПКВ. В последующем требуется проводить ревакцинацию ППВ, имеющей широкий штаммовый состав антигенов возбудителя, для поддержания иммунологической защиты каждые 5 лет [37, 38].

В краткосрочной перспективе внедрения и преимущественного использования усовершенствованной конъюгированной пневмококковой вакцины с расширенным серотиповым составом (20-валентная пневмококковая конъюгированная вакцина) сочетанная вакцинация будет нецелесообразной и сможет применяться лишь в ситуации ограниченных ресурсов рынка иммунобиологических препаратов.

Таким образом, в соответствии с графиком плановой иммунизации дети младше 2 лет должны быть привиты пневмококковой конъюгированной 13-валентной вакциной в возрасте 2, 4, 6 и 15 мес [29]. В дальнейшем, через 12 мес после завершения схемы 13-валентной ПКВ пациенты, планирующие к проведению КИ или с установленным кохлеарным имплантом, должны получить однократную вакцинацию 23-валентной ППВ или 20-валентной ПКВ. Вакцинация полисахаридной вакциной ППВ 23-валентной требует повторных введений каждые 5 лет, тогда как применение 20-валентной ПКВ завершает схему сочетанной вакцинации против пневмококковой инфекции.

Конъюгированная вакцина против гемофильной инфекции типа *b* высокоэффективна для профилактики инвазивных заболеваний (в том числе менингита) и колонизации этим патогеном с развитием ОСО и показана детям, ранее не привитым или не завершившим возрастную схему иммунизации [40]. Иммунизация детей в рамках НКПП предусматривает проведение первичной схемы в возрасте 3, 4,5 и 6 мес и ревакцинации в возрасте 18 мес [29]. При выполнении догоняющей вакцинации против гемофильной инфекции типа *b* в возрасте старше одного года однократной дозы для формирования иммунного ответа достаточно.

Пациентам с установленным кохлеарным имплантом настоятельно рекомендуется ежегодно проводить вакцинацию против гриппа, а также вакцинировать против гриппа членов их семей и других близко контактирующих лиц (стратегия коконной вакцинации).

Ранее также сообщалось о повышенном риске у пациентов с кохлеарными имплантами развития менингитов менингококковой этиологии, в связи с чем в ряде отечественных документов содержится рекомендация по вакцинации против менингококковой инфекции пациентов с кохлеарными имплантами или готовящихся к операции КИ [41–45]. Согласно проанализированным публикациям, в настоящее время нет доказательных данных, что дети с кохлеарными имплантами подвержены повышенному риску развития менингококкового менингита [40, 45]. Тем не менее, менингококковая инфекция сохраняет лидерство в этиологии гнойных бактериальных менингитов во всем мире наряду с пневмококковой и гемофильной инфекциями [25], также известно, что источником заражения менингококковой инфекцией являются внешне здоровые люди — носители, в носоглотке которых обнаруживается *Neisseria meningitidis*.

Кроме того, следует принять во внимание, что в большинстве стран Северной и Южной Америки, государств Евросоюза, ряде стран Африканского континента, в Австралии вакцинация против менингококковой инфекции входит в рутинные программы иммунизации для младенцев, подростков и детей групп риска, включая тех, кто имеет кохлеарные импланты, что может обусловить крайне низкий уровень заболеваемости менингококковыми менингитами, в том числе среди орфанной группы пациентов после КИ [40, 45, 46]. Центры по контролю над заболеваниями в США (CDC)

рекомендуют проведение вакцинации против менингококковой инфекции всем детям и подросткам, в том числе тем, у кого установлены кохлеарные импланты [47].

Таким образом, вакцинацию против менингококковой инфекции детям с кохлеарными имплантами следует проводить в рамках общих рекомендаций для общецелевой когорты детей с учетом подтвержденных факторов высокого риска заражения менингококковой инфекцией. В приоритетном порядке рекомендовано прививать с использованием 4-валентной конъюгированной менингококковой вакцины (содержащей антигены как минимум 4 серогрупп менингококка, циркулирующих на территории России) детей первых 5 лет жизни, подростков 13–17 лет, проживающих или выезжающих на территории с высоким и средним уровнем заболеваемости менингококковой инфекцией (более 2 случаев на 100 тыс. населения), и т.д. [40, 44–46].

Перед операцией КИ врач-педиатр либо врач-оториноларинголог или сурдолог-оториноларинголог должен убедиться, что весь рекомендованный объем вакцинации выполнен пациенту в срок, желательно с завершением не менее чем за 1 мес до операции, что обеспечит максимальную защиту от развития инфекционного заболевания, особенно пневмококковой этиологии, как непосредственно в предоперационный период, так и после оперативного лечения [40, 45]. Однако не рекомендуется откладывать КИ до завершения схемы иммунизации. Вакцинацию после операции КИ рекомендуется проводить по возможности не ранее чем через 1 мес [30].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хирургический этап КИ и послеоперационный период несут риски инфекционных осложнений, которые могут снизить эффективность имплантации, а в ряде случаев — привести к тяжелым последствиям для жизни и здоровья пациента. Эти риски обусловлены тесными анатомическими взаимоотношениями среднего и внутреннего уха с жизненно важными структурами, снижением среднего возраста проведения КИ, расширением показаний к КИ у детей с сопутствующей патологией. Современные методы вакцинопрофилактики позволяют минимизировать риски инфекционных осложнений у детей, которым показана или уже проведена КИ. Наряду с необходимостью проведения вакцинации в соответствии с НКПП эта категория пациентов нуждается в индивидуальном графике вакцинации. Особое внимание следует уделить вакцинации против пневмококковой инфекции и гемофильной инфекции типа *b*. Взаимодействие врача сурдолога-оториноларинголога, оториноларинголога и педиатра в процессе подготовки ребенка к операции и наблюдения после КИ позволит выработать индивидуализированный подход к иммунопрофилактике и снизить риски осложнений, что, в свою очередь, приведет к повышению эффективности слухоречевой реабилитации.

ВКЛАД АВТОРОВ

Г.Ш. Туфатулин — концепция и дизайн.

А.В. Пашков — концепция и дизайн.

М.В. Федосеенко, — написание разделов по вопросам вакцинации.

Л.Р. Селимзянова — написание разделов по вопросам вакцинации.

С.Б. Сугарова — написание разделов по аудиологическим и хирургическим аспектам.

В.А. Танасчишина — написание разделов по аудиологическим и хирургическим аспектам.

А.Е. Пашкова — написание разделов по аудиологическим и хирургическим аспектам.

В.В. Дворянчиков — научное руководство, редактирование рукописи.

Г.А. Таварткиладзе — научное руководство, редактирование рукописи.

Л.С. Намазова-Баранова — научное руководство, редактирование рукописи.

А.А. Баранов — научное руководство, редактирование рукописи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Gazizh Sh. Tufatulin — concept and design.

Aleksander V. Pashkov — concept and design.

Marina V. Fedoseenko — writing sections on vaccination issues.

Lilia R. Selimzyanova — writing sections on vaccination issues.

Serafima B. Sugarova — writing sections on audiological and surgical aspects.

Viktoria A. Tanaschishina — writing sections on audiological and surgical aspects.

Aleksandra E. Pashkova — writing sections on audiological and surgical aspects.

Vladimir V. Dvoryanchikov — scientific guidance, editing.

George A. Tavartkiladze — scientific guidance, editing.

Leyla S. Namazova-Baranova — scientific guidance, editing.

Aleksander A. Baranov — scientific guidance, editing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Туфатулин Г.Ш., Королева И.В. Эпидемиологическая характеристика детской популяции пользователей кохлеарных имплантатов Санкт-Петербурга // *Вестник оториноларингологии*. — 2023. — Т. 88. — № 3. — С. 21–26. — doi: <https://doi.org/10.17116/otorino20228803121> [Tufatulin GSh, Koroleva IV. Epidemiological characteristics of the pediatric population of cochlear implant users in St. Petersburg. *Russian Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2023;88(3):21–26. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/otorino20228803121>]
2. Пашков А.В., Наумова И.В., Воеводина К.И. и др. Психофизические и электрофизиологические показатели слухового анализатора как индикаторы эффективности кохлеарной имплантации у детей с двусторонней глухотой // *Вестник РАМН*. 2023;78(5):400–407. doi: <https://doi.org/10.15690/vramn10922> [Pashkov AV, Naumova IV, Voevodina KI, et al. Psychophysical and Electrophysiological Parameters of the Auditory Analyzer as Indicators of the Effectiveness of Cochlear Implantation in Children with Bilateral Deafness. *Annals of the Russian Academy of Medical Sciences*. 2023;78(5):400–407. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vramn10922>]
3. *Нейросенсорная тугоухость у детей: клинические рекомендации /* Союз педиатров России, Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов. — М., 2024. — 65 с. [*Neurosensornaya tugoukhost' u detei*: Clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia, National Medical Association of Otolaryngologists. Moscow; 2024. 65 p. (In Russ).]
4. FDA. Cochlear Implants. In: *Food and Drug Administration*: Official website. Available online: <https://www.fda.gov/search?s=cochlear+implantation>. Accessed on February 13, 2026.
5. Chen X, Fu YY, Zhang TY. Role of viral infection in sudden hearing loss. *J Int Med Res*. 2019;47(7):2865–2872. doi: <https://doi.org/10.1177/0300060519847860>

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

Г.Ш. Туфатулин

<https://orcid.org/0000-0002-6809-7764>

А.В. Пашков

<https://orcid.org/0000-0002-3197-2879>

М.В. Федосеев

<https://orcid.org/0000-0003-0797-5612>

Л.Р. Селимзянова

<https://orcid.org/0000-0002-3678-7939>

С.Б. Сугарова

<https://orcid.org/0000-0003-0856-8680>

В.А. Танасчишина

<https://orcid.org/0000-0001-6345-020X>

А.Е. Пашкова

<https://orcid.org/0000-0002-2404-8477>

В.В. Дворянчиков

<https://orcid.org/0000-0002-0925-7596>

Г.А. Таварткиладзе

<https://orcid.org/0000-0003-0118-908X>

Л.С. Намазова-Баранова

<https://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

А.А. Баранов

<https://orcid.org/0000-0003-3987-8112>

6. Cohen BE, Durstenfeld A, Roehm PC. Viral causes of hearing loss: a review for hearing health professionals. *Trends Hear*. 2014;18:2331216514541361. doi: <https://doi.org/10.1177/2331216514541361>
7. Chen HC, Chung CH, Wang CH, et al. Increased risk of sudden sensorineural hearing loss in patients with hepatitis virus infection. *PLoS One*. 2017;12(4):e0175266. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0175266>
8. Chen TYT, Chang R, Hung YM, et al. Association between human papillomavirus infection and sudden sensorineural hearing loss: a nationwide population-based cohort study. *EClinicalMedicine*. 2022;47:101402. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eclinm.2022.101402>
9. WHO: 1 in 4 people projected to have hearing problems by 2050. 2021. In: *World Health Organization*: Official website. Available online: <https://www.who.int/news/item/02-03-2021-who-1-in-4-people-projected-to-have-hearing-problems-by-2050>. Accessed on February 14, 2026.
10. Caversaccio M, Mantokoudis G, Wagner F, et al. Robotic Cochlear Implantation for Direct Cochlear Access. *J Vis Exp*. 2022;(184):e64047. doi: <https://doi.org/10.3791/64047>
11. Terry B, Kelt RE, Jeyakumar A. Delayed complications after cochlear implantation. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;141(11):1012–1017. doi: <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2015.2154>
12. Benatti A, Castiglione A, Trevisi P, et al. Endocochlear inflammation in cochlear implant users: Case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(6):885–893. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.03.016>
13. Anne S, Ishman SL, Schwartz S. A systematic review of perioperative versus prophylactic antibiotics for cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2016;125(11):893–899. doi: <https://doi.org/10.1177/0003489416660113>

14. Jiang Y, Gu P, Li B, et al. Analysis and management of complications in a cohort of 1,065 minimally invasive cochlear implantations. *Otol Neurotol*. 2017;38(3):347–351. doi: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001302>
15. Halawani R, Aldhafaeri A, Alajlan S, Alzhirani F. Complications of post-cochlear implantation in 1027 adults and children. *Ann Saudi Med*. 2019;39(2):77–81. doi: <https://doi.org/10.5144/0256-4947.2019.77>
16. Nisenbaum EJ, Roland JT, Waltzman S, Friedmann DR. Risk Factors and Management of Postoperative Infection Following Cochlear Implantation. *Otol Neurotol*. 2020;41(7):e823–e828. doi: <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002685>
17. Vila PM, Ghogomu NT, Odom-John AR, et al. Infectious complications of pediatric cochlear implants are highly influenced by otitis media. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;97:76–82. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.02.026>
18. Alanazi G, Alrashidi A, Alqarni K, et al. Meningitis post-cochlear implant and role of vaccination. *Saudi Med J*. 2022;43(12):1300–1308. doi: <https://doi.org/10.15537/smj.2022.43.12.20220426>
19. Lander D., Durakovic N., Kallogjeri D., et al. Incidence of Infectious Complications Following Cochlear Implantation in Children and Adults. *JAMA*. 2020;323(2):182–183. doi: <https://doi.org/10.1001/jama.2019.18611>
20. Reefhuis J, Honein MA, Whitney CG, et al. Risk of bacterial meningitis in children with cochlear implants. *N Engl J Med*. 2003;349(5):435–445. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa031101>
21. Pakdaman MN, Herrmann BS, Curtin HD, et al. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;146(2):180–190. doi: <https://doi.org/10.1177/0194599811429244>
22. Ou H, Cleary P, Sie K. Assessing the immunization status of pediatric cochlear implant recipients using a state-maintained immunization registry. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;143(4):487–491. doi: <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2010.05.020>
23. Lalwani AK, Cohen NL. Does meningitis after cochlear implantation remain a concern in 2011? *Otol Neurotol*. 2012;33(1):93–95. doi: <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31823dbb08>
24. Wei BP, Shepherd RK, Robins-Browne RM, et al. Pneumococcal meningitis threshold model: A potential tool to assess infectious risk of new or existing inner ear surgical interventions. *Otol Neurotol*. 2006;27(8):1152–1161. doi: <https://doi.org/10.1097/O1.mao.0000227898.80656.54>
25. *Hearing Loss in Congenital, Neonatal and Childhood Infections*. Ansoy AE, Ansoy ES, Muluk NB, et al., eds. Springer Cham; 2023. 1112 p. doi: <https://doi.org/10.1007/978-3-031-38495-0>
26. Sun JQ, Sun JW, Hou XY. Cochlear implantation in Mondini's deformity: could the straight electrode array with length of 31 mm be fully inserted? *Acta Otolaryngol*. 2017;137(7):712–715. doi: <https://doi.org/10.1080/00016489.2017.1280849>
27. Corrales CE, Fischbein N, Jackler RK. Imaging innovations in temporal bone disorders. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015;48(2):263–280. doi: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2014.12.002>
28. Wolber P, Shabli S, Anagiotos A, et al. The diagnostic value of computed tomography in delayed complications after cochlear implantation. *Acta Otolaryngol*. 2021;141(2):111–116. doi: <https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1829702>
29. Приказ Минздрава России от 06.12.2021 № 1122н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям». [Order of the Ministry of Health of Russian Federation dated December 6, 2021 No. 1122n “Ob utverzhdenii natsional’nogo kalendarya profilakticheskikh privivok i kalendarya profilakticheskikh privivok po ehpidemicheskim pokazaniyam”. (In Russ).]
30. Медицинские противопоказания к проведению профилактических прививок препаратами национального календаря прививок: методические указания. — М.: Федеральный центр госсанэпиднадзора Минздрава России; 2002. — 16 с. [*Meditsinskie protivopokazaniya k provedeniyu profilakticheskikh privivok preparatami natsional’nogo kalendarya privivok: metodicheskie ukazaniya*. — М.: Федеральный центр госсанэпиднадзора Минздрава России; 2002. — 16 с. (In Russ).]
31. Tsuji RK, Hamerschmidt R, Lavinsky J, et al. Brazilian Society of Otolaryngology task force — cochlear implant — recommendations based on strength of evidence. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2025;91(1):101512. doi: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2024.101512>
32. Jin L, Téllez P, Chia R, et al. Improving vaccination uptake in pediatric Cochlear implant recipients. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;47(1):56. doi: <https://doi.org/10.1186/s40463-018-0308-5>
33. Kahue CN, Sweeney AD, Carlson ML, Haynes DS. Vaccination recommendations and risk of meningitis following cochlear implantation. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;22(5):359–366. doi: <https://doi.org/10.1097/M00.0000000000000092>
34. Wei BP, Shepherd RK, Robins-Browne RM, et al. Pneumococcal meningitis post-cochlear implantation: preventative measures. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;143(5 Suppl 3):S9–14. doi: <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2010.08.011>
35. Tay S, Bowen AC, Blyth CC, et al. A quality improvement study: Optimizing pneumococcal vaccination rates in children with cochlear implants. *Vaccine*. 2022;40(32):4531–4537. doi: <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2022.06.022>
36. Piotrowska A, Paradowska-Stankiewicz I, Skarzyński H. Rates of Vaccination against Streptococcus Pneumoniae in Cochlear Implant Patients. *Med Sci Monit*. 2017;23:4567–4573. doi: <https://doi.org/10.12659/msm.903188>
37. *Вакцинопрофилактика пневмококковой инфекции у детей и взрослых: методические рекомендации / под ред. А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой, Н.И. Брико; Союз педиатров России. — М.: ПедиатрЪ; 2023. — 92 с. [Vaksinoprofilaktika pnevmokokkovoï infektsii u detei i vzroslykh: metodicheskie rekomendatsii. Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Briko NI, eds.; Union of Pediatricians of Russia. Moscow: PEDIATR; 2023. 92 p. (In Russ).]*
38. *Иммунизация иммунокомпрометированных пациентов: методические рекомендации. — М.; 2025. — 220 с. [Immunizatsiya immunokomprometirovannykh patsientov: Methodological recommendations. Moscow; 2025. 220 p. (In Russ).]*
39. Rubin LG, Levin MJ, Ljungman P, et al. 2013 IDSA Clinical Practice Guideline for Vaccination of the Immunocompromised Host. *Clin Infect Dis*. 2014;58(3):309–318. doi: <https://doi.org/10.1093/cid/cit816>
40. Rubin LG, Papsin B. Cochlear implants in children: surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis. *Pediatrics*. 2010;126(2):381–391. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2010-1427>
41. *Менингококковая инфекция у детей: клинические рекомендации. — Минздрав России; 2023. — 72 с. [Meningokokkovaya infektsiya u detei: Clinical guidelines. Ministry of Health of Russian Federation; 2023. 72 p. (In Russ).]*
42. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 № 4 «Об утверждении санитарных правил и норм СанПиН 3.3686-21 «Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней». [Resolution of the Chief State Sanitary Doctor of the Russian Federation dated January 28, 2021 No. 4 “Ob utverzhdenii sanitarnykh pravil i norm SanPiN 3.3686-21 “Sanitarno-ehpidemiologicheskie trebovaniya po profilaktike infektsionnykh boleznei”. (In Russ).]
43. Брико Н.И., Фельдблюм И.В. Национальная концепция развития вакцинопрофилактики в России // *Эпидемиология и Вакцинопрофилактика*. — 2024. — Т. 23. — № 2. — С. 114–123. — doi: <https://doi.org/10.31631/2073-3046-2024-23-2-114-123> [Briko NI, Feldblyum IV. National Concept of Development of Vaccine Prophylaxis in Russia. *Epidemiology and Vaccinal Prevention*. 2024;23(2):114–123. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31631/2073-3046-2024-23-2-114-123>]
44. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Таточенко В.К. и др. *Иммунопрофилактика менингококковой инфекции у детей: мето-*

дические рекомендации / Союз педиатров России. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.: ПедиатрЪ; 2019. — 36 с. [Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Tatchenko VK, et al. *Immunoprofilaktika meningokokkovoi infektsii u detei*: Methodological recommendations. Union of Pediatricians of Russia. 2nd edn., revised and enlarged. Moscow: Peditr; 2019. 36 p. (In Russ).]

45. Pneumococcal Disease. Vaccines for People with Cochlear Implants. In: *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*: Official website. Available online: <https://www.cdc.gov/vaccines/vpd/mening/hcp/dis-cochlear-gen.html>. Accessed on February 15, 2026.

46. Vaccines & Immunizations. CDC Vaccine Schedules App for Healthcare Providers. In: *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*: Official website. Available online: <https://www.cdc.gov/vaccines/hcp/imz-schedules/app.html>. Accessed on February 15, 2026.

47. Pneumococcal Disease. Cochlear Implants and Vaccine Recommendations. In: *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*: Official website. Available online: [https://www.cdc.gov/pneumococcal/vaccines/cochlear-implants.html#:~:text=Haemophilus%20influenzae%20\(causes%20H.,Pneumococcal%20meningitis](https://www.cdc.gov/pneumococcal/vaccines/cochlear-implants.html#:~:text=Haemophilus%20influenzae%20(causes%20H.,Pneumococcal%20meningitis). Accessed on February 15, 2026.

Статья поступила: 22.01.2026, принята к печати: 16.04.2026
The article was submitted 22.01.2026, accepted for publication 16.04.2026

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Федосеенко Марина Владиславовна, к.м.н., доцент [**Marina V. Fedoseenko**, MD, PhD, Associate Professor]; адрес: 119333, г. Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1 [10, Fotievoy Str., building 1, Moscow, 119333, Russian Federation]; телефон: +7 (499) 137-01-97; e-mail: titovamarina@mail.ru; eLibrary SPIN: 6339-5386

Туфатулин Газиз Шарифович, д.м.н. [**Gaziz Sh. Tufatulin**, MD, PhD]; e-mail: dr.tufatulin@mail.ru; eLibrary SPIN: 2802-5522

Пашков Александр Владимирович, д.м.н., доцент [**Alexander V. Pashkov**, MD, PhD, Associate Professor]; e-mail: avpashkov.mail@gmail.com; eLibrary SPIN: 2779-8496

Селимзянова Лилия Робертовна, к.м.н., доцент [**Lilia R. Selimzyanova**, MD, PhD, Associate Professor]; e-mail: lilysir@mail.ru; eLibrary SPIN: 5508-1689

Сугарова Серафима Борисовна, к.м.н. [**Serafima B. Sugarova**, MD, PhD]; e-mail: sima.sugarova@gmail.com; eLibrary SPIN: 2535-5818

Танасчишина Виктория Андреевна, к.м.н. [**Viktoria A. Tanaschishina**, MD, PhD]; e-mail: v.tanaschishina@niilor.ru; eLibrary SPIN: 7327-0595

Пашкова Александра Елефтерьевна, к.м.н. [**Alexandra E. Pashkova**, MD, PhD]; e-mail: avpashkov.mail@gmail.com; eLibrary SPIN: 6103-1033

Дворянчиков Владимир Владимирович, д.м.н., профессор [**Vladimir V. Dvoryanchikov**, MD, PhD, Professor]; e-mail: e.vyazemskaya@niilor.ru; eLibrary SPIN: 3538-2406

Таварткиладзе Георгий Абелович, д.м.н., профессор [**George A. Tavartkiladze**, MD, PhD, Professor]; e-mail: gtavartkiladze@audiology.ru; eLibrary SPIN: 1920-4450

Намазова-Баранова Лейла Сеймуровна, д.м.н., профессор, академик РАН [**Leyla S. Namazova-Baranova**, MD, PhD, Professor, Academician of the RAS]; e-mail: leyla.s.namazova@gmail.com; eLibrary SPIN: 1312-2147

Баранов Александр Александрович, д.м.н., профессор, академик РАН [**Alexander A. Baranov**, MD, PhD, Professor, Academician of the RAS]; e-mail: orgkomitet@pediatr-russia.ru; eLibrary SPIN: 3570-1806

XXVII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии»

С 13 по 15 февраля 2026 г. в Москве с большим успехом прошел XXVII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» в соответствии с Планом научно-практических мероприятий Министерства здравоохранения Российской Федерации на 2026 год и Информационным письмом Министерства здравоохранения Российской Федерации № 15-2/И/2-490 от 19.01.2026.

В его рамках состоялись:

- Всероссийское совещание руководителей органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья;
- Международный форум «Педиатры мира — за здоровье, развитие и благополучие детей»;
- I Российско-сербский симпозиум;
- II Всероссийская конференция «Клиническая фармакология в педиатрии»;
- III Конференция молодых ученых Отделения клинической медицины РАН с международным участием;
- III Российско-арабский форум педиатров;
- IV Рабочее совещание детских сурдологов-оториноларингологов и педиатров;
- V Российско-китайский симпозиум;
- V Конгресс педиатров Восточной Европы и Центральной Азии;
- V Всероссийская вакцинальная Ассамблея «Защита поколения»;
- VI Всероссийская конференция с международным участием «Приоритеты и задачи развития социальной педиатрии» совместно с IV Научно-практической конференцией «Аутизм. Врачи, пациенты, родители: вместе в интересах людей с РАС»;
- VI Форум для родителей пациентов;
- VII Саммит медицинских специалистов и организаторов здравоохранения «Нутритивные компоненты программирования здоровья»;
- VII Всероссийская конференция детских дерматологов;
- XV Евразийский форум по редким болезням;
- XVI Форум детских медицинских сестер;
- XIX Международный форум детских хирургов, урологов-андрологов и травматологов-ортопедов.

Организаторами XXVII Конгресса педиатров России выступили:

- Министерство здравоохранения Российской Федерации;
- Министерство науки и высшего образования Российской Федерации;
- Министерство просвещения Российской Федерации;
- Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения;
- Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека;
- Федеральный фонд обязательного медицинского страхования;
- Российская академия наук;

- Российская академия образования;
- Департамент здравоохранения города Москвы;
- Союз педиатров России;
- Европейская педиатрическая ассоциация EPA/UNEPSA;
- Международная педиатрическая ассоциация (IPA);
- 23 профессиональные ассоциации;
- 15 университетов;
- 26 научно-исследовательских центров, НИИ, НМИЦ и учреждений здравоохранения.

XXVII Конгресс педиатров России, являясь ключевым событием в области отечественной педиатрии, собрал более 26 тыс. российских участников (среди которых свыше 3300 делегатов приняли участие в очном формате), а также свыше 350 зарубежных специалистов из 34 стран (Азербайджан, Армения, Афганистан, Бангладеш, Бельгия, Беларусь, Грузия, Египет, Индия, Иордания, Ирак, Иран, Италия, Йемен, Казахстан, Канада, Китай, Коста-Рика, Кувейт, Кыргызстан, Ливия, Мьянма, Молдова, Непал, ОАЭ, Палестина, Пакистан, Сербия, Сирия, США, Таджикистан, Турция, Узбекистан, Франция), что свидетельствует о высоком интересе международного медицинского сообщества к достижениям российской педиатрии.

Научная программа XXVII Конгресса педиатров России была аккредитована Координационным советом по непрерывному медицинскому и фармацевтическому образованию Минздрава России, поэтому все участники Конгресса по результатам работы (посещение соответствующих симпозиумов) имели возможность получить Свидетельство Координационного совета по НМО



Торжественная церемония открытия

с начислением 12 кредитных единиц по следующим специальностям: педиатрия, педиатрия (после специалитета), аллергология и иммунология, гастроэнтерология, генетика, дерматовенерология, детская кардиология, детская онкология, детская онкология-гематология, детская хирургия, детская эндокринология, инфекционные болезни, клиническая фармакология, неврология, неонатология, нефрология, организация здравоохранения и общественное здоровье, пульмонология, эпидемиология.

По традиции торжественную церемонию открытия XXVII Конгресса педиатров России вела **президент Союза педиатров России академик РАН Л.С. Намазова-Баранова**.

В церемонии открытия личное участие принял **министр здравоохранения Российской Федерации М.А. Мурашко**, который, обращаясь к участникам с приветственным словом, подчеркнул стратегическую значимость педиатрии как одного из приоритетных направлений государственной политики в сфере здравоохранения.

Открывая выступление, министр отметил устойчивую положительную динамику основных медико-демографических показателей в детском здравоохранении, достигнутые значимые результаты по снижению детской смертности во всех возрастных группах, что стало результатом комплексных государственных мер и системной работы профессионального сообщества.

В выступлении акцент был сделан на развитии системы профилактики и снижении инвалидизации детского населения. Подчеркнуто, что в России сформирован комплексный, системный подход, охватывающий весь континуум помощи — от профилактики до медицинской реабилитации. В стране активно развивается инфраструктура: создаются и расширяются федеральные реабилитационные центры, включая планируемое открытие новых современных учреждений. М.А. Мурашко также отметил высокий международный интерес к российской системе оказания медицинской помощи детям и необходимость дальнейшего развития экспортного потенциала медицинских услуг без ущерба для доступности помощи внутри страны.

В числе приоритетных задач обозначено обновление нормативно-правовой базы отрасли. Большая часть действующих документов требует актуализации с учетом современных медицинских технологий, методов диагностики и терапии. В этой работе важная роль отводится экспертному сообществу и Союзу педиатров России как ключевой профессиональной платформе, участвующей

в разработке клинических рекомендаций и стандартов на принципах доказательной медицины.

Значительное внимание было уделено обсуждению расширения профилактических программ, в том числе развитию неонатального скрининга и внедрению инновационных методов доклинической диагностики. Такие подходы позволяют выявлять заболевания на ранних стадиях и своевременно применять современные терапевтические решения, предотвращая развитие тяжелых клинических форм. Среди ключевых направлений также выделено укрепление системы охраны психического здоровья детей. Планируется совершенствование организационных моделей оказания помощи, а также внедрение новых инструментов, в том числе создание регистров пациентов, ориентированных на комплексное сопровождение человека на протяжении всей жизни.

Министр отметил переход к человекоориентированной модели здравоохранения, предполагающей формирование цифрового профиля пациента. Это позволит более эффективно планировать медицинскую помощь, включая лекарственное обеспечение, хирургическое лечение и реабилитацию, а также обеспечит сквозное сопровождение пациента от рождения до взрослого возраста.

Важным направлением обозначена работа с семьей и родителями. Формирование здоровых поведенческих установок, включая питание, репродуктивное здоровье и развитие личности ребенка, требует тесного взаимодействия врачей, педагогов и родителей. Это взаимодействие рассматривается как важнейшее условие формирования здорового и социально зрелого поколения.

В завершение выступления М.А. Мурашко подчеркнул, что развитие педиатрии будет и далее оставаться безусловным приоритетом государственной политики. Он выразил благодарность профессиональному сообществу за вклад в развитие отрасли и призвал к дальнейшей активной работе, внедрению инноваций и реализации новых инициатив в интересах здоровья детей.

Приветствие **председателя Совета Федерации Федерального Собрания Российской Федерации В.И. Матвиенко** зачитала **первый заместитель председателя Комитета Совета Федерации по социальной политике Ж.Ю. Чефранова**. В обращении отмечено, что Конгресс педиатров России за годы своей работы стал авторитетной профессиональной площадкой, объединяющей российских и зарубежных специалистов, ученых и представителей общественности для обсуждения актуальных вопросов детского здравоохранения.



Приветствие М.А. Мурашко



Приветствие Ж.Ю. Чефрановой



Награждение Т.В. Саубановой

Подчеркнута значимость рассматриваемых тем, включая развитие первичной медицинской помощи, внедрение современных технологий, в том числе искусственного интеллекта, а также вопросы перинатальной медицины и вакцинации. В.И. Матвиенко выразила уверенность, что работа Конгресса будет способствовать выработке эффективных решений, направленных на дальнейшее совершенствование системы медицинской помощи детям, и пожелала участникам плодотворной работы и конструктивного профессионального диалога.

Благодарностями председателя Совета Федерации Федерального Собрания Российской Федерации «За большой вклад в развитие детско-го здравоохранения, реализацию государственной политики в интересах детей и многолетнюю добросовестную работу» были награждены **Т.В. Саубанова** (заместитель министра здравоохранения по вопросам организации медицинской помощи детям и родовспоможения Республики Башкортостан), **А.Н. Плутницкий** (заместитель министра здравоохранения Российской Федерации), **В.Ю. Альбицкий** (главный научный сотрудник отдела социальной педиатрии и организации мультидисциплинарного сопровождения детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **С.И. Валиева** (заместитель главного врача по медицинской части и научно-образовательной работе ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»), **Т.В. Куличенко** (начальник управления по реализации функций Национального медицинского исследовательского центра по педиатрии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), главный



Награждение В.Ю. Альбицкого



Награждение С.И. Валиевой

внештатный детский специалист педиатр Министерства здравоохранения Российской Федерации в Центральном федеральном округе).

С приветственным словом к участникам Конгресса также обратился **вице-президент Российской академии наук академик РАН С.Н. Калмыков**, передав поздравления от **президента Российской академии наук академика РАН Г.Я. Красникова**. В своем выступлении он подчеркнул высокую ценность работы педиатров, отметив ее как одну из самых благородных и социально значимых, поскольку она напрямую связана со здоровьем и будущим детей. Было констатировано, что Конгресс педиатров России является одной из крупнейших профессиональных площадок, объединяющей



Награждение Т.В. Куличенко



Приветствие С.Н. Калмыкова



Приветствие А.И. Аветисяна

тысячи специалистов из разных регионов страны и зарубежья, с насыщенной научной и деловой программой. Значительное внимание было уделено достижениям отечественной педиатрии за последние десятилетия и роли профессионального сообщества в развитии медицинской науки и практики. В конце выступления участникам Конгресса были адресованы пожелания успешной и плодотворной работы.

Заместитель президента РАН академик РАН А.И. Аветисян в своем выступлении отметил возрастающую роль цифровых технологий и искусственного интеллекта в медицине, подчеркнув, что их основная задача — не замена врача, а повышение эффективности его работы. Особый акцент был сделан на необходимости внедрения современных решений, включая использование больших данных и развитие систем раннего и тотального скрининга с момента рождения ребенка. При этом было подчеркнуто, что ключевую роль в системе здравоохранения по-прежнему играют врач, его профессионализм и личное участие, которые невозможно заменить технологиями. Подводя итог, спикер выразил уверенность в развитии совместных проектов, направленных на повышение доступности и качества медицинской помощи детям, и поблагодарил педиатров за их труд.

В своем обращении **директор Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации Р.Ф. Шавалиев** подчеркнул важную роль профессионального сообщества педиатров, обозначив преемственность поколений, зна-



Приветствие Р.Ф. Шавалиева



Награждение Г.А. Каркашадзе

чимостью наставничества и вклад учителей в становление специалистов отрасли. Было отмечено, что педиатрия играет ключевую роль в обеспечении доступности медицинской помощи детям по всей стране, включая отдаленные и труднодоступные территории. Особый акцент был сделан на высокой социальной миссии педиатрии, направленной на сохранение здоровья подрастающего поколения и укрепление здоровья нации. Завершая выступление, Р.Ф. Шавалиев выразил благодарность коллегам за их самоотверженный труд и преданность профессии, а также вручил ведомственные награды Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Почетной грамотой «За многолетний и добросовестный труд» награжден **Г.А. Каркашадзе** (руководитель отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), а **благодарности министра здравоохранения Российской Федерации «За хороший и добросовестный труд»** объявлены сотрудникам НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» **А.Д. Алексеевой, З.В. Барьковой, Ж.Ю. Зайцевой, Р.С. Захарову, В.В. Иванчикову, С.Н. Ковалевой, И.Э. Корабельниковой, О.В. Савушкиной, Р.С. Селиванову-Скибинскому, М.Г. Семикиной, С.В. Толстовой.**

С приветственным словом к участникам Конгресса обратился **директор Департамента кадровой политики Министерства науки и высшего образования Российской Федерации А.А. Свистунов**. Во время выступления он передал поздравления от **министра**



Награждение сотрудников НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»



Награждение А.Е. Баклушина

науки и высшего образования Российской Федерации В.Н. Фалькова и заместителя министра Д.С. Секиринского. В обращении было подчеркнуто, что здоровье детей является безусловным приоритетом государственной политики и основой будущего страны. Отмечена возрастающая роль фундаментальных научных исследований в развитии педиатрии, включая достижения в области генетики, молекулярной биологии и биотехнологий, которые уже сегодня находят применение в клинической практике. Подчеркнута значимость расширения программ неонатального скрининга и внедрения отечественных диагностических технологий.

А.А. Свистунов вручил ведомственные награды Министерства науки и высшего образования Российской Федерации. **Медалью «За безупречный труд и отличие»** награждены **А.Е. Баклушин** (заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Ивановский ГМУ Минздрава России), **Т.Е. Привалова** (доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)), **И.Н. Холодова** (профессор кафедры педиатрии им. Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России); **грамотой Министерства науки и высшего образования Российской Федерации — К.С. Межидов** (старший научный сотрудник отдела научно-стратегического развития первичной медико-санитарной помощи ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины» Минздрава России), **Т.В. Турти** (главный научный сотрудник отдела пренатальной, антенатальной и неонатальной медицины НИИ



Награждение Т.Е. Приваловой



Награждение Т.В. Турти

педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **благодарностями Министерства науки и высшего образования Российской Федерации — С.Х. Садиллоева** (младший научный сотрудник отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **С.А. Шер** (главный научный сотрудник отдела социальной педиатрии и организации мультидисциплинарного сопровождения детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **М.И. Слипка** (младший научный сотрудник отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций



Награждение М.И. Слипки



Награждение Л.В. Новиковой



Награждение Е.В. Кайтуковой, Н.В. Устиновой и Е.А. Кисляковой



Награждение С.Н. Емельяненко

и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского») и **Л.В. Новикова** (лаборант-исследователь отдела стандартизации и изучения основ доказательной медицины НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»).

С видеоприветствием к участникам Конгресса обратился **председатель Комитета по охране здоровья Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации С.Д. Леонов**. Он отметил значимость Конгресса педиатров России как одного из ключевых событий в профессиональной медицинской среде, объединяющего специалистов со всей страны. Также была обозначена важная роль педиатрической службы в сохранении здоровья детей и формировании будущего общества. В завершение С.Д. Леонов пожелал участникам Конгресса плодотворной работы, активного профессионального диалога, обмена международным опытом и дальнейших успехов в развитии педиатрии.

За высокий профессионализм, добросовестный труд, преданность своему делу и большой личный вклад в развитие отечественного здравоохранения **благодарностями Комитета по охране здоровья Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации** были отмечены **Н.В. Устинова** (заведующая отделом социальной педиатрии и организации мультидисциплинарного сопровождения детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **Г.А. Каркашадзе** (руководитель отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ

педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **Е.В. Кайтукова** (заместитель руководителя по медицинской деятельности, руководитель консультативно-диагностического центра для детей НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **Е.А. Кислякова** (главный внештатный детский невролог Министерства здравоохранения Смоленской области, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России), **О.С. Стунжас** (первый заместитель министра здравоохранения Смоленской области), **В.Н. Макарова** (заместитель председателя Правительства Смоленской области — министр здравоохранения Смоленской области).

За высокий профессионализм, добросовестный труд, преданность своему делу и большой личный вклад в развитие здравоохранения Российской Федерации **почетными грамотами Комитета по труду, социальной политике и делам ветеранов Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации** были награждены **Е.Н. Серебрякова** (профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России), **С.Н. Емельяненко** (старшая медицинская сестра многопрофильного дневного стационара НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»), **Л.В. Козлова** (заслуженный врач Российской Федерации, заслуженный деятель науки Российской Федерации), **Т.В. Шаповаленко** (главный врач Детского клинического центра им. Л.М. Рошала).



Награждение Е.Н. Серебряковой



Награждение Т.В. Шаповаленко

В своем приветственном слове **руководитель Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека А.Ю. Попова** подчеркнула, что сохранение здоровья детей является ключевым приоритетом государственной политики и основой здоровья нации. Было отмечено, что отечественная педиатрия по праву остается одним из флагманов российской науки, внося значительный вклад в укрепление здоровья каждого ребенка и общества в целом, снижение смертности и увеличение продолжительности жизни населения.

Ключевое значение в приветствии отведено вопросам вакцинопрофилактики как одному из важнейших направлений деятельности врача-педиатра. Подчеркнута роль национального календаря профилактических прививок и необходимость дальнейшего развития программ иммунизации, включая создание вакцин нового поколения и повышение приверженности населения профилактике инфекционных заболеваний. Отмечена значимость научной и практической деятельности Союза педиатров России, направленной на совершенствование нормативной, правовой и методической базы в области профилактики инфекционных болезней.

А.Ю. Попова выразила убежденность, что в ходе Конгресса состоится всестороннее обсуждение актуальных вызовов педиатрии, и пожелала участникам плодотворной работы, конструктивного диалога и новых успехов в научной и практической деятельности.

Руководитель Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения А.В. Самойлова в своем приветствии подчеркнула, что охрана здоровья детей является приоритетной задачей государственной политики, а обеспечение доступной, качественной и безопасной медицинской помощи детям — важнейшим направлением развития системы здравоохранения. Отмечены достигнутые успехи в развитии педиатрической службы, включая совершенствование диагностики и лечения, модернизацию медицинской инфраструктуры и снижение показателей младенческой и детской смертности.

А.В. Самойлова выразила уверенность, что решения, выработанные в ходе Конгресса, будут способствовать реализации масштабных проектов в сфере охраны здоровья детей, и пожелала участникам успешной и плодотворной работы.

Президент Союза «Национальная медицинская палата» профессор Л.М. Рошаль в видеоприветствии отметил особую значимость Конгресса как важного этапа профессионального взаимодействия, подчеркнув, что в преддверии 100-летия Союза педиатров России подобные встречи приобретают символический характер, позволяя подвести итоги и определить дальнейшие направления развития отрасли. Отмечен высокий потенциал отечественного педиатрического сообщества и выражена уверенность в его способности эффективно решать стоящие перед системой здравоохранения задачи, направленные на сохранение здоровья детей и повышение качества медицинской помощи. В заключительной части Л.М. Рошаль поздравил участников с открытием Конгресса, пожелав им здоровья, благополучия, профессиональных успехов и плодотворной работы.

В видеообращении к участникам Конгресса **президент Европейской педиатрической ассоциации (EPA/ UNEPSA) Массимо Пьетозелло-Мантовани (Италия)** подчеркнул его значимость как важной международной площадки, способствующей укреплению профессиональ-

ного сотрудничества и обмену опытом между специалистами разных стран. Отмечена важная роль взаимодействия и единства педиатрического сообщества в сохранении здоровья и благополучия детей во всем мире.

В приветствии **президента Российского союза промышленников и предпринимателей А.Н. Шохина** было отмечено, что Конгресс педиатров России является одной из ведущих профессиональных площадок, объединяющей специалистов, ученых и представителей общественности для обсуждения актуальных вопросов детского здравоохранения. Подчеркнута значимость мероприятия как форума для обмена опытом, внедрения инноваций и выработки решений, направленных на совершенствование медицинской помощи детям.

На торжественной церемонии открытия традиционно лучшим детским врачам, детским медицинским сестрам, медицинским и образовательным организациям педиатрического профиля, а также ученым, государственным и общественным деятелям, внесшим значительный вклад в охрану здоровья детей, были вручены почетные награды Союза педиатров России.

Высшей награды Союза педиатров России — **медали «За выдающиеся заслуги в охране здоровья детей»**, посвященной великому российскому детскому врачу академику Георгию Несторовичу Сперанскому и учрежденной в 2013 г., — удостоены **В.И. Петеркова** (более 25 лет возглавляла детскую клинику Эндокринологического научного центра (ныне — ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. акад. И.И. Дедова» Минздрава России), главный внештатный детский специалист эндокринолог Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заслуженный врач Российской Федерации) и **С.М. Харит** (заведующая отделом вакцинопрофилактики и поствакцинальной патологии ФГБУ ФНКЦИБ ФМБА России, эксперт рабочей группы Минздрава России по иммунопрофилактике инфекционных болезней, главный внештатный детский специалист по иммунопрофилактике Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга, доктор медицинских наук, профессор).

Почетной награды Союза педиатров России — **медали «За выдающиеся успехи в спасении детских жизней»**, посвященной основоположнику российской клинической педиатрии Нилу Федоровичу Филатову (учреждена в 2022 г.), — удостоены **С.Р. Варфоломеева** (директор НИИ детской онкологии и гематологии им. акад. РАМН Л.А. Дурнова НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава России, президент Российского общества дет-



Награждение С.М. Харит



Награждение Т.М. Первуниной

ских онкологов и гематологов, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач Республики Северная Осетия — Алания и Карачаево-Черкесской Республики) и **Т.М. Первунина** (директор Института перинатологии и педиатрии ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, главный внештатный специалист педиатр Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга, доктор медицинских наук).

Дипломы Союза педиатров России «**За заслуги в охране здоровья детей России**» были вручены **В.В. Дворянчикову** (директор Санкт-Петербургского научно-исследовательского института уха, горла, носа и речи Минздрава России, вице-президент

Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов (НМАО), доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач Российской Федерации), **Ю.К. Янову** (с 2000 по 2019 г. — директор Санкт-Петербургского научно-исследовательского института уха, горла, носа и речи Минздрава России, президент Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заслуженный врач Российской Федерации), **Г.А. Таварткиладзе** (заведующий кафедрой сурдологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор).

Почетными членами Союза педиатров России стали **Е.И. Каширская** (заведующая кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России, президент Астраханского областного регионального отделения Союза педиатров России, доктор медицинских наук, профессор), **Г.А. Новик** (заведующий кафедрой детских болезней им. проф. И.М. Воронцова ФП и ДПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, доктор медицинских наук, профессор), **Н.В. Полунина** (с 1995 по 2010 г. — декан педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), с 2010 по 2011 г. — проректор по стандартизации и качеству образования ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), с 2011 по 2012 г. — и.о. ректора ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), с 2011 г. — заведующая кафедрой общественного здо-



Награждение В.В. Дворянчикова



Награждение Е.И. Каширской



Награждение Г.А. Таварткиладзе



Награждение Г.А. Новика



Награждение В.Г. Полякова

ровья и здравоохранения им. акад. Ю.П. Лисицына ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), доктор медицинских наук, профессор, академик РАН), **В.Г. Поляков** (президент Российского общества детских онкологов (2012–2018 гг.), советник директора ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН).

Иностранными почетными членами нашей профессиональной ассоциации (впервые это звание было присвоено в 2024 г.) стали **Навин Такер** (исполнительный директор Международной педиатрической ассоциации (IPA) (2025–2027), президент Международной педиатрической ассоциации (IPA) (2023–2025), директор больницы и исследовательского центра Deep Children Hospital & Research Centre (Гуджарат, Индия) и **Милица Байчетич** (профессор кафедры фармакологии, клинической фармакологии и токсикологии медицинского факультета Университета Белграда, специалист по клинической фармакологии в Университетской детской клинике Белграда, паст-президент Европейского общества развития перинатальной и педиатрической фармакологии (г. Белград, Сербия)).

Лучшим региональным отделением Союза педиатров России 2025 года признано **Владимирское областное региональное отделение** (президент — **Т.М. Пивикина**, главный врач ГБУЗ Владимирской области «Муромская районная детская больница»).

Награду в области благотворительности, учрежденную Союзом педиатров России в 2022 г., получила **Региональная общественная организация помощи**



Награждение Л.Л. Юдиной



Награждение Н.В. Полуниной

детям с расстройствами аутистического спектра «Контакт» «За вклад в сохранение и укрепление здоровья детей».

Лауреатами ежегодного Конкурса Союза педиатров России «**Детский врач**» по итогам 2025 г. стали:

- в номинации «Врач-педиатр участковый» — **Л.Л. Юдина** (врач-педиатр участковый БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 5», г. Сургут);
- в номинации «Заведующая отделением» — **С.Д. Рушакова** (заведующая отделением функциональной диагностики — врач функциональной диагностики ГБУЗ «Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова», высшая квалификационная категория, г. Пенза);
- в номинации «Врач-невролог» — **Н.С. Сергиенко** (врач-невролог, старший научный сотрудник отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. Б.В. Петровского», кандидат медицинских наук, г. Москва);
- в номинации «За верность профессии» — **Т.В. Фартушина** (заведующая отделением, врач-педиатр БУЗ ВО «Графский санаторий для детей», г. Воронеж).

В Конкурсе Союза педиатров России «**Детская медицинская сестра 2025 года**» победили:

- в номинации «Старшая медицинская сестра отделения дневного стационара» — **А.О. Заворотынская** (старшая медицинская сестра отделения дневного стационара ГБУЗ АО «ОДКБ им. Н.Н. Силищевой», г. Астрахань);



Награждение Т.В. Фартушиной



Награждение В.Д. Красиковой, Н.И. Кустовой, А.О. Заворотынской

- в номинации «Главная медицинская сестра» — **Н.И. Кустова** (главная медицинская сестра КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства», высшая квалификационная категория, г. Красноярск);
- в номинации «За верность профессии» — **В.Д. Красикова** (участковая медицинская сестра ГУЗ «Детский клинический медицинский центр г. Читы», высшая квалификационная категория, г. Чита);
- в номинации «Старшая медицинская сестра консультативно-диагностического отделения детской поликлиники» — **С.В. Ефимова** (старшая медицинская сестра Консультативно-диагностического отделения детской поликлиники АО ХМАО — Югры «Советская районная больница», высшая квалификационная категория, г. Советский).



Награждение С.В. Ефимовой

Лауреатами Конкурса Союза педиатров России «**Медицинская организация педиатрического профиля 2025 года**» стали ГБУЗ «**Республиканская детская клиническая больница**» (г. Уфа), ГБУ Ростовской области «**Областная детская клиническая больница**» (г. Ростов-на-Дону), **Детский консультативно-диагностический центр ОБУЗ «Городская клиническая больница**

Лауреатами Конкурса Союза педиатров России «**Медицинская организация педиатрического профиля 2025 года**» стали ГБУЗ «**Республиканская детская клиническая больница**» (г. Уфа), ГБУ Ростовской области «**Областная детская клиническая больница**» (г. Ростов-на-Дону), **Детский консультативно-диагностический центр ОБУЗ «Городская клиническая больница**



Награждение ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница» (г. Уфа)



Награждение ГБУ Ростовской области «Областная детская клиническая больница» (г. Ростов-на-Дону)



Награждение Детского консультативно-диагностического центра ОБУЗ «Городская клиническая больница № 4» (г. Иваново)



Награждение ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России



Победители Конкурса «Лучший художественно-исторический очерк по истории российской педиатрии»

ца № 4» (г. Иваново), а в Конкурсе «**Образовательное учреждение высшего образования педиатрического профиля 2025 года**» победили **ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России** в честь 55-летия педиатрического факультета (с 2025 г. — Институт педиатрии и репродуктивного здоровья) (г. Ярославль) и **ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России** в честь 100-летия (г. Санкт-Петербург).

Подведены итоги и награждены победители Конкурса «**Лучший художественно-исторический очерк по истории российской педиатрии**»:

- номинация «История становления педиатрической службы региона»: диплом 1-й степени — **Н.А. Белых, Н.В. Федина, Н.А. Козеевская, Н.А. Аникеева** «Детские приюты в Российской империи: общероссийский контекст и региональная специфика (на примере Рязанской губернии)»; диплом 2-й степени — **Н.Б. Гомбоева** «О моем детском отделении...», **Л.И. Краснова** «История развития медицинской службы и педиатрического звена Сосновоборского района (Пензенская область) в лицах: от прошлого к настоящему» и **О.В. Яковлева** «Детская поликлиника с атмосферой добра и заботы»; диплом 3-й степени — **А.А. Варьяс** «История педиатрического факультета Алтайского государственного медицинского университета — зерна знаний, корни традиций»;
- номинация «Выдающиеся педиатры»: диплом 2-й степени — **Д.Р. Зайцева** «Жизнь врача: выдающегося, одного из многих» и **В.Г. Козаренко, Е.А. Алексеева** «Профессия длиною в жизнь...»; диплом 3-й степени — **Т.О. Кожевникова** «Она великолепный человек. Очерк о прекрасном наставнике» и **А.Д. Красноусова** «Сердце, отданное детям (исторический очерк о жизни и деятельности Н.В. Соболюка)»;
- номинация «История становления научных школ и кафедр педиатрии»: диплом 1-й степени — **Л.С. Балева, Е.Н. Якушева, М.П. Сафонова** «История создания единственного в Российской Федерации «Детского научно-практического центра противорадиационной защиты» Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)» и **А.В. Налетов, Е.В. Пшеничная, И.М. Островский, Н.И. Мацынина, Д.И. Масюта** «Профессор Е.В. Прохоров — жизнь с забо-

той о здоровье детей Донбасса»; диплом 2-й степени — **К.В. Спирчихина, Ю.М. Спиваковский** «С.Б. Давидсон — врач, педагог, воин, исследователь. Взгляд через годы» и **З.В. Азыдова** «Про педиатрический факультет»; диплом 3-й степени — **Е.И. Свищёва, З.А. Умярова, Е.С. Стовец** «Обыкновенное чудо. Он пел о грудном вскармливании... Юрий Георгиевич Кузьмичёв».

С музыкальным приветствием перед участниками и гостями торжественной церемонии открытия XXVII Конгресса выступили народная артистка Российской Федерации Диана Гурцкая, хор коллектива студентов Медицинского института ФГБОУ ВО «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва» Минобрнауки России (г. Саранск) и концертный хор студентов ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет Минздрава России (г. Екатеринбург), чьи проникновенные выступления вызвали искренний восторг зала и были встречены бурными, продолжительными аплодисментами.

На протяжении трех дней XXVII Конгресса педиатров России была представлена масштабная научная программа, освещающая приоритетные направления современной педиатрии — от актуальных вызовов в сфере охраны здоровья детского населения до внедрения инновационных подходов и определения стратегических векторов развития отрасли.

В программу Конгресса вошли 175 мероприятий различных форматов — пленарные заседания, совеща-



Выступление народной артистки Российской Федерации Дианы Гурцкая



Выступление хора коллектива студентов Медицинского института ФГБОУ ВО «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва» Минобрнауки России

ния главных специалистов, симпозиумы, круглые столы, панельные дискуссии, интерактивные сессии, мастер-классы, которые проводились одновременно в 12 залах. Всего было рассмотрено более 1100 заявок на доклады, из которых в программу отобрано свыше половины.

Открытие Конгресса педиатров России ознаменовалось проведением пленарного заседания, ставшего ключевым событием научной программы и объединившего ведущих ученых, организаторов здравоохранения и практикующих специалистов, что подтверждает высокий статус Конгресса как одной из центральных профессиональных площадок в области охраны здоровья детей.

Открывая пленарное заседание, **президент Союза педиатров России академик РАН Л.С. Намазова-Баранова** подчеркнула значение исторического наследия отечественной педиатрии, отметив преемственность научных традиций и значительный вклад выдающихся российских ученых и врачей, заложивших фундамент современных достижений в области детского здравоохранения. Л.С. Намазова-Баранова обратила внимание участников на то, что многие симпозиумы научной программы Конгресса приурочены к юбилейным датам выдающихся представителей отечественной педиатрической школы.

С докладом о достижениях и перспективах развития системы охраны здоровья детей выступила **заместитель министра здравоохранения Российской Федерации Е.Г. Котова**, которая на протяжении последних лет тра-



Пленарное заседание «Экосистема здоровья ребенка как основа процветания России»



Выступление концертного хора студентов ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

диционно принимает участие в пленарных заседаниях Конгресса. Во время выступления было подчеркнуто, что вопросы охраны здоровья матери и ребенка сохраняют статус одного из важнейших приоритетов государственной политики. Также отмечено обновление ряда стратегических документов, определяющих развитие здравоохранения, семейной и демографической политики, а также меры поддержки многодетности. Значительное внимание уделено совершенствованию нормативно-правовой базы, регламентирующей современные подходы к оказанию помощи беременным женщинам, новорожденным и детям различных возрастных групп.

Были представлены убедительные результаты, свидетельствующие о значительном прогрессе в развитии педиатрической службы, включая устойчивое снижение младенческой смертности, расширение программ неонатального и пренатального скрининга, развитие инфраструктуры медицинской помощи и внедрение высокотехнологичных методов лечения. Достигнутые показатели соответствуют лучшим мировым практикам.

В докладе были освещены данные о масштабной модернизации инфраструктуры детского здравоохранения, включая строительство и переоснащение детских больниц, поликлиник, перинатальных центров, а также развитие мобильных форм оказания медицинской помощи. Отмечено, что новые национальные проекты предусматривают дальнейшее расширение возможностей системы охраны материнства и детства, в том числе в сельских и удаленных территориях.



Е.Г. Котова о достижениях и перспективах охраны здоровья детей в Российской Федерации

В числе приоритетов обозначена и профилактическая направленность педиатрической службы. Отмечены высокая эффективность профилактических осмотров, развитие системы раннего выявления факторов риска, совершенствование подходов к профилактике ожирения, нарушений психического развития, социально значимых заболеваний, а также дальнейшее развитие национального календаря профилактических прививок. Среди ключевых направлений дальнейшего развития обозначены совершенствование ранней диагностики заболеваний, развитие геномных и цифровых технологий, укрепление профилактической медицины и формирование здоровьесберегающего поведения у детей и подростков. Подчеркнута важность междисциплинарного и межведомственного взаимодействия, а также работы с семьями и образовательными организациями.

В заключение Е.Г. Котова отметила, что современное российское детское здравоохранение активно внедряет высокотехнологичные методы диагностики и лечения, цифровые решения и инструменты искусственного интеллекта, а достигнутые результаты получают все большее международное признание. Было подчеркнуто, что Россия располагает значительным потенциалом для дальнейшего развития передовой педиатрической помощи и укрепления своих позиций в мировом медицинском пространстве.

Продолжая пленарное заседание, **президент Союза педиатров России академик РАН Л.С. Намазова-Баранова** представила современные научные данные и их влияние на развитие реальной клинической практики в педиатрии. В докладе был дан системный обзор ключевых направлений мировой педиатрической науки, включая вопросы вакцинопрофилактики, питания, влияния факторов раннего развития на здоровье человека, а также современные тенденции в изучении когнитивного и психического развития детей. Подчеркнуто, что международное профессиональное сообщество сохраняет приверженность принципам доказательной медицины, в том числе в вопросах вакцинации, безопасность и эффективность которой подтверждены многочисленными исследованиями.

Особое внимание было уделено значению ранних этапов жизни в формировании здоровья человека. Отмечено, что факторы, действующие в антенатальном, неонатальном и раннем детском периодах, оказывают определяющее влияние на физическое, когнитивное и психоэмоциональное развитие, а также на риски формирования хронических заболеваний



Л.С. Намазова-Баранова о резервах сохранения и укрепления здоровья детей

во взрослом возрасте. Представлены данные о взаимосвязи детского ожирения, метаболических нарушений и когнитивных функций, а также о влиянии стресса и неблагоприятных факторов окружающей среды на развитие ребенка.

В докладе были рассмотрены современные научные подходы к изучению микробиоты, нейрокогнитивного развития и процессов иммунного программирования. Подчеркнута значимость профилактической направленности научных исследований, а также необходимость смещения акцента с лечения хронических заболеваний на сохранение здоровья и предупреждение патологических состояний.

Ключевое значение отведено вопросам трансляции научных данных в клиническую практику. Отмечено, что разработка клинических рекомендаций и протоколов лечения должна основываться на современных доказательных исследованиях и учитывать индивидуальные особенности пациента.

Завершая выступление, Л.С. Намазова-Баранова раскрыла стратегическую значимость детского возраста как ключевого периода формирования здоровья на протяжении всей жизни, подчеркнув необходимость усиления внимания к вопросам охраны здоровья детей на уровне государственной политики и научного сообщества.

В рамках пленарного заседания выступил **академик РАН Д.А. Сычёв**, представивший современные подходы к развитию клинической фармакогенетики как одного из наиболее перспективных направлений персонализированной медицины. Было подчеркнуто, что генетические технологии сегодня становятся важнейшим инструментом трансформации здравоохранения, открывая новые возможности для повышения эффективности и безопасности терапии.

В центре обсуждения находилась фармакогенетика как научно-практическое направление, позволяющее учитывать индивидуальные генетические особенности пациента при выборе лекарственной терапии, ее дозировки и режима применения. Отмечено, что развитие фармакогенетики имеет особое значение для педиатрической практики, где возрастные особенности метаболизма, сопутствующие состояния и вариабельность фармакологического ответа требуют максимально точного и персонализированного подхода к лечению. Использование генетических маркеров позволяет прогнозировать риск нежелательных лекарственных реакций, лекарственной неэффективности и тяжелых осложнений.



Д.А. Сычёв о роли фармакогенетики в предиктивной медицине

нений, тем самым повышая безопасность медицинской помощи детям.

В докладе был представлен обзор международных и отечественных исследований в области фармакогенетики, а также показано, что для ряда лекарственных препаратов уже разработаны алгоритмы персонализации терапии. Показано, что в мировой и российской практике накапливается значительный массив данных, подтверждающих клиническую и экономическую целесообразность внедрения фармакогенетического тестирования.

Особый акцент был сделан на роли врачей клинических фармакологов в интерпретации генетических данных, определении показаний к фармакогенетическому тестированию и интеграции этих технологий в клиническую практику. Подчеркнута необходимость дальнейшего развития соответствующей инфраструктуры, подготовки кадров и внедрения систем поддержки принятия врачебных решений.

В заключение Д.А. Сычёв отметил, что переход от реактивной к предиктивной модели медицины становится важнейшим направлением развития современной педиатрии. Фармакогенетика наряду с другими биомаркерами и геномными технологиями формирует основу реализации принципов персонализированной медицины и открывает новые перспективы для повышения качества медицинской помощи детям.

Всероссийское совещание руководителей органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья состоялось под председательством заместителя министра здравоохранения России Е.Г. Котовой. На совещании были рассмотрены ключевые вопросы нормативно-правового регулирования оказания медицинской помощи детям, включая обновления Программы государственных гарантий на 2026–2028 годы. Особое внимание уделено реализации федерального проекта «Охрана материнства и детства» национального проекта «Семья»: подведены итоги 2025 г. и обозначены приоритетные направления на 2026 г.

Участники обсудили актуальные аспекты развития системы детского здравоохранения, в том числе поддержку естественного (грудного) вскармливания, а также представили результаты внедрения методических рекомендаций, направленных на снижение младенческой смертности, включая помощь детям с врожденными пороками сердца и совершенствование маршрутизации новорожденных с тяжелыми патологиями. Отдельное



А.И. Ким об итогах внедрения в регионах Российской Федерации методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от врожденных пороков сердца



Т.В. Куличенко о преемственности и непрерывности медицинской помощи детям

внимание было уделено региональному и федеральному опыту: представлены практики работы Национального медицинского центра по педиатрии и региональных центров сопровождения детей с редкими (орфанными) заболеваниями.

По итогам совещания состоялась дискуссия, во время которой участники подчеркнули значимость межрегионального взаимодействия и дальнейшего совершенствования системы оказания медицинской помощи детям в Российской Федерации.

В ходе **совещания главных внештатных специалистов Минздрава России и заместителей министров здравоохранения субъектов Российской Федерации, курирующих вопросы детства**, на тему «Эффективная педиатрия: решения, проверенные практикой» были рассмотрены ключевые направления развития системы оказания медицинской помощи детям. В фокусе обсуждения находились вопросы преемственности и непрерывности медицинской помощи, междисциплинарного взаимодействия в детской онкологии и гематологии, а также особенности течения злокачественных новообразований у новорожденных и детей первого года жизни.

Участники обозначили современные подходы к совершенствованию вакцинопрофилактики и медицинской реабилитации при инфекционных заболеваниях, а также представили первые результаты работы Детского научно-клинического центра им. Л.М. Рошаля как пример эффективного управления многопрофильной детской клиникой.

Совещание стало значимой площадкой для обмена опытом и выработки практикоориентированных решений, направленных на повышение качества и доступности медицинской помощи детям в Российской Федерации.

Заседание Комиссии Научного совета по педиатрии Отделения клинической медицины РАН и Координационного совета РАН и РАО, посвященное консолидации усилий медиков, педагогов и психологов по сохранению и укреплению соматического, когнитивного и ментального здоровья детей, состоялось при участии представителей РАН и РАО. В приветственном слове **вице-президент Российской академии наук академик РАН М.А. Пирадов** подчеркнул, что данная площадка объединяет широкий круг специалистов — педиатров, организаторов здравоохранения, ученых, педагогов, психологов и представителей родительского сообщества — для комплексного обсуждения вопросов сохранения здоровья и гармоничного развития подрастающего поколения. Отмечена важность междисциплинарного взаимодействия, позволяющего выработать



Участники заседания Комиссии Научного совета по педиатрии Отделения клинической медицины РАН и Координационного совета РАН и РАО

эффективные решения в сфере медицинской помощи, образования и воспитания детей.

В завершение М.А. Пирадов выразил уверенность в высокой результативности работы Координационного совета РАН и РАО и пожелал участникам плодотворной дискуссии и успешной реализации намеченных инициатив.

В своем приветствии **заместитель академика-секретаря Отделения медицинских наук Российской академии наук академик РАН И.В. Решетов** особое внимание уделил значимости объединения научного и практического опыта, роли обмена знаниями и конструктивного профессионального диалога. Он подчеркнул, что участие как опытных специалистов, так и научной молодежи способствует преемственности научных традиций и развитию новых направлений исследований.

Открывая заседание, **президент Союза педиатров России академик РАН Л.С. Намазова-Баранова** представила анализ современного состояния педиатрической науки в России в контексте задач Десятилетия детства. Было отмечено, что, несмотря на сохраняющийся высокий научный потенциал отечественной педиатрии, доля исследований, посвященных детскому возрасту, остается недостаточной и в последние годы имеет тенденцию к снижению. Особую тревогу вызывает сокращение числа научных работ, направленных на профилактику заболеваний, сохранение здоровья здоровых детей, охрану когнитивного и ментального развития, а также профилактику инвалидизации. Подчеркнута необходимость более тесной увязки научной тематики с реальными потребностями регионального здравоохранения и приоритетами государственной политики в сфере охраны здоровья детей.

Отдельный блок заседания был посвящен легким когнитивным нарушениям у детей школьного возраста. **Г.А. Каркашадзе** представил новые научные данные, свидетельствующие о высокой распространенности этих состояний, их недооцененности в клинической практике и значимом влиянии на школьную успеваемость, социальную адаптацию и дальнейшую реализацию ребенка. Были продемонстрированы результаты исследований, позволивших выявить широкий спектр пренатальных, перинатальных и постнатальных факторов риска, а также нейровизуализационные и нейробиологические маркеры легких когнитивных нарушений. Подчеркнута необходимость более раннего выявления групп риска, междисциплинарного сопровождения таких детей и создания специализированных центров помощи.



Ю.О. Филатова о психолого-педагогическом сопровождении детей с нарушениями речевого развития в педиатрии

С межведомственным научным докладом выступила **академик РАО Т.Н. Тихомирова**, представившая современные данные о психической устойчивости обучающихся и их значении для успешной адаптации и образовательных достижений. В докладе были приведены результаты масштабного популяционного исследования, охватившего более 8 тыс. первокурсников из различных регионов страны. Отмечено, что уровень психической устойчивости тесно связан с академической успешностью, а также с особенностями образовательной траектории, выбранной еще на этапе школьного обучения. Подчеркнута значимость использования современных нормативных психологических данных в деятельности служб сопровождения общего, среднего профессионального и высшего образования.

Ю.О. Филатова осветила вопросы психолого-педагогического сопровождения детей с нарушениями речи в различных институциональных условиях, в том числе в системе здравоохранения. Констатируется, что рост числа детей с речевыми нарушениями различной этиологии требует совершенствования системы раннего выявления, межведомственного сопровождения, кадровой подготовки и методического обеспечения логопедической помощи. Особая роль в докладе была отведена развитию доказательной логопедии, унификации подходов к квалификации речевых расстройств и повышению доступности помощи детям с первичными и вторичными нарушениями речи.

Практический аспект психологической помощи в условиях стационара был представлен в докладе **Т.Н. Бескопной**, посвященном психолого-педагогическому сопровождению ребенка и семьи в ситуации экстренной госпитализации. На примере Морозовской детской городской клинической больницы было показано, что психологическая помощь в детском стационаре необходима не только детям, но и их родителям, особенно в условиях острого стресса, тяжелого диагноза, пребывания ребенка в реанимации или при необходимости адаптации к длительному лечению. Подчеркнута важность раннего включения психологов в лечебный процесс, междисциплинарного взаимодействия и последующей маршрутизации семьи для продолжения сопровождения после выписки.

Подводя итог заседания, участники пришли к выводу, что сохранение и укрепление здоровья детей невозможно без комплексного подхода, объединяющего достижения педиатрии, психологии, педагогики и фундаментальной науки. Отмечена необходимость усиления внимания



Приветствие Н. Такера



Р. Аль-Зир о здоровье детей и передовых практиках в ОАЭ

к научной составляющей педиатрии, расширения исследований в области профилактики, когнитивного и ментального здоровья, а также дальнейшего развития межведомственного взаимодействия в интересах здоровья, развития и благополучия детей.

В последние годы Конгресс уверенно утвердился и в качестве значимой международной профессиональной площадки, привлекающей внимание ведущих специалистов со всего мира, что наглядно подчеркивают высокий авторитет российской педиатрии, ее научный потенциал и стремление к развитию международного сотрудничества. Значимым событием Конгресса стал **Международный форум «Педиатры мира — за здоровье, развитие и благополучие детей»**, проведенный совместно с **III Российско-арабским форумом педиатров**.

С вступительным словом на открытии форума выступили **президент Международной педиатрической ассоциации Н. Такер (Индия)**, **президент Союза педиатров России академик РАН Л.С. Намазова-Баранова** и **директор Департамента международного сотрудничества и связей с общественностью Минздрава России Э.Р. Салахов**, подчеркнувшие необходимость консолидации усилий международного профессионального сообщества в интересах сохранения здоровья детей и повышения качества медицинской помощи.

В работе форума приняли участие ведущие специалисты, а также президенты национальных педиатрических сообществ стран Ближнего Востока, Азии и Африки.



А. Абу-Либде об организации медицинской помощи детям и подросткам в Палестине

Были рассмотрены ключевые аспекты организации медицинской помощи детям и подросткам, современные подходы к профилактике заболеваний, роль медицинского профессионализма в обеспечении качества педиатрической помощи, а также обмен национальными практиками и анализ региональных особенностей состояния здоровья детского населения, включая питание, эпидемиологическую ситуацию и организацию медицинской помощи в различных странах.

Форум подтвердил свою значимость как признанное международное пространство для развития профессио-



Участники Международного форума «Педиатры мира — за здоровье, развитие и благополучие детей»



Участники I Российско-сербского симпозиума

нального взаимодействия, укрепления сотрудничества и выработки согласованных решений в сфере охраны здоровья детей.

В рамках Конгресса состоялся **I Российско-сербский симпозиум**, посвященный актуальным вопросам иммуноопосредованных заболеваний у детей. Во время симпозиума российские и сербские специалисты обсудили современные подходы к диагностике и лечению аллергических и ревматических заболеваний у детей, включая влияние питания в раннем возрасте на риск развития пищевой аллергии, фенотипирование бронхиальной астмы, применение таргетной терапии при atopической мультиморбидности, а также поражение органов при системных заболеваниях, критерии классификации EULAR/ACR для педиатрического хронического небактериального остеомиелита и ревматические маски онкологических заболеваний. Отмечена значимость международного научного сотрудничества и обмена клиническим опытом для дальнейшего совершенствования медицинской помощи детям.

Начиная с 2022 г. в рамках Конгресса педиатров России ежегодно проводится **Конгресс педиатров Восточной Европы и Центральной Азии**. В 2026 г. состоялся юбилейный V Конгресс, посвященный лучшим национальным практикам в области охраны здоровья детей и профилактики инфекционных заболеваний. В его работе приняли участие специалисты из Азербайджана, Армении, Беларуси, Сербии, Таджикистана и Узбекистана, большинство из которых



Л.С. Намазова-Баранова о человеческом мозге и искусственном интеллекте



Участники V Конгресса педиатров Восточной Европы и Центральной Азии

присутствовали очно. В своих выступлениях они представили национальный опыт развития педиатрической службы, включая совершенствование календарей иммунизации, современные подходы к профилактике и контролю инфекционных заболеваний у детей, а также вопросы назначения лекарственных препаратов вне инструкции и использования незарегистрированных лекарственных средств в педиатрической практике. Приоритетное значение придано укреплению международного профессионального взаимодействия как ключевому условию выработки эффективных решений в сфере охраны здоровья детей.

V Российско-китайский симпозиум, организованный совместно с Университетом МГУ-ППИ в Шэньчжэне, был посвящен вопросам применения искусственного интеллекта в педиатрии. На симпозиуме ведущие российские и китайские специалисты обсудили современные направления развития искусственного интеллекта в медицине, включая его применение в диагностике, мониторинге состояния пациентов, нейронауках и клинической практике, а также вопросы взаимодействия искусственного интеллекта и человеческого мозга и внедрения интеллектуальных технологий в систему оказания педиатрической помощи.

Рассмотрены перспективы применения искусственного интеллекта в различных областях педиатрии, включая аллергологию, нейронауки и анализ медицинских данных. Участниками симпозиума подчеркнута важность международного сотрудничества и обмена опытом



Китайские коллеги о применении искусственного интеллекта в педиатрии



Н.Д. Вашакмадзе о современных подходах к профилактическим осмотрам детей



Н.Г. Овсяник о сопутствующей эндокринной патологии у пациентов с лизосомными болезнями накопления

для внедрения инновационных решений в практическое здравоохранение.

Научная программа юбилейного **XV Евразийского форума по редким заболеваниям** отличалась многоплановостью и охватывала широкий спектр редких наследственных болезней. Ведущие отечественные эксперты — **Л.С. Намазова-Баранова, Н.Д. Вашакмадзе, С.И. Куцев, С.С. Никитин, К.В. Северинов, А.Н. Тюльпаков, Т.В. Маркова, Л.К. Михайлова, А.Ю. Щербина, Н.В. Журкова** и другие — обсудили современные подходы к диагностике, профилактике и терапии орфанных заболеваний.

Определена роль педиатра в раннем выявлении редких болезней и необходимости формирования орфанной настороженности у медицинского сообщества. Эксперты подчеркнули значимость своевременного динамического наблюдения и выстроенной маршрутизации пациентов, а также обсудили клинические маркеры, позволяющие заподозрить редкую патологию на раннем этапе. Отмечалось, что способность «видеть» пациента требует от врача не только внимательности, но и глубоких профессиональных знаний.

Были представлены результаты национальной генетической инициативы «100 000 + Я», обсуждены вопросы репродуктивной генетики — от ранней диагностики к профилактике, а также новейшие подходы к терапии орфанных заболеваний. В центре внимания оказались инновационные методы лечения мукополисахаридоза II типа, новые возможности терапии ахондроплазии, клиническая эффективность таргетной терапии у детей с мукосцидозом, современные подходы к диагностике иммунодефицитных состояний и мультидисциплинарное ведение пациентов.

Особый отклик у участников вызвали клинические разборы, где были подробно представлены особенности дифференциальной диагностики и практический опыт ведения пациентов с редкими заболеваниями, включая синдром Нунан, синдром Кабуки, фенилкетонурию, гомозиготную семейную гиперхолестеринемию и нейрональный цероидный липофуциноз 2-го типа. В развитие этой темы международный доклад представила **Лали Маргвелашвили (г. Тбилиси, Грузия)** — «Жизнь с фенилкетонурией: какие потребности пациентов все еще остаются без ответа». В выступлении были обозначены ключевые проблемы, с которыми сталкиваются пациенты и их семьи, включая вопросы доступности специализированного питания, медицинского сопровождения и социальной поддержки.

Значительный интерес вызвал симпозиум «Голос пациентов», где родители детей с мукополисахаридозом, синдромами Кабуки и Ретта, болезнью Ниманна – Пика поделились личным опытом жизни с редким заболеванием. Их выступления, наполненные искренностью, силой духа и надеждой, стали эмоциональной кульминацией форума, подчеркнув важность социализации, поддержки семьи и повышения качества жизни пациентов.

Подводя итог, участники форума отметили, что проблема редких наследственных заболеваний сохраняет высокую актуальность. Внедрение расширенного неонатального скрининга и стремительное развитие высокотехнологичных методов диагностики и патогенетической терапии открывают возможности для выявления заболеваний на доклинической стадии и своевременного начала лечения. Это позволяет существенно улучшить прогноз и качество жизни пациентов, а также предотвратить развитие тяжелых осложнений.

«Болезнь не имеет четких критериев — каждый ребенок индивидуален», — этот тезис стал важным напоминанием о необходимости сохранять клиническую настороженность в отношении редких заболеваний и индивидуальный подход к каждому пациенту.

Таким образом, международная повестка Конгресса педиатров России в очередной раз подтвердила высокий уровень интеграции отечественной педиатрии в мировое профессиональное сообщество и ее активную роль в формировании глобальной повестки детского здравоохранения. Проведенные мероприятия продемонстрировали востребованность открытого диалога между странами, обмена научными знаниями и клиническим опытом, а также совместного поиска решений актуальных проблем педиатрии, направленных на формирование единых подходов к охране здоровья и благополучия детей во всем мире.

II Всероссийская конференция «Клиническая фармакология в педиатрии» объединила ведущих специалистов в области рациональной и безопасной лекарственной терапии у детей под руководством отечественных экспертов **профессора А.А. Колбина и профессора С.К. Зырянова**. Научная программа конференции охватила широкий круг актуальных вопросов — от фундаментальных основ фармакотерапии до внедрения инновационных лекарственных технологий в клиническую практику.

На пленарном заседании были рассмотрены перспективы применения фармакогенетики для персона-



Участники II Всероссийской конференции «Клиническая фармакология в педиатрии»

лизации лечения, глобальные вызовы безопасности лекарственной терапии у детей, современные подходы к использованию орфанных препаратов, а также опыт и инновации Института перинатологии и педиатрии НМИЦ им. В.А. Алмазова.

Вопросы организации службы клинической фармакологии в педиатрических стационарах стали ключевой темой обсуждения. Эксперты рассмотрели роль клинического фармаколога в обеспечении рационального применения лекарственных средств, вопросы назначения препаратов off-label, требования этических комитетов к научным исследованиям, а также значение микробиологического мониторинга для повышения эффективности терапии.

Отдельные симпозиумы были посвящены современным подходам к лечению инфекционных заболеваний у детей, включая борьбу с антибиотикорезистентностью, оптимизацию фармакотерапии в неонатологии и применение доказательной медицины в клинической практике. Значительный интерес вызвало обсуждение инновационных лекарственных технологий, таких как CAR-T-терапия, таргетные препараты и методы персонализации лечения на основе фармакокинетического и фармакодинамического моделирования.

Участники также рассмотрели вопросы фармаконадзора в педиатрии и перинатологии, подробно обсудили современные подходы к мониторингу безопасности лекарственных средств, опыт ведущих клиник, особенности фармакотерапии у кормящих матерей, а также клинические и генетические предикторы нежелательных лекарственных реакций.

По итогам конференции было подчеркнуто, что развитие клинической фармакологии в педиатрии является ключевым условием повышения эффективности и безопасности лечения детей. Внедрение персонализированных подходов, совершенствование системы фармаконадзора и междисциплинарное взаимодействие специалистов позволяют существенно улучшить качество медицинской помощи и снизить риски лекарственных неиндуцированных осложнений.

На **IV Рабочем совещании детских сурдологов-оториноларингологов и педиатров** были рассмотрены современные достижения в области диагностики и реабилитации детей с нарушениями слуха. Совещание открыл доклад президента Национальной медицинской ассоциации сурдологов **профессора Г.А. Таварткиладзе**, приуроченный к 35-летию опыта проведения кохлеарной имплантации в Российской Федерации. Спикеры совещания (**Г.Ш. Туфатулин**,



Участники IV Рабочего совещания детских сурдологов-оториноларингологов и педиатров

М.В. Федосеенко, В.В. Бахшинян, В.Г. Куницына, И.В. Наумова, А.В. Андрианов, Е.С. Щеглова, К.И. Воеводина, П.Л. Воробьева) в своих выступлениях раскрыли различные аспекты диагностики тугоухости и слухоречевой реабилитации. Особое внимание уделено современному состоянию системы ранней помощи детям с нарушениями слуха в России, актуальным подходам к определению показаний и оценке инфекционных рисков при кохлеарной имплантации, а также возможностям речевой аудиометрии в диагностике и реабилитации пациентов и оценке рабочей памяти у детей с тугоухостью. Кроме того, освещены перспективные направления научных исследований в сурдологии, включая регистрацию длиннотентных слуховых вызванных потенциалов у новорожденных, а также вопросы профилактики тугоухости, связанной с длительным воздействием шума в детском возрасте.

Научная программа юбилейной **V Всероссийской вакцинальной Ассамблеи «Защита поколения»** была посвящена наиболее актуальным вопросам отечественной и мировой иммунопрофилактики инфекционных болезней. В работе Ассамблеи приняли участие ведущие представители экспертных сообществ, профильных медицинских организаций и практикующие специалисты из разных городов России.

Среди международных участников были признанные эксперты по вопросам профилактики инфекционных заболеваний из Франции (**Лоренцо Бертиццолю и Денис Мачина, г. Лион, Франция**), представившие накопленный глобальный опыт применения гекса-



Л.С. Намазова-Баранова об оптимизации календаря вакцинации



С.М. Харит о вакцинации детей первых лет жизни с использованием многокомпонентных вакцин

валентных вакцин, а также стратегические подходы к выстраиванию полноценной защиты наиболее уязвимых категорий против респираторно-синцитиальной вирусной инфекции.

Участники Ассамблеи обсудили вопросы защиты детей от респираторных инфекций, в том числе респираторно-синцитиальной вирусной инфекции, пневмококковой инфекции, гриппа и других, поделились своими успехами и достижениями использования региональных программ иммунизации в отношении профилактики инфекций, не входящих в национальный календарь прививок, при этом подчеркивая высокую необходимость и основные направления его совершенствования.

Ряд докладов был посвящен вопросам предотвращения других тяжелых инфекций, таких как, например, туберкулез и клещевой энцефалит. Яркими примерами необходимости выполнения мероприятий по своевременной иммунизации стали представленные клинические случаи тяжелого течения и исходов ряда инфекций (грипп, менингококк, респираторно-синцитиальная вирусная инфекция).

Эксперты выразили обеспокоенность сохраняющейся неблагоприятной эпидемиологической ситуацией и высокой долей генерализованных форм менингококковой инфекции среди детского населения по данным среднелетнего показателя. Во время обсуждения были рассмотрены эффективные стратегии снижения заболеваемости и нагрузки на систему здравоохранения, среди которых ключевое место занимает внедрение рутинной вакцинации против менингококковой инфекции в рамках национального календаря профилактических прививок. В заключение было отмечено, что вакцинация против менингококковой инфекции приоритизирована в включению в национальный календарь прививок в соответствии с Планом мероприятий по реализации Стратегии развития иммунопрофилактики инфекционных болезней на период до 2035 года.

Особое внимание уделено развитию региональных стратегий иммунизации, продемонстрированы успешные примеры календарей/программ прививок, предусмотренных в ряде субъектов страны. Подобный путь к модернизации национального календаря прививок расширяет возможности обеспечения детей и взрослых новыми вакцинами или увеличение охвата существующими. Участники обсуждения признали региональный календарь прививок действенным инструментом реализации стратегий вакцинопрофилактики и обеспе-



Т.В. Безуглая о вакцинации детей против менингококковой инфекции

чения национальной безопасности населения России в «переходный» период. Также были представлены актуализированные формы методических рекомендаций по вакцинопрофилактике сразу нескольких инфекций: коклюша, РСВ- и менингококковой инфекции, разработанные ведущими экспертами Союза педиатров России совместно с другими профессиональными ассоциациями, в которых отражена консолидированная позиция в отношении борьбы с тяжелыми инфекциями в современных условиях, даны практические рекомендации.

По итогам работы Ассамблеи было отмечено, что дальнейшее развитие системы иммунопрофилактики, внедрение инновационных вакцин и укрепление доверия к вакцинации являются ключевыми направлениями сохранения здоровья будущих поколений.

VI Всероссийская конференция с международным участием «Приоритеты и задачи развития социальной педиатрии» была проведена совместно с **IV Научно-практической конференцией «Аутизм. Врачи, пациенты, родители: вместе в интересах людей с РАС»** при участии Региональной общественной организации помощи детям с расстройствами аутистического спектра «Контакт».

Приветствовал участников конференции **председатель Комитета по труду, социальной политике и делам ветеранов Государственной Думы Федерального Собрания Российской Федерации Я.Е. Нилов**. В своем видеобращении он выразил благодарность медицинским работникам за их высокий профессионализм, самоотверженный труд и вклад в развитие системы здравоохранения, а также подчеркнул значимость Конгресса как площадки для профессионального диалога, обмена опытом и выработки решений, направленных на совершенствование медицинской помощи детям. В числе приоритетных были обозначены вопросы роста числа детей с расстройствами аутистического спектра и другими нарушениями развития, а также необходимость ранней диагностики, междисциплинарного взаимодействия и конструктивного диалога с родителями. Отмечена важность объединения усилий специалистов, научного сообщества и органов власти для поиска эффективных подходов к решению данной проблемы.

Конференция стала авторитетной междисциплинарной площадкой, объединившей врачей, ученых, педагогов, специалистов, родителей и пациентов с РАС. В центре обсуждения находились вопросы раннего выявления РАС как ключевого условия эффективной помощи, а также поддержки семей, повышения качества жизни людей



Участники VI Всероссийской конференции с международным участием «Приоритеты и задачи развития социальной педиатрии»

с особенностями развития и разработки практикоориентированных решений.

Международная тематика нашла отражение в ряде докладов. В частности, исследование с участием специалистов из Кыргызстана (**А. Джанан, г. Бишкек, Кыргызстан**) было посвящено анализу осведомленности педиатров в вопросах диагностики РАС. Полученные результаты позволили оценить уровень подготовки специалистов и определить направления совершенствования системы раннего выявления.

Халаф Аль-Иесса (г. Эрбиль, Ирак) представил доклад о роли педиатра в диагностике РАС с акцентом на генетические аспекты и возможность раннего вмешательства. В выступлении были обозначены современные подходы к выявлению нарушений нейроразвития и подчеркнута значимость ранней помощи для улучшения прогноза у детей. Зарубежные доклады расширили профессиональную дискуссию, подчеркнув универсальность проблемы ранней диагностики РАС и важность обмена опытом между странами для повышения эффективности помощи детям.

По итогам конференции была отмечена необходимость раннего выявления нарушений развития, усиления межведомственного взаимодействия и дальнейшего развития социальной педиатрии как основы сохранения здоровья и повышения качества жизни детей.

На симпозиумах, вошедших в программу **VI Саммита медицинских специалистов и организаторов здравоохранения «Нутритивные компоненты программирования здоровья»**, широко обсуждались многовекторные проблемы питания здоровых и больных детей. Состоялся диалог экспертов, посвященный рассмотрению дискуссионных вопросов диагностики и коррекции лактазной недостаточности, в том числе у пациентов с пищевой аллергией.

В докладе председательствующего **Г.А. Новика (г. Санкт-Петербург)** была представлена взвешенная позиция относительно значимости лактозы как одного из эссенциальных нутриентов, базирующаяся на индивидуальном подходе к пациенту.

Эта позиция нашла свое отражение и в других докладах (**Е.А. Корниенко (г. Санкт-Петербург), Н.Б. Мигачёва (г. Самара)**). В рамках симпозиума, посвященного натуральным нутриентам в составе детского питания, были представлены современные векторы модификации состава продуктов детского питания, в том числе молочных смесей, с использованием природных компонентов.



Г.А. Новик о пищевой аллергии у детей

Так, в докладе **Е.А. Пыревой (г. Москва)** было указано на необходимость оптимизации жирового компонента детских смесей путем частичного возвращения в их состав молочного жира, содержащего компоненты мембран жировых глобул, так как это достоверно улучшает показатели когнитивного развития детей, вынужденно получающих искусственное вскармливание. В докладе **И.А. Беляевой (г. Москва)** были наглядно показаны негативные стороны наличия в составе продуктов детского питания не только добавленных, но и «скрытых» сахаров, а также продемонстрированы возможности пролонгированного программирования здоровья детей, в том числе оптимального пищевого поведения, путем включения в состав детских каш компонентов цельного зерна, богатых клетчаткой и биологически активными субстратами. В докладе, заключающем программу симпозиума, **А.Н. Сурков (г. Москва)** представил возможности управления составом кишечной микробиоты у младенцев при обогащении пребиотиками различных продуктов детского питания.

На симпозиуме «Код липидов: как учится мозг» в докладах **Е.А. Пыревой (г. Москва)** и **И.А. Беляевой (г. Москва)** были представлены данные современных исследований о роли состава жирового компонента питания в структурно-функциональном созревании нервной системы ребенка. Приведены убедительные доказательства необходимости обогащения детских смесей биологически активными субстратами, идентичными компонентам женского молока, для оптимизации нервно-психического развития. Возможностям управления



Е.А. Пырева об оптимизации искусственного вскармливания

развитием ребенка с помощью модификаций режима введения и состава продуктов на этапе диверсификации питания была посвящена лекция **Т.Н. Сорвачёвой (г. Москва)**.

Также участниками Саммита обсуждались вопросы микронутриентной обеспеченности детей, стратегии ее коррекции в зависимости от региона; были представлены дискуссионные вопросы микронутриентной поддержки (**О.А. Громова, г. Москва**), а также оценка микронутриентной обеспеченности школьников Югры (**Т.П. Фомичева, г. Ханты-Мансийск**) и роль органических кисломолочных продуктов в детском питании (**Т.М. Дуваярова, Л.А. Балыкова, г. Саранск**). Под председательством академика РАН **Л.С. Намазовой-Барановой** был проведен круглый стол: ответы на вопросы о безопасности и добровольном отзыве детских смесей были представлены **С.Е. Украинцевым (г. Москва)**. Большой интерес участников Конгресса вызвали симпозиумы, посвященные психологическим аспектам детской диетологии.

Заключительным аккордом к прошедшему Саммиту стал формально не входящий в него симпозиум, проведенный в рамках сессии памяти академика В.А. Таболина — к 100-летию со дня рождения. Этот симпозиум — «Питание ребенка раннего возраста: от стартового естественного вскармливания к управлению микробиомом и программированию здоровья» — прошел при совместном председательстве академиков РАН **Л.С. Намазовой-Барановой** и **Н.Н. Володина**, а также профессора РАН **И.А. Беляевой** и первого заместителя председателя Комитета по защите семьи, вопросам отцовства, материнства и детства **Т.В. Буцкой**. Открывая симпозиум, Л.С. Намазова-Баранова охарактеризовала глобальную эволюционную значимость естественного (грудного) вскармливания как одного из основных направлений превентивной медицины и сферы деятельности Союза педиатров России, а также представила проект новых методических рекомендаций по вскармливанию детей первого года жизни, разработанный под эгидой Союза педиатров России специалистами ведущих федеральных учреждений. Т.В. Буцкая в своем приветственном слове выразила признательность руководству Союза педиатров России в связи с его позицией по продвижению и поддержке естественного (грудного) вскармливания. В докладах **И.А. Беляевой, Т.В. Турти (г. Москва)** и **Д.А. Анастасовой (г. Ростов-на-Дону)** были представлены результаты современ-

ных научных исследований, подтвердивших уникальные протективные качества грудного молока и приоритетность естественного (грудного) вскармливания. В сообщении **В.А. Прилуцкой (г. Минск, Беларусь)** были отражены возможности прогнозирования траекторий роста недоношенных детей, что является основанием для коррекции режимов их вскармливания. В докладе **руководителя Национального координирующего центра по поддержке грудного вскармливания ФГБУ «НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» О.Б. Ладодо (г. Москва)** был представлен проект новых методических рекомендаций по организации вскармливания младенцев, прежде всего — по организации поддержки естественного (грудного) вскармливания в детских поликлиниках. Представленные проекты по вскармливанию младенцев были поддержаны и единогласно утверждены на завершающем этапе симпозиума.

Таким образом, в рамках прошедшего Саммита были рассмотрены и обсуждены как теоретические, так и практические вопросы нутритивного программирования детского здоровья. Участники симпозиумов смогли не только ознакомиться с современными мировыми тенденциями в этой области, но и принять участие в дискуссии по проблемам индивидуализированной оценки адекватности нутритивных стратегий и таргетной диетологической коррекции.

VII Всероссийская конференция детских дерматологов объединила ведущих специалистов для обсуждения актуальных вопросов диагностики, лечения и профилактики кожных заболеваний у детей. Центральное место в программе заняли вопросы ведения пациентов с atopическим дерматитом: влияние заболевания на качество жизни ребенка, возможности модификации течения болезни, современные подходы к долгосрочному контролю и перспективы терапии, а также проблемы нарушений сна, психоэмоционального состояния пациентов и сохранения качества жизни детей.

Отдельные заседания были посвящены особенностям кожи ребенка на различных этапах развития — от младенческого возраста до подросткового периода (**Л.С. Намазова-Баранова**). Обсуждались вопросы базисной терапии atopического дерматита (**Е.С. Феденко**), ведения подростков с акне, а также современные подходы к уходу за кожей. Значительное внимание уделено современным представлениям о Т2-воспалении и связанным с ним заболеваниям кожи (**Е.А. Вишнева, Н.М. Ненашева**), а также актуальным подходам к топической терапии atopического дерматита (**А.И. Материкин**), включая инновационные методы лечения и клинические ориентиры.

Кроме того, рассмотрены возможности применения дерматокосметических средств в педиатрической практике (**Е.В. Назарова**), вопросы лечения заболеваний аногенитальной области (**О.Б. Тамразова**), профилактики и коррекции кожной токсичности у детей, получающих противоопухолевую терапию (**Е.С. Бельшева**).

Конференция подтвердила высокую значимость комплексного и междисциплинарного подхода к ведению пациентов с кожными заболеваниями и стала важной площадкой для обмена опытом и обсуждения современных тенденций в детской дерматологии.

XVI Форум детских медицинских сестер объединил более 200 специалистов из различных городов Российской Федерации (Борзя, Ишим, Краснокаменск,



И.А. Беляева о значимости естественного (грудного) вскармливания



Участники VII Всероссийской конференции детских дерматологов

Москва, Санкт-Петербург, Тюмень, Чита и др.), а также из Ташкента (Узбекистан).

Программа Форума охватила широкий круг тем, отражающих многогранную роль медицинской сестры в системе детского здравоохранения. Значительный акцент был сделан на вопросах вакцинопрофилактики, включая организацию иммунизации детей, профилактику вакциноуправляемых инфекций, особенности поствакцинальных реакций, а также повышение охвата вакцинацией.

На заседаниях обсуждались вопросы участия медицинской сестры в профилактических осмотрах, обучении первой доврачебной помощи, сопровождении пациентов с хроническими и редкими заболеваниями, организации ухода за детьми после хирургических вмешательств, а также профилактики ожирения у детей и формирования здорового образа жизни.

Отдельные сессии были посвящены современным направлениям профессионального развития медицинских сестер, включая внедрение цифровых технологий, дистанционные формы обучения, управление рисками в работе среднего медицинского персонала, а также новые организационные модели сестринской помощи.

Программа XVI Форума детских медицинских сестер была аккредитована Комиссией по оценке учебных мероприятий и материалов на соответствие установленным требованиям для НМО на 6 кредитных единиц по специальности «сестринское дело в педиатрии». Форум подтвердил значимость сестринского персонала как важнейшего звена системы здравоохранения и стал эффективной площадкой для обмена опытом, повышения профессиональных компетенций и обсуждения перспектив развития педиатрической службы.

В рамках **XIX Международного форума детских хирургов, урологов-андрологов и травматологов-ортопедов** состоялась серия научных симпозиумов, посвященных актуальным вопросам детской хирургии, гастроэнтерологии, сосудистой патологии и урологии-андрологии.

На заседаниях были рассмотрены современные подходы к диагностике и лечению заболеваний органов пищеварения у детей, включая функциональные расстройства, сопровождающиеся абдоминальной болью, а также результаты популяционных исследований по проблеме запоров. Обсуждались показания к хирургическому лечению кист селезенки и стеноза чревного ствола, а также вопросы повышения качества жизни пациентов.

Секция по сосудистой патологии и кардиохирургии охватила широкий спектр тем — от врожденных сосудистых аномалий до редких клинических случаев и современных методов диагностики и лечения. Значительное внимание было уделено вопросам раннего выявления и тактики ведения пациентов с сосудистыми мальформациями, артериальной гипертензией и нарушениями ритма.

Участниками симпозиума по детской урологии-андрологии обсуждались современные хирургические и малоинвазивные технологии, включая применение роботизированных систем, подходы к лечению нейрогенного мочевого пузыря, крипторхизма, пузырно-мочеточникового рефлюкса и других заболеваний мочеполовой системы, а также вопросы сохранения репродуктивного здоровья и внедрения инновационных методов хирургического лечения.

Проведенные симпозиумы подтвердили значимость междисциплинарного подхода к диагностике и лечению хирургических заболеваний у детей.

Союз педиатров России уделяет особое внимание повышению информированности родителей по вопросам сохранения и укрепления здоровья детей. В преддверии Конгресса состоялась **Школа для родителей и пациентов «Анафилаксия у детей»**, организованная совместно с Ассоциацией людей с аллергическими заболеваниями и атопическим дерматитом. Мероприятие было адресовано родителям детей, перенесших анафилактические реакции, а также самим пациентам. Аллерголог-иммунологи НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» в доступной форме представили современные подходы к диагностике, лечению и профилактике анафилаксии, а также обсудили особенности жизни детей с пищевой аллергией. Особый акцент был сделан на практической подготовке: участники освоили алгоритмы оказания первой помощи при анафилаксии и отработали навыки действий при остановке дыхания и кровообращения на манекенах.

В рамках Конгресса педиатров России состоялся **VI Форум для родителей пациентов «Педиатры — родителям»**, ставший важной площадкой для открытого диалога между врачами и семьями. Центральной темой форума стало укрепление партнерства между родителями и педиатрами как ключевого условия сохранения здоровья ребенка. В ходе симпозиума «Родители и педиатры: союзники в сохранении здоровья ребенка» эксперты обсудили наиболее актуальные вопросы раннего детского возраста: уход за кожей новорожденных, значение вакцинации, подходы к лечению врожденных пороков сердца, тактику при кашле у ребенка, а также организацию здорового сна младенцев.

Второй симпозиум — «Как сохранить гармоничное развитие в современном мире» — был посвящен вызовам, с которыми сталкиваются дети и родители сегодня. Специалисты рассмотрели влияние гаджетов на здоровье, вопросы своевременного обращения к логопеду, а также роль семьи в профилактике и преодолении расстройств пищевого поведения у подростков.

Практикоориентированный формат нашел продолжение в «Школе для родителей: разбираем анализы крови ребенка», где участники получили доступные разъяснения по интерпретации лабораторных показателей. Обсуждались проблемы анемии, дефицитных состояний и распространенные опасения родителей, связанные с «густой кровью».

Форум прошел в интерактивном формате с активным участием аудитории: каждая сессия завершалась обсуждением и ответами на вопросы родителей. Участники отметили высокую значимость подобных мероприятий для повышения медицинской грамотности населения и формирования доверительного взаимодействия между врачом и семьей. В заключение было подчеркнуто, что только в тесном сотрудничестве педиатров и родителей возможно обеспечить гармоничное развитие и здоровье детей.

В рамках Конгресса состоялась **III Конференция молодых ученых Отделения медицинских наук РАН с международным участием** под председательством **руководителя Совета молодых ученых Секции клинической медицины Отделения медицинских наук РАН д.м.н. А.Н. Суркова и члена Совета к.м.н. В.Г. Калугиной**. Участники симпозиума «Коммуникация — ключевой навык врача и ученого», посвященного развитию soft skills в медицинской профессии, рассмотрели вопросы эмоционального интеллекта, повышения качества научных презентаций, а также роль коммуникации в условиях цифровизации здравоохранения и внедрения технологий искусственного интеллекта. Международную повестку мероприятия дополнило выступление **Халафа Аль-Иессы (г. Эрбиль, Ирак)**, в котором были рассмотрены вопросы развития навыков презентации через эмоциональный интеллект. Эксперты подчеркнули, что современный врач и ученый должен сочетать клиническое мышление, исследовательские компетенции и развитые коммуникативные навыки, особенно в условиях активного внедрения цифровых решений и алгоритмов в медицину. По итогам конференции отмечена высокая вовлеченность молодых специалистов, значимость подобных площадок для профессионального роста и необходимость дальнейшего развития научного потенциала молодого поколения медицинского сообщества.

Центральным событием стал **Конкурс научных работ молодых ученых**, организованный совместно со студенческим научным кружком кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет). Участники представили актуальные исследования в области педиатрии и клинической медицины, продемонстрировав высокий уровень научной подготовки и практической значимости своих работ.

На торжественной церемонии закрытия Конгресса были подведены итоги Конкурса научных работ молодых ученых, в котором приняли участие 42 человека



Конкурс научных работ молодых ученых

(студенты, ординаторы, аспиранты, ассистенты, научные сотрудники, врачи) из 20 городов России (всего подана 71 заявка) и 3 стран (Беларусь, Казахстан, Узбекистан). Конкурсная комиссия высоко оценила представленные научные работы, пожелала участникам дальнейших творческих успехов, а победителям вручила памятные подарки от Союза педиатров России.

1-е место присуждено:

- **В.М. Поповой**, врачу, научному сотруднику НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», г. Москва («Анализ корреляции тяжести пациентов с синдромом Ретта в зависимости от генетического варианта и возраста»);

- **Е.Н. Тягушевой**, студентке ФГБОУ ВО «Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва», г. Саранск («Динамика маркеров электрической нестабильности миокарда у детей после применения ЭКО: результаты проспективного наблюдения от периода новорожденности до трех месяцев жизни»).

2-е место:

- **Г.А. Гариной, М.А. Ханафиной**, ассистентам кафедры ФГБОУ ВО КазГМУ Минздрава России, г. Казань («Фекальная М2-пируваткиназа как потенциальный неинвазивный инструмент диагностики и мониторинга язвенного колита у детей»);

- **П.И. Миглан, В.С. Бикиняевой, Т.А. Попцовой**, врачам ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» Тюменской области, г. Тюмень («Анализ эффективности и безопасности генно-инженерной биологической терапии у детей с ювенильным артритом: данные регионального регистра»);

- **М.А. Сухановой**, врачу-ординатору ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, г. Саратов («Детское ожирение: цена короткого сна? Новые горизонты познания»).

3-е место:

- **В.С. Липихиной**, студентке ФГОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), г. Москва («Внекишечные проявления воспалительных заболеваний кишечника у детей: анализ спектра распространенности, динамики развития и сравнение со взрослой популяцией»);

- **М.Е. Лобанову**, врачу-ординатору ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, г. Саратов («Клинико-патогенетические аспекты особенностей пищевого поведения у детей с расстройствами аутистического спектра»);

- **С.Т. Фатуллаеву**, врачу, лаборанту-исследователю НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», г. Москва («Выраженность структурных изменений печени у детей: синергизм матричных белков и серологических индексов»).

Приз зрительских симпатий получила **Е.П. Тургиникова**, клинический ординатор ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, г. Санкт-Петербург («Сравнительная оценка эффективности терапии голимумабом у «биологически наивных» и «биологически ненаивных» детей с ювенильным идиопатическим артритом, ассоциированным с увеитом»).

Хорошей традицией, востребованной среди специалистов детского здравоохранения, остается проведение практических **преконгресс-мастер-классов**, направленных на совершенствование клинических навыков. В преддверии Конгресса с участием высо-



Победители Конкурса научных работ молодых ученых

коквалифицированных специалистов НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» состоялась серия очных мастер-классов, ключевой особенностью которых стал прикладной формат обучения, предполагающий активное участие слушателей, разбор клинических ситуаций и отработку практических навыков.

Один из мастер-классов был посвящен актуальным вопросам диагностики гематологических синдромов у детей. Ведущие эксперты представили современные алгоритмы ведения пациентов с цитопеническими состояниями, тромбоцитопенией и тромбоцитозом, а также геморрагическими и тромботическими синдромами.

Во время обсуждения была подчеркнута значимость междисциплинарного взаимодействия педиатров, гематологов и кардиологов, а также применения принципов доказательной медицины в повседневной клинической практике.

Второй мастер-класс был посвящен проблемам детской оториноларингологии. Участники обновили знания по анатомии и физиологии ЛОР-органов, обсудили современные подходы к лечению патологии среднего уха и нарушений носового дыхания, а также рациональность назначения лекарственных средств. Практическая часть включала отработку навыков проведения отоскопии под руководством опытных специалистов.



Участники прекоgress-мастер-класса «Гематологический пазл: искусство диагностики в педиатрии»



Участники преконгресс-мастер-класса «Оториноларингологи в помощь педиатрам»

Преконгресс-мастер-классы продемонстрировали высокую значимость практикоориентированного обучения, способствующего повышению профессиональных компетенций врачей и улучшению качества оказания

медицинской помощи детям. Участники отметили актуальность представленных тем, высокий уровень организации и ценность полученных практических навыков.

XXVII Конгресс педиатров России в очередной раз подтвердил свой статус главного события года в отечественной педиатрии и ключевой профессиональной площадки, объединяющей детских специалистов России и зарубежных стран. Поднятые в рамках Конгресса темы и представленные инициативы направлены на дальнейшее развитие системы охраны здоровья детей и будут способствовать успешной реализации задач Десятилетия детства. Консолидация усилий профессионального сообщества, межведомственное, междисциплинарное и международное взаимодействие остаются ключевыми условиями повышения качества и доступности медицинской помощи детям, а также сохранения и укрепления здоровья подрастающего поколения.

Работа Конгресса широко освещена в средствах массовой информации. **По итогам XXVII Конгресса педиатров России с международным участием принята Резолюция.**



Симпозиум «Нередкие дети в практике педиатра»

13 февраля 2026 г. на XXVII Конгрессе педиатров России с международным участием прошел симпозиум «Нередкие дети в практике педиатра». Каковы «красные флаги» редких болезней и насколько они действительно редкие? Эти и другие важные вопросы были в центре внимания докладчиков и слушателей данного симпозиума.

В симпозиуме под председательством академика РАН, заведующей кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), руководителя НИИ педиатрии и охраны здоровья детей Научно-клинического центра №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», главного внештатного детского специалиста по профилактической медицине Минздрава России, президента Союза педиатров России **Лейлы Сеймуровны Намазовой-Барановой** и профессора кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), руководителя отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского д.м.н. **Нато Джумберовны Вашакмадзе** приняли участие врач-невролог отделения детской нейрохирургии Иркутской государственной областной детской клинической больницы **Анна Викторовна Рудакова**, заведующая гастроэнтерологическим отделением Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева, ведущий научный сотрудник к.м.н. **Тамара Андреевна Скворцова**, заведующая консультативным отделением Медико-генетического центра ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» к.м.н., врач-генетик **Юлия Юрьевна Коталевская**.

Д.м.н. Н.Д. Вашакмадзе начала симпозиум с интерактивного квеста по редким заболеваниям, предложив участникам ответить на несколько вопросов.

В первом докладе А.В. Рудакова представила кейс выявления пациента с гипофосфатазией (ГФФ). Докладчик отметила, что ГФФ — прогрессирующее наследственное метаболическое заболевание, вызванное дефицитом щелочной фосфатазы в результате патогенных вариантов в гене *ALPL*. Распространенность составляет от 1 до 15 случаев на 100 тыс. человек. ГФФ с началом в детском или взрослом возрасте может быть результатом наследования как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу, при этом наблюдается значительная вариабельность клинических проявлений и тяжести даже между носителями одного или нескольких генетических вариантов. Снижение активности щелочной фосфатазы ниже половозрастной нормы является основным лабораторным маркером заболевания. Низкие показатели ведут к накоплению субстратов: неорганический пирофосфат ингибирует минерализацию, его накопление вызывает нарушение гомеостаза кальция и фосфатов, что может привести к системным последствиям; фосфозаноламин является

спомогательным диагностическим маркером ГФФ, его роль в патогенезе до конца не изучена, кроме того, низкая активность щелочной фосфатазы нарушает транспорт пиридоксала через гематоэнцефалический барьер и вызывает дефицит витамина B_6 в центральной нервной системе, что может повлечь за собой снижение синтеза нейромедиаторов, и очень часто у таких пациентов встречаются B_6 -зависимые судороги. На первый план при данном заболевании выступает нарушение минерализации костей: это множественные костные деформации, мышечная слабость, хроническая усталость, нарушение походки. Остеомаляция приводит к множественным переломам, которые плохо заживают, и такие дети вынуждены длительно ходить с аппаратами внешней фиксации. Встречается одонтогипофосфатазия с патологией зубов. У детей в возрасте до пяти лет начинают выпадать молочные зубы с корнем из-за недостаточного развития зубного цемента и имеется гипоплазия эмали. При ГФФ также поражаются почки — гиперкальциурия, нефрокальциноз и нефролитиаз. Костные проявления включают варусные и вальгусные деформации суставов, деформации грудной клетки и краниосиностозы. Мышечные проявления могут значительно ограничивать жизнедеятельность пациентов: они развиваются с моторной задержкой, быстро утомляются при ходьбе, стремятся полежать, отдохнуть, в некоторых случаях это приводит к необходимости пользоваться инвалидным креслом.

Детская костная ткань отличается интенсивным ростом и формированием, что делает ее более уязвимой к метаболическим нарушениям. Критически важно улучшить и максимально нарастить минеральную плотность кости в детском и подростковом возрасте, чтобы снизить риск развития остеопороза в дальнейшей жизни. Рентгенологическое обследование играет ключевую роль в ранней диагностике, мониторинге и определении тактики лечения костных метаболических заболеваний у детей, позволяя оценить структуру костей, наличие деформаций, зоны роста, выявить структурные изменения, оценить плотность костной ткани и специфические признаки, характерные для различных патологий.

В лабораторной диагностике основной критерий — низкий уровень щелочной фосфатазы, при этом кальций и фосфор чаще всего в пределах нормы или повышены, витамин D всегда в норме, а паратгормон может быть как в норме, так и снижен. Необходимо обязательно обращать внимание на нижнюю границу щелочной фосфатазы. Дополнительные исследования — повышение уровня витамина B_6 (пиридоксаль-5-фосфата) в плазме, повышение уровня фосфозаноламина в моче. Генетический анализ при ГФФ важен, однако он может лишь подтвердить, но не установить диагноз: диагноз

устанавливается на основании характерной клинической картины — наличия изменений скелета, неврологических и дыхательных расстройств, повреждения почек, задержки роста и развития, а также рентгенологических признаков, чаще всего расширения метафизов, неравномерности оссификации, участков просветления в зонах роста, истончения и гипоминерализации костной ткани. Молекулярно-генетический анализ проводится по сухим пятнам крови и отправляется в МГНЦ им. Н.П. Бочкова.

На территории Российской Федерации стала работать система поддержки и принятия врачебных решений — цифровой помощник врача в выявлении пациентов из групп риска ГФФ и дефицита лизосомной кислой липазы (ДЛКЛ), реализованная в 28 регионах. Анна Викторовна представила клинический случай пациентки, выявленной благодаря этой системе. Девочке 10 лет. Мама отмечает, что жалобы были с трех лет: ребенок плохо прибавлял в массе и росте, отмечалась утомляемость, мало ходила. Обращали на себя внимание крыло-видные лопатки — признак мышечной слабости, а также выступающий живот. Из анамнеза: впервые щелочная фосфатаза составила 35 Ед/л при норме 156–369 Ед/л, в апреле 2025 г. — 78 Ед/л. Впоследствии был выявлен патогенный вариант с.211C>T в гетерозиготном состоянии в гене *ALPL*. На рентгенограмме кистей — понижение костной плотности, дистальные метафизы бедренных костей и проксимальные метафизы голени расширены, медиальные края заострены, присутствуют признаки метаболической остеопатии. Таким образом, девочке был подтвержден диагноз ГФФ с учетом сколиотической деформации позвоночника, воронкообразной деформации грудной клетки, варианта в гене *ALPL* и стабильно сниженной активности щелочной фосфатазы. В заключение лектор отметила, что ГФФ — тяжелое прогрессирующее заболевание, требующее пожизненного наблюдения и лечения. Младенческая и перинатальная формы часто остаются недиагностированными, поскольку такие дети попадают в отделения реанимации с некупированными судорогами, и не всегда определяют уровень витамина B₆ и фосфоэтаноламина в моче. Эти пациенты нередко страдают пневмониями, аспирационными осложнениями. При своевременном выявлении болезнь поддается коррекции.

В рамках научной программы также состоялся секционный доклад Т.А. Скворцовой, посвященный «красным флагам» ДЛКЛ. Как отметила докладчик, ДЛКЛ — это прогрессирующее наследственное заболевание, в основе которого лежит дефект в гене *LIPA*, кодирующем фермент лизосомную кислотную липазу, что приводит к накоплению эфиров холестерина и триглицеридов в различных органах и тканях. Заболевание представляет собой спектр фенотипов — от быстропрогрессирующей младенческой формы (болезнь Вольмана) до тяжелых вариантов болезни накопления эфиров холестерина. Тамара Андреевна акцентировала внимание на том, что ключевая проблема диагностики заключается в длительной маршрутизации пациентов: в приведенном клиническом случае постановка диагноза заняла 2,5 года, при этом пациент наблюдался с гепатоспленомегалией, изменениями печеночных ферментов и липидного профиля, но первоначально получил терапию урсодезоксихолевой кислотой в рамках диагноза дисфункции билиарного тракта.

Врачам первичного звена важно не оценивать каждый симптом изолированно, а определять общий симптомокомплекс. «Красными флагами» ДЛКЛ являются гепатомегалия, спленомегалия, синдром цитолиза, изме-

нения липидного профиля, а также задержка роста, дефицит массы тела, синдром мальабсорбции и анемия. Заболевание имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, выявлено более 100 мутаций, самая частая из которых — E85JМ (с.894G>A) — встречается практически в 60% случаев. У пациентов с ДЛКЛ в 90% случаев наблюдаются дислипидемия и повышение уровня аспаратаминотрансферазы (АСТ) и аланинаминотрансферазы (АЛТ). Диагностический алгоритм, представленный в докладе, предполагает базовое определение АЛТ, АСТ и холестерина, при выявлении изменений — измерение активности лизосомной кислой липазы, а в случае ее снижения — молекулярно-генетическое исследование.

Особое внимание было уделено дифференциальной диагностике ДЛКЛ, заболевание часто маскируется под более распространенные диагнозы, например, криптогенный гепатит, гиперхолестеринемия. Докладчик подчеркнула, что если при первичном обследовании не обнаружены маркеры вирусных гепатитов, не следует многократно повторять их определение — необходимо двигаться дальше в поиске редкой патологии. Прежде всего исключать ДЛКЛ рекомендуется у пациентов с криптогенным гепатитом, криптогенным фиброзом и циррозом печени, неалкогольной жировой болезнью печени и неалкогольным стеатогепатитом, метаболическим синдромом, а также с семейной комбинированной гиперлипидемией и семейной гетерозиготной гиперхолестеринемией.

Докладчик обратила внимание аудитории на изменения в нормативной базе: согласно приказу об утверждении порядка прохождения несовершеннолетними профилактических осмотров (апрель 2025 г.), ультразвуковое исследование органов брюшной полости проводится в 1 мес, 6 лет и 15 лет. Кроме того, одним из фокусов доклада стал Приказ МЗ РФ № 211н от 14.04.2025, который уточняет подход к профилактическим медицинским осмотрам у детей, фокус внимания был на проведение скрининга уровня холестерина в группах риска в возрасте 6 и 10 лет, формируемых на основании анамнеза, клинических данных и дополнительных методов обследования. Важным нововведением является расширение клинической настороженности в отношении наследственных и орфанных причин гиперлипидемии, включая заболевания с поражением печени, в частности ДЛКЛ. Представленные критерии позволяют своевременно выделить пациентов группы риска и направить их на углубленную диагностику. Таким образом, реализация приказа не только оптимизирует скрининг, но и повышает вероятность раннего выявления ДЛКЛ, что критически важно для улучшения прогноза и предотвращения прогрессирования поражения печени и сердечно-сосудистой системы. В связи с этим особое значение приобретает качественно собранный наследственный анамнез — ранние младенческие смерти, ранние смерти взрослых в возрасте 30–50 лет по неустановленным причинам, случаи цирроза печени у молодых родственников. Группу риска составляют пациенты с гепатоспленомегалией, повышением АСТ и АЛТ, изменением липидного обмена, а также с задержкой физического развития.

Ключевым посылом доклада стало обоснование ранней диагностики: чем раньше установлен диагноз, тем раньше возможно начало патогенетической терапии, что обеспечивает профилактику осложнений, высокое качество жизни и благоприятный прогноз. В завершение был представлен клинический случай пациента пяти лет, который наблюдался с периодическими болями

в животе и неустойчивым стулом, гепатоспленомегалией и изменением печеночных ферментов, однако диагноз ДЛКЛ был верифицирован только через 2,5 года, когда у пациента уже сформировался фиброз печени. На фоне одновременно назначенной ферментозаместительной терапии были достигнуты прекрасные результаты: снижение и нормализация печеночных ферментов, а также стабилизация липидного профиля.

Выступление Ю.Ю. Коталевской «Q85.0 в карте пациента: маршрутизация и алгоритм действий» было посвящено актуальным вопросам диагностики, наблюдения и терапии пациентов с нейрофиброматозом 1-го типа (НФ1) на примере опыта работы в Московской области. Юлия Юрьевна отметила, что нейрофиброматоз, будучи формально орфанным заболеванием, является одним из самых распространенных среди опухолевых синдромов. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и вызывается патогенными вариантами в гене *NF1*. Ключевая особенность НФ1 — прогрессирование в течение всей жизни, что создает сложности для диагностики: пациенты могут наблюдаться у разных специалистов в разном возрасте, и на момент первичного осмотра у врача часто отсутствует полная клиническая картина. Спикер подчеркнула, что в раннем детском возрасте классические подкожные нейрофибромы могут отсутствовать, однако уже тогда возможно развитие тяжелых осложнений, таких как плексиформные нейрофибромы. Чем младше ребенок, тем непонятнее клиническая картина, и главная задача — не пропустить осложнения, которые могут расти стремительно и требуют особого подхода. Отдельную сложность представляет маршрутизация пациентов, и в своем докладе эксперт подробно остановилась на необходимости мультидисциплинарного подхода и преемственности между педиатрами, неврологами, генетиками и онкологами. Для оценки эффективности существующей системы учета было проведено исследование на базе МГЦ Московской области. Специалисты проанализировали картотеку пациентов до 18 лет с подозрением на НФ1. В ходе работы были выявлены 6 пациентов с симптоматическими, неоперабельными плексиформными нейрофибромами. После консультации диагноз был подтвержден, и эти дети стали претендентами на получение таргетной терапии. В результате проведенной работы пересмотрели подход к учету пациентов, улучшили мониторинг, а также наладили эффективное взаимодействие с врачами-неврологами в регионе. Особое внимание в докладе было уделено современным методам лечения. Для пациентов с плексиформными нейрофибромами существует возможность медикаментозной терапии с помощью препарата Коселуго — перорального высокоселективного ингибитора МЕК, который останавливает пролиферацию и рост клеток нейрофибром. Динамика обеспечения терапией показывает значительный рост: с 2022 г., когда лечение начали получать 6 детей, к 2025 г. терапию уже получают 25 детей и 3 взрослых пациента. Юлия Юрьевна привела несколько показательных клинических примеров, демонстрирующих важность проактивной позиции врачей. В одном из случаев девочка с врожденной глаукомой и плексиформной нейрофибромой лица, несмотря на тяжелый анамнез и многократные операции, не наблюдалась ни у генетика, ни у невролога в регионе, а ее мама не знала о возможностях терапии. После выявления в ходе активного поиска и проведения генетической диагностики пациентка начала получать лечение. Другой пример — пациентка с плексиформной нейрофибромой, занимающей обширную область спины,

с деформацией грудного отдела позвоночника: диагноз НФ1 был подтвержден в 3 года, однако в диагнозе долгое время отсутствовало указание на плексиформную нейрофибромой, что критически важно для выбора терапии. Также была представлена история взрослой пациентки-студентки с неоперабельной нейрофибромой кисти, у которой благодаря терапии смогли остановить прогрессирование заболевания.

В ходе интерактивной части доклада Ю.Ю. Коталевская провела мини-опрос, выделив ключевые диагностические маркеры: диагностически значимое количество пятен цвета «кофе с молоком» при НФ1 — 6 и более, патогномичным признаком являются веснушки в подмышечных и паховых областях, а предсказать индивидуальное течение заболевания невозможно. Подводя итог, докладчик подчеркнула, что основа помощи пациентам с редкими заболеваниями — это «три кита»: мультидисциплинарность, коллегиальность и преемственность. Проведение школ и семинаров для врачей первичного звена уже дает результаты: благодаря повышению осведомленности специалистов дети начинают получать специализированную помощь в среднем через полгода после появления первых симптомов. Совместная работа с неврологами позволяет держать всех пациентов в фокусе и не терять их из виду.

С завершающим сообщением — «Нередкие сигналы в карте пациента» — выступила Л.С. Намазова-Баранова. Она акцентировала внимание на масштабе проблемы: если всех пациентов с редкими болезнями собрать в одном месте, их численность составит около 350 млн человек, что сопоставимо с населением США, причем примерно половина из них будут дети. Около 30% таких пациентов не доживают даже до пятилетнего возраста, что делает критически важным комплекс мер, включающий скрининг, раннюю диагностику, профилактику и полноценную терапию. Лейла Сеймуровна привела клинический пример, демонстрирующий типичные сложности маршрутизации пациентов с орфанными патологиями. Уже к пяти годам у ребенка стали проявляться тревожные признаки: жалобы на боли в животе и избыточная масса тела. В восемь лет в анализе крови выявили повышение трансминаз и липидов, однако трактовка изменений была специфической — установили диагноз «Хронический криптогенный гепатит». К 12 годам у пациента уже появились признаки фиброза и очевидные симптомы болезни накопления, а подтвержденный диагноз был получен только в 13 лет. По данным ультразвукового исследования отмечались гепато- и спленомегалия. Ключевая проблема, подчеркнутая экспертом, заключается в том, что начатая на этом этапе терапия даст значительно меньший эффект по сравнению с тем, который мог бы быть достигнут при начале лечения в пятилетнем возрасте пациента. Период от первых проявлений до верифицированного диагноза составил долгие семь лет, что совершенно недопустимо.

Спикер отметила, что анализ электронных карт и поиск характерных признаков заболеваний является хорошим инструментом для выявления групп риска, подтверждения или опровержения предполагаемого диагноза. Для обработки больших массивов данных крайне необходим искусственный интеллект. Однако для педиатров, учитывая ограниченное время амбулаторного приема, основополагающее значение сохраняют качество осмотра, глубокая работа с пациентом и знание ключевых клинических моментов. В справочнике по выявлению редких пациентов с орфанными заболеваниями в ходе профилактических осмотров содержатся «крас-

ные флаги», позволяющие быстро заподозрить детей из группы риска.

Повышение эффективности проведения скрининга возможно с помощью современных информационных технологий. Начиная с 2000-х гг. в литературе активно обсуждается аббревиатура СППВР — система поддержки принятия врачебных решений. Речь идет о ситуациях, когда в электронной истории болезни автоматически возникает подсказка, обращающая внимание врача на конкретного пациента. Это позволяет улучшить поиск пациентов с высоким риском через специальные метки и маркеры.

В настоящее время ведется работа по привлечению к этой деятельности 28 регионов Российской Федерации с целью эффективного выявления пациентов с двумя нозологиями — ДЛКЛ и ГФФ. Инициированный Союзом педиатров России в содружестве с компанией «АстраЗенека» проект позволяет своевременно выявлять эти заболевания для снижения рисков инвалидизации. Разрыв между появлением первых признаков и началом терапии, который в приведенном примере составил годы, необходимо сокращать. Цель проекта — повышение осведомленности врачей о двух заболеваниях, улучшение диагностики и уровня оказания медицинской помощи таким пациентам, снижение риска инвалидизации, внедрение регулярных оценок уровня контроля и факторов прогрессирования болезни, а также поддержание стратегии цифровизации и персонализации, что в совокупности повысит качество медицинской помощи пациентам с редкими болезнями. Именно поздняя диагностика и, как следствие, позднее начало лечения редких заболеваний подтолкнули к созданию данного проекта. Механизм его работы основан на создании регистра в регионах — участниках пилотного проекта. Регистр актуализирует информацию в еже-

дневном режиме. Для включения пациента в регистр должны быть соблюдены определенные условия: возраст до 19 лет и изменения лабораторных показателей за период не позднее 12 мес. Если у пациента выявлен один или более признаков, характерные для заболевания, оценивается активность щелочной фосфатазы, и в случае ее снижения пациент направляется на дообследование и ДНК-диагностику. Критерием также является наличие двух биохимических показателей (АЛТ и АСТ) за последние 12 мес. Алгоритм действий врача прост: если срабатывает сигнальная метка или карта попадает в регистр маркеров орфанных болезней (ГФФ и ДЛКЛ), пациента вызывают на дополнительную консультацию и обследование, включая ДНК-диагностику.

Пилотный проект стартовал в 2025 г. и в него было включено только 5 регионов, уже получены первые результаты. Выявлены 3761 человек с подозрением на ГФФ и 290 человек с подозрением на ДЛКЛ. Из них углубленное обследование прошли 823 пациента с подозрением на ГФФ и 72 — с подозрением на ДЛКЛ. У троих детей был подтвержден диагноз ГФФ. Эти результаты демонстрируют способность системы выявлять ранее пропущенные случаи и сокращать время до начала лечения для пациентов.

Подводя итог, Лейла Сеймуровна подчеркнула, что интеллект врача остается ключевым звеном диагностического процесса, а искусственный интеллект — это всего лишь инструмент, но их союз сегодня становится залогом ранней диагностики завтра. Искусственный интеллект необходим для анализа больших массивов данных, однако тренировать собственный мозг, по словам эксперта, крайне важно, ведь долго живут умные люди, и если мы стремимся к долгой и здоровой жизни, мы должны постоянно развивать свой интеллект.



Симпозиум

«Искусство видеть ребенка: от теории к практике»

13 февраля 2026 г. на XXVII Конгрессе педиатров России с международным участием прошел симпозиум «Искусство видеть ребенка: от теории к практике». Как заподозрить наследственное заболевание во время профилактического осмотра и почему искусство «видеть» ребенка требует от врача глубоких знаний? Эти и другие важные вопросы были в центре внимания докладчиков и слушателей данного симпозиума.

В симпозиуме под председательством д.м.н., руководителя отдела орфанных болезней и профилактики инвалидизирующих заболеваний НИИ педиатрии и охраны здоровья детей Научно-клинического центра №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», профессора кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФGAOY BO PНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), врача-педиатра, детского кардиолога **Нато Джумберовны Вашакмадзе** приняли участие д.м.н., профессор, заведующий кафедрой генетики неврологических болезней Медико-генетического научного центра им. акад. Н.П. Бочкова **Сергей Сергеевич Никитин** и к.м.н., врач высшей категории, диетолог, педиатр, детский гастроэнтеролог **Наталья Станиславовна Шатохина**.

Вопросы, сохраняющие свою актуальность на протяжении многих лет в практике педиатра, касаются ранней диагностики наследственных заболеваний, а также повышения эффективности профилактических осмотров. Участники обсудили, какие клинические маркеры позволяют заподозрить редкую патологию на раннем этапе и почему искусство «видеть» ребенка требует от врача не просто внимательности, но и глубоких знаний.

Открывая симпозиум, Н.Д. Вашакмадзе выступила с докладом «Современные подходы к профилактическому осмотру детей: от рутины к результату», в котором подчеркнула, что за прошедшие годы актуальность проблемы редких заболеваний только растет. Спикер обратила внимание на тревожную динамику: если 15 лет назад возраст выявления редких заболеваний, в частности мукополисахаридоза I типа (МПС I), постепенно уменьшался, то в последние годы он вновь увеличивается. Пациенты выявляются, но в более позднем возрасте, и, по мнению эксперта, это требует пересмотра подходов к использованию ресурсов в структуре профилактических осмотров детей. При правильной организации осмотров вероятность выявления детей с редкими заболеваниями становится намного выше.

В ходе доклада была подробно разобрана патогенетическая основа лизосомных болезней накопления. Нато Джумберовна напомнила, что при МПС I патогенный вариант в гене *IDUA*, кодирующем альфа-L-идуронидазу, приводит к накоплению гликозаминогликанов в различных органах и системах. Проблема не ограничивается накоплением субстрата — страдает вся клетка: нарушаются структура коллагена и эластина, механическая целостность клетки, процесс аутофагии, что ведет к дисфункции митохондрий, активации выраженных воспалительных реакций, окислительному стрессу и клеточной дисфункции. Сегодня активно изучается роль аутовоспаления при МПС I. Если 40 лет назад гормональные

препараты и цитостатики давали небольшой эффект, то сейчас в арсенале врачей есть ферментозаместительная терапия. При этом надежды, которые возлагались на генную терапию, в последнее время стали уменьшаться, и нередко пациентам, в том числе после трансплантации, возобновляется терапия ферментами, давно апробированными в клинической практике.

Отдельное внимание было уделено уникальной российской системе профилактических осмотров, охватывающей более 90% детского населения. Спикер акцентировала, что вышел приказ № 211н от 14 апреля 2025 г. и дополнения к нему, которые меняют подходы к профосмотрам. В рамках этой системы ребенка осматривают разные специалисты — всего проводится более 135 осмотров и более 140 диагностических и лабораторных обследований. Шанс выявить пациента с хронической или наследственной патологией при таком мультидисциплинарном осмотре становится крайне высоким.

Говоря о диагностике, докладчик подчеркнула важность правильного сбора семейного анамнеза. Необходимо тщательно выяснять наследственность, течение беременности матери, проведение расширенного неонатального скрининга и антенатальное выявление врожденных аномалий. Н.Д. Вашакмадзе напомнила, что антропометрия — длина, рост, масса и особенно окружность головы — является принципиально важной для оценки физического состояния ребенка и последующего мониторинга терапии, а наличие более пяти стигм дизэмбриогенеза требует обязательного обращения к генетику. Особый акцент был сделан на фенотипических проявлениях, которые часто остаются недооцененными. Изменение суставов рук и ног, костная патология (поражение костной системы составляет 5% всех врожденных аномалий и входит в структуру около 35% наследственных заболеваний), патология позвоночника, деформация грудной клетки, нарушение походки — все это требует настороженности. Суставной синдром, по словам спикера, является крайне недооцененным фактором. В клинической практике нередки случаи, когда ребенку с ограничением движений в суставах рук ревматолог устанавливал диагноз ревматоидного артрита и назначал метотрексат, а диагноз МПС I заподозрили лишь спустя годы. Нато Джумберовна привела случай 45-летней давности и отметила, что ситуация, к сожалению, остается прежней.

В качестве ключевых маркеров, позволяющих заподозрить редкое заболевание, были названы помутнение роговицы, грыжи, гепатоспленомегалия, патология дыхательной системы с повторными отитами, синдром обструктивного апноэ сна, своеобразный голос из-за утолщения голосовых связок. Наличие сенсоневраль-

ной тугоухости, которая встречается у 6% населения земного шара и может прогрессировать, обязательно требует исключения наследственного фактора. Также были обсуждены вопросы гидроцефалии, которая встречается при разных фенотипах МПС, и кардиоваскулярной патологии.

В заключение был приведен показательный клинический случай: девочка 7,5 лет была госпитализирована в федеральный центр с диагнозом «Системная склеродермия», у нее были боли в кистях, контрактуры, недостаточность кардии, гепатомегалия, утолщение створок аортального клапана. На фоне терапии метотрексатом и метилпреднизолоном наблюдалась небольшая положительная динамика, но лишь спустя год благодаря селективному скринингу был установлен диагноз МПС I. Подводя итог, Н.Д. Вашакмадзе подчеркнула, что ранняя диагностика мягких форм МПС требует от педиатров постоянной настороженности. Гетерогенность клинической картины и мягкое течение приводят к тому, что диагноз устанавливается сложно, но если внимательно оценивать опорно-двигательный аппарат, взять ребенка за руки, заглянуть в глаза, можно заподозрить орфанное заболевание.

Второй доклад в рамках симпозиума был представлен Сергеем Сергеевичем Никитиным и посвящен болезни Помпе с поздним началом. Открывая выступление, спикер сообщил важную новость: через полтора года в России планируется внедрение неонатального скрининга на это заболевание. За последние 15 лет в диагностике болезни Помпе произошли значительные изменения — сегодня выявляется большое количество пациентов, опубликовано множество научных работ, однако задача ранней диагностики остается сложной, особенно в отношении поздних форм.

Сергей Сергеевич напомнил, что болезнь Помпе — это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, которое развивается у ребенка при наличии обоих измененных аллелей гена. Если родители знают о своем носительстве или если в семье уже родился больной ребенок, существует возможность профилактировать рождение ребенка с этим заболеванием. Выделяют две формы заболевания: младенческую (8% случаев) и болезнь Помпе с поздним началом (92% случаев). Такое процентное соотношение связано с остаточной активностью фермента альфа-глюкозидазы: при младенческой форме она составляет менее 1%, а при позднем начале, которое может манифестировать после 1 года, диапазон активности варьирует от 2 до 40%. Огромный диапазон позволяет пациентам долгое время существовать в относительно удовлетворительном состоянии, что затрудняет диагностику.

В отличие от младенческой формы, которая проявляется тяжелой полиорганной патологией с одновременным появлением кардиомиопатии и других признаков, болезнь Помпе с поздним началом развивается зачастую незаметно. Сегодня специалисты выделяют внутри поздней формы подтипы: детскую, ювенильную и взрослую формы, которые имеют пересечения по фенотипу, что позволяет на ранних этапах заподозрить заболевание. Ключевым скрининговым маркером является уровень креатинфосфокиназы (КФК): при значениях от 400 до 800 Ед/л, в первую очередь, следует думать о болезни Помпе, после чего необходимо направить материал сухих пятен крови для определения активности фермента — результат можно получить в течение двух недель.

В ходе доклада были подробно разобраны клинические проявления, на которые должен обращать вни-

мание врач. У детей с болезнью Помпе наблюдаются характерные изменения: приемы Говерса при вставании, использование вспомогательных движений при повороте в кровати, полукрытый рот, грубое проксимальное поражение мышц. При осмотре обращают на себя внимание выраженный гиперлордоз, синдром крыловидной лопатки, контрактура ахиллова сухожилия, слабость мышц бедра и мышц живота. При проведении функциональных проб, таких как подъем и спуск по лестнице, пациент опирается рукой на колено, а при ходьбе держит руки за спиной для сохранения равновесия. Особое внимание профессор обратил на такой симптом, как ходьба на цыпочках, — долгое время считалось, что контрактур при болезни Помпе не бывает, однако современные данные это опровергают.

Важным диагностическим признаком является поражение мышц лица. У пациентов отмечаются повышенная складчатость кожи, недостаточность силы круговой мышцы глаза, трудность удержания языка за щекой. Характерно, что многие пациенты с детства не могут свистеть — им трудно сложить губы трубочкой. У детей также наблюдается слабость окулярной мускулатуры.

Сергей Сергеевич обратил внимание на то, что при болезни Помпе могут быть болевые ощущения — болят мышцы бедра и спины. Это связано с отложением гликогена и жировым замещением в тех мышцах, где определяется слабость, и им трудно удержать тело в определенном положении. Кроме того, у 72% пациентов выявляется нарушение слухового порога по одной или нескольким частотам, и хотя значимость потери слуха ниже, чем при других заболеваниях слухового аппарата, об этом нельзя забывать.

Особое место в клинической картине занимает дыхательная недостаточность. У 30% пациентов одышка при незначительной физической нагрузке является основной жалобой при обращении к врачу. Нарушение дыхания приводит к расстройству сна — у детей можно обнаружить свернутые в жгут простыни, взрослые предпочитают спать на боку, а не на спине. К ночной гипервентиляции со временем присоединяется дневная гипервентиляция, что в отсутствие лечения приводит к сердечно-легочной недостаточности. Синдром апноэ, проявляющийся головными болями по утрам и повышением артериального давления, также характерен для болезни Помпе. До 70% пациентов в конечном итоге нуждаются в искусственной вентиляции легких.

Сравнивая скелетно-мышечные симптомы в зависимости от возраста манифестации (2–13 лет, 13–18 лет и старше 18 лет), профессор отметил, что сколиоз наиболее часто встречается в группе 13–18 лет — если активность фермента позволяет ребенку дожить до этого возраста, то на фоне поражения аксиальной мускулатуры вероятность развития сколиоза возрастает. Кардиореспираторные симптомы также распределяются по возрастным группам, причем одышка после физической нагрузки чаще встречается у взрослых.

Вежедневной практике врач, по словам С.С. Никитина, уделяет недостаточно внимания важным признакам: времени появления мышечной слабости, позе во время сна, наличию сонливости, изменениям мышц лица, осанки и походки. Сочетание одышки, слабости ягодичных мышц, относительно высоких цифр КФК, невнятной речи и относительной сохранности четырехглавой мышцы бедра должно наводить на мысль о болезни Помпе.

Особое внимание в докладе было уделено программе диспансеризации детей. В период от 1 года до 18 лет проводятся осмотры педиатрами и неврологами, одна-

ко в анализах до 18 лет отсутствует измерение уровня КФК. Профессор подчеркнул необходимость внести этот недорогой анализ в программу диспансеризации — если измерять КФК хотя бы несколько раз, то при его повышении можно заподозрить не только болезнь Помпе, но и мышечную дистрофию Дюшенна, Беккера и другую патологию.

В заключение С.С. Никитин отметил, что при наличии мышечной слабости, устойчивого повышения КФК (менее 2000 Ед/л) и респираторных симптомов, в первую очередь, нужно направить сухое пятно крови на исследование активности фермента. Российская Федерация, подчеркнул докладчик, является уникальным государством, где создана такая структура, как фонд «Круг добра», и выстроена система диспансеризации. Чем больше пациентов будет выявлено, тем более доступной станет терапия, а скрининг — дешевле.

С завершающим докладом «Путь к диагнозу: болезнь Ниманна – Пика глазами клинициста» выступила Н.С. Шатохина, чье выступление стало ярким напоминанием о том, что орфанные заболевания требуют от врача не только глубоких знаний, но и особой клинической осторожности. Наталья Станиславовна начала с личной истории: впервые на подобное мероприятие она попала 15 лет назад, будучи молодым специалистом, и тогда в ее практике был сложный пациент с диагнозом «Криптогенный гепатит» с выраженной мышечной слабостью, которому долгое время не могли поставить точный диагноз. «После мероприятия и прослушивания сообщения о болезни Помпе ко мне вернулась та семья, у которой родился второй ребенок. В результате мы смогли установить диагноз: болезнь Помпе с ранним началом. Мальчику сейчас 16 лет, он получает ферментозаместительную терапию. Я считаю это настоящим достижением», — поделилась докладчик, подчеркнув, что педиатры должны много знать о редких болезнях, поскольку «надеяться на то, что ты не встретишь это на приеме, совершенно нельзя».

Основной темой доклада стало заболевание из группы лизосомных болезней накопления — болезнь Ниманна – Пика. Спикер напомнила историю вопроса: 112 лет назад Альберт Ниманн опубликовал описание клинической картины ребенка с гепатоспленомегалией и патологией центральной нервной системы, а позже патологоанатом Пик описал характерные изменения на клеточном уровне. Ключевым прорывом, произошедшим около 60 лет назад, стало обнаружение глубокого дефицита фермента сфингомиелиназы в тканях пациентов, что позволило разделить заболевание на типы А и В (дефицит кислой сфингомиелиназы, ген *SMPD1*) и тип С (патогенные варианты в генах *NPC1/NPC2*, накопление холестерина), которые сегодня рассматриваются как совершенно разные нозологии. Заболевание носит аутосомно-рецессивный характер: риск для каждого ребенка в семье, где оба родителя являются здоровыми носителями, составляет 25%. Болезнь считается панэтнической, однако тип А наиболее часто встречается у евреев-ашкенази (частота 1 : 4000), а анализ более 400 пациентов с типом В показал высокую вероятность встречаемости среди лиц арабского и турецкого происхождения, особенно в близкородственных браках. Дефицит фермента приводит к накоплению сфингомиелина в органах-мишенях — селезенке, печени, центральной нервной системе, легких, где больше всего ретикулярной ткани. Наталья Станиславовна подробно остановилась на фор-

мах заболевания: тип А (инфантильный нейровисцеральный) является наиболее тяжелым, с выраженной нейродегенерацией и гепатоспленомегалией, пациенты, как правило, не доживают до 3 лет; тип В (хронический висцеральный) может дебютировать в любом возрасте с мультиорганной патологией и минимальным вовлечением центральной нервной системы; промежуточная форма А/В характеризуется присоединением неврологических нарушений — атаксии, задержки развития, периферической нейропатии. Ключевым клиническим маркером является спленомегалия: «Если сравнивать гликогеноз и болезнь Ниманна – Пика, то при последней именно спленомегалия преобладает. Иногда селезенка увеличивается до таких размеров, что при случайной травме может произойти ее разрыв», — отметила докладчик. Среди других проявлений — гепатомегалия (более 70% пациентов), тромбоцитопения (у каждого второго), интерстициальная болезнь легких, изменения липидного профиля, а офтальмологический симптом «вишневой косточки» в сочетании со спленомегалией является высоким предиктором заболевания. С 2017 г. существует четкий алгоритм диагностического поиска: при выявлении сплено- и/или гепатомегалии в сочетании хотя бы с одним дополнительным признаком (тромбоцитопения, задержка роста, неврологические нарушения) врач обязан направить пациента на определение активности кислой сфингомиелиназы по сухим пятнам крови.

Н.С. Шатохина подчеркнула, что все орфанные заболевания, особенно связанные с накоплением липидов, похожи друг на друга, и не нужно воспринимать болезнь Ниманна – Пика как диагноз исключения. Диагностический поиск должен идти параллельно, и такой подход значительно облегчает работу клинициста. В подтверждение спикер привела два клинических случая из собственной практики. Первый случай — мальчик, у которого мама изначально обратилась с подозрением на лямблиоз, педиатр думал о недостаточности витамина D, однако при осмотре были выявлены гепатоспленомегалия, снижение гемоглобина, тромбоциты на нижней границе нормы, повышение холестерина и высокие триглицериды. После исключения других заболеваний исследование сухих пятен крови подтвердило болезнь Ниманна – Пика типа А/В, на установку диагноза ушло 2 мес, а с момента первых признаков прошел почти год. Второй случай — девочка 3 мес, у которой мама обратила внимание на обесцвечивание стула и нарастание иктеричности кожных покровов; при взятии крови специалистам не удалось остановить кровотечение, и ребенок был госпитализирован в стационар. При обследовании выявлены гепатоспленомегалия, нарушение синтетической функции печени, симптом «вишневой косточки», а исследование сухих пятен крови подтвердило резкое снижение активности фермента кислой сфингомиелиназы — диагноз болезни Ниманна – Пика типа А/В был установлен в возрасте 5 мес. Наталья Станиславовна резюмировала: ранняя диагностика, доступная сегодня любому доктору, облегчает жизнь пациентам, и если врач видит хотя бы один из характерных критериев в сочетании с гепато- или спленомегалией, он может направить сухое пятно крови на исследование бесплатно. «Болезнь не имеет четких критериев, каждый ребенок индивидуален», — заключила докладчик, призвав коллег сохранять клиническую осторожность в отношении редких заболеваний.



Симпозиум «Питание детей раннего возраста: научные противоречия и практические рекомендации»

В рамках XXVII Конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» прошел симпозиум, посвященный вопросам питания детей раннего возраста. В центре внимания специалистов оказались современные подходы к введению прикорма, формирование пищевой толерантности, влияние питания на метаболическое здоровье и новые векторы научных исследований в этой области.

Симпозиум открыла д.м.н., профессор **Татьяна Николаевна Сорвачева**. В своем докладе «Дискуссионные вопросы прикорма. Готовы ли к переменам?» она подчеркнула, что прикорм — это не просто этап расширения рациона, а важный инструмент, позволяющий влиять на реализацию генетического потенциала здоровья ребенка и снижать риски формирования хронических заболеваний в будущем.

Вопросы сроков и принципов введения прикорма остаются одними из наиболее обсуждаемых. С позиции возрастной физиологии готовность ребенка к введению новых продуктов определяется рядом факторов: зрелостью местного иммунитета, ферментативными возможностями, проницаемостью кишечной стенки, а также функциональным состоянием почек. Не менее важны и навыки физического развития.

Современные данные свидетельствуют о том, что оптимальным периодом для введения прикорма является возраст от 4 до 6 мес, причем эта рекомендация распространяется как на здоровых детей, так и на детей с аллергией, генетически предрасположенных к целиакии, или, например, родившихся раньше срока. Особое внимание в последние годы уделяется именно формированию иммунологической и пищевой толерантности. Этот процесс во многом зависит от колонизации кишечника и состояния микробиоты. Наиболее чувствительным периодом является ранний постнатальный этап, когда иммунная система активно развивается и особенно восприимчива к «обучению». В связи с этим оптимальным «окном возможностей» для введения прикорма и формирования толерантности считается интервал от 4 до 7 мес. В этом контексте было отмечено, что использование современных промышленных продуктов прикорма, разработанных с учетом возрастных потребностей и традиционного рациона, может способствовать безопасному расширению пищевого разнообразия. В частности, продукты детского питания «ФрутоНяня» позволяют, используя разные вкусы и текстуры, обеспечивать постепенное и контролируемое введение новых продуктов питания в критический период формирования пищевой толерантности.

Докладчик упомянула, что активно обсуждается роль нутригенетики и нутригеномики. Отмечено, что формирование пищевой толерантности должно учитывать традиционные пищевые привычки и генетические обусловленные особенности питания. Попытки искусственно изменить пищевой профиль на нехарактерный для конкретной популяции не всегда приводят к ожидаемым результатам. Таким образом, важно избегать противо-

речий между генетически детерминированными особенностями и современными рекомендациями.

В настоящее время подчеркивается важность постепенного расширения вкусового разнообразия рациона в течение первого года жизни. Рекомендуется начинать с монокомпонентных продуктов, увеличивая их объем в течение нескольких дней при хорошей переносимости, с последующим последовательным введением новых продуктов. Такой подход способствует формированию толерантности к широкому спектру пищевых компонентов. После 6–7 мес рекомендуется постепенный переход к более плотной текстуре и введение кусочков, что способствует развитию жевательных навыков и профилактике нарушений пищевого поведения. При этом подчеркивается значимость активного участия ребенка в процессе кормления. Использование отвлекающих факторов, в том числе гаджетов, рассматривается как фактор риска развития расстройств пищевого поведения.

Современные исследования демонстрируют, что введение прикорма оказывает существенное влияние на формирование кишечной микробиоты. Изменение рациона, включая поступление пищевых волокон, приводит к трансформации микробного состава и метаболической активности кишечника. Показано, что различные виды прикорма по-разному влияют на микробные сообщества, формируя определенные бактериальные ассоциации.

Важным направлением является пересмотр подходов к введению прикорма у детей с аллергическими болезнями. Наблюдается переход от стратегии элиминации к стратегии формирования толерантности. Введение прикорма у таких детей также рекомендуется начинать с 4 мес, однако необходимо принимать во внимание клиническую форму и степень тяжести аллергии.

Кроме физиологических аспектов, была подчеркнута значимость прикорма как важного этапа социального и психологического развития ребенка. Способы организации питания, вовлечение малыша в процесс, разнообразие сенсорного опыта оказывают влияние не только на пищевое поведение, но и на речевое и когнитивное развитие.

Продолжила симпозиум д.м.н., профессор РАН **Ирина Анатольевна Беляева** докладом «Риск формирования метаболических нарушений у детей: есть ли связь с особенностями введения прикорма?». Питание в раннем возрасте является ключевым фактором профилактики метаболических нарушений, учитывая, что до 75% смертности во взрослом возрасте связано с хронически-

ми неинфекционными заболеваниями — ожирением, сахарным диабетом 2-го типа и сердечно-сосудистой патологией. Причем все чаще они встречаются уже в детском возрасте.

Особую тревогу вызывает рост распространенности ожирения у детей. В экономически развитых странах число детей с избыточной массой тела удваивается каждые несколько десятилетий, а в России около 30% детской популяции имеют избыточную массу тела. При этом клинические проявления метаболических нарушений чаще регистрируются уже в дошкольном возрасте: у детей выявляются нарушения липидного и углеводного обмена, признаки артериальной гипертензии, формируются ранние компоненты метаболического синдрома.

Важнейшим положением доклада стала концепция «первых 1000 дней жизни» — периода от зачатия до двухлетнего возраста ребенка, в течение которого закладываются основы метаболического здоровья. В этот временной интервал реализуется механизм метаболического импринтинга — закрепления метаболических особенностей под влиянием факторов внешней среды, прежде всего питания. Введение прикорма в этом контексте рассматривается как один из критических этапов «программирования» здоровья.

Отдельное внимание было также уделено срокам введения прикорма. Представленные данные свидетельствуют о том, что слишком раннее его введение (до 4 мес), особенно у детей на искусственном вскармливании, может быть ассоциировано с повышенным риском формирования ожирения в дальнейшем. В то же время чрезмерная задержка введения прикорма (после 6–7 мес) может быть связана с другими неблагоприятными последствиями — повышением риска дефицитных состояний, в частности железодефицитной анемии, замедлением темпов роста и снижением защитных свойств иммунной системы. Таким образом, существующие данные подтверждают значимость соблюдения оптимального «окна» введения прикорма и индивидуализации подходов с учетом особенностей ребенка и характера вскармливания.

Значительное внимание в докладе было уделено нутриентному составу прикорма как фактору риска метаболических нарушений. Показано, что избыточное потребление белка в раннем возрасте, особенно за счет молочных продуктов, способствует повышению уровня инсулиноподобного фактора роста (IGF-1), усилению адипогенеза и увеличению риска развития ожирения в последующие годы. В этой связи предпочтение следует отдавать мясу как источнику белка, тогда как введение молочных продуктов требует соблюдения возрастных сроков и рекомендуемых объемов. Отдельно отмечалось, что при выборе молочных продуктов прикорма целесообразно ориентироваться на продукты промышленного производства с контролируемым составом. Например, творог «ФрутоНяня», произведенный с применением технологий, позволяющих сохранять сывороточные белки, а также обогащенный витамином D, может рассматриваться как один из вариантов безопасного введения молочного белка в рацион ребенка при соблюдении возрастных рекомендаций. Также был отмечено, что избыточное потребление добавленных сахаров ассоциируется с повышенным риском ожирения и сердечно-сосудистых заболеваний в более старшем возрасте. Это подчеркивает необходимость строгого контроля состава продуктов прикорма и ограничения добавленных сахаров.

Ключевым механизмом, связывающим особенности питания и метаболическое здоровье, является влияние

на кишечную микробиоту. Введение прикорма сопровождается значительными изменениями микробного состава и метаболической активности кишечника. Раннее или несбалансированное изменение рациона может приводить к преждевременному формированию «взрослого» типа микробиоты, что в критические периоды развития способно оказывать неблагоприятное влияние на метаболические процессы.

В заключение было подчеркнуто, что рационально организованное введение прикорма должно рассматриваться как важный элемент профилактической медицины. Персонализированный подход, включающий выбор оптимальных сроков, состава и способа введения прикорма, позволяет не только обеспечить адекватный рост и развитие ребенка, но и снизить риски формирования метаболических нарушений в долгосрочной перспективе.

Завершила симпозиум к.м.н., доцент **Екатерина Анатольевна Пырьева** докладом «Прикорм 2026: анализ новых векторов». Были рассмотрены современные научные векторы в области прикорма с акцентом на формирование пищевых стереотипов, вкусовых предпочтений и выбор оптимальной стратегии введения новых продуктов. Докладчик подчеркнула, что, несмотря на накопленный объем данных, единая универсальная модель прикорма на сегодняшний день отсутствует, что обуславливает продолжающиеся научные дискуссии.

Современные подходы к прикорму рассматриваются не только с позиции нутритивной обеспеченности, но и как инструмент формирования долгосрочного пищевого поведения. В условиях, когда для популяции в целом характерны избыточное потребление простых углеводов, дефицит овощей, фруктов и рыбы, а также низкое вкусовое разнообразие, прикорм становится важным этапом профилактики так называемого обогенного типа питания и избирательного пищевого поведения.

Особое внимание в докладе было уделено формированию вкусового восприятия. Вкусовые предпочтения ребенка начинают формироваться еще во внутриутробном периоде и продолжают активно развиваться в раннем детстве под влиянием питания, повторяемости вкусового опыта, семейных пищевых привычек и стиля кормления. При этом вкусовые рецепторы не только играют роль в сенсорном восприятии, но и участвуют в регуляции метаболических процессов, включая секрецию инсулина и гормонов насыщения.

Важным направлением является увеличение разнообразия вкусов в рационе ребенка, в том числе за счет раннего и последовательного введения овощей. Несмотря на существующие рекомендации, потребление овощей у детей остается недостаточным во многих странах. Показано, что регулярное включение овощей в рацион на всех этапах — во время беременности, грудного вскармливания и прикорма — способствует формированию более устойчивых здоровых пищевых привычек. В этой связи докладчик обратила внимание на расширение ассортимента промышленных продуктов прикорма, направленных на формирование разнообразного вкусового опыта. В линейке продуктов «ФрутоНяня» представлены сочетания продуктов, традиционно используемые во взрослом питании (например, мясо с фруктовым компонентом и овощами), что может способствовать постепенному расширению вкусового восприятия у детей раннего возраста.

Значительная часть доклада была посвящена сравнению различных подходов к введению прикорма, каждый из которых имеет свои преимущества и ограничения.

- Традиционный педиатрический подход остается наиболее распространенным и предполагает поэтапное, контролируемое введение продуктов с учетом возраста, начиная с монокомпонентных блюд и с постепенным расширением рациона. Его ключевыми преимуществами являются высокая степень безопасности, возможность точного контроля состава и объема пищи, а также удобство оценки переносимости отдельных продуктов. Этот подход особенно важен у детей из групп риска — с аллергическими болезнями, нарушениями пищеварения и др. В то же время его ограничениями могут быть меньшая вариативность сенсорного опыта и более «строгая» регламентация процесса питания.
- Педагогический прикорм ориентирован на знакомство ребенка с семейной культурой питания. В рамках этого подхода ребенку предлагают небольшое количество продукта с общего стола, при этом основное внимание уделяется не объему съеденного, а процессу знакомства с едой, вкусами и текстурами. К преимуществам педагогического прикорма относят формирование интереса к пище, развитие самостоятельности и более гармоничное включение ребенка в семейные традиции. Однако данный подход требует высокой осознанности со стороны родителей, строгого соблюдения принципов безопасности и контроля качества продуктов. Также при таком подходе сложно точно оценить объем поступающих продуктов питания, что потенциально увеличивает риск развития дефицитных состояний.
- Концепция самоприкорма (baby-led weaning; BLW) предполагает, что ребенок с самого начала самостоятельно управляет процессом приема пищи: выбирает продукты из предложенных, ест руками и регулирует объем съеденного. Считается, что такой подход способствует формированию навыков саморегуляции аппетита, снижению риска перекармливания, высокому уровню вовлеченности ребенка и более пози-

тивному отношению к еде. Однако к ограничениям относят повышенные требования к безопасности (риск аспирации), сложность обеспечения адекватного нутритивного состава рациона и недостаточную доказательную базу в отношении долгосрочных эффектов.

Екатерина Анатольевна подчеркнула, что на сегодняшний день отсутствуют убедительные данные, позволяющие однозначно рекомендовать альтернативные подходы (педагогический или самоприкорм) как более эффективные с точки зрения профилактики ожирения или улучшения показателей физического развития по сравнению с традиционным педиатрическим подходом. В то же время отмечается их потенциальное влияние на формирование пищевого поведения и сенсорного опыта. Важным остается принцип индивидуализации: выбор стратегии введения прикорма должен учитывать особенности ребенка, уровень готовности семьи, культурные традиции питания и соблюдение требований безопасности.

Таким образом, все докладчики убедительно продемонстрировали, что питание в раннем возрасте, и в частности введение прикорма, играет ключевую роль в формировании здоровья ребенка в краткосрочной и долгосрочной перспективе. Прикорм рассматривается не только как способ удовлетворения растущих нутритивных потребностей, но и как важнейший механизм формирования пищевой толерантности, метаболического программирования и поведенческих пищевых паттернов.

Современные научные данные подтверждают необходимость соблюдения оптимальных сроков введения прикорма, его качественного и количественного состава, а также выбора стратегии, учитывающей индивидуальные особенности ребенка, семейные традиции и требования безопасности. Комплексный персонализированный подход к организации питания в первые годы жизни рассматривается как эффективная мера профилактики хронических неинфекционных заболеваний и основа формирования здоровья будущего взрослого.



Симпозиум

«Новая глава в изучении сахарного диабета 1 типа: курс на раннюю диагностику»

13 февраля 2026 г. на XXVII Конгрессе педиатров России с международным участием прошел симпозиум «Новая глава в изучении сахарного диабета 1 типа: курс на раннюю диагностику». В центре внимания докладчиков и слушателей данного симпозиума находились вопросы, посвященные раннему выявлению и мониторингу сахарного диабета 1 типа (СД1), наблюдению за пациентами на доклинических стадиях, а также нейрокогнитивному развитию детей с СД1.

В симпозиуме приняли участие:

- научный руководитель Института детской эндокринологии ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. акад. И.И. Дедова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист эндокринолог Минздрава России, заведующая кафедрой детской эндокринологии-диабетологии д.м.н., профессор, академик РАН **Валентина Александровна Петеркова**;
- руководитель отдела развития мозга в онтогенезе, формирования когнитивных функций и нейробиологии, ведущий научный сотрудник НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» к.м.н. **Георгий Арчилович Каркашадзе**;
- заведующий отделом детского сахарного диабета ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. акад. И.И. Дедова» Минздрава России, профессор кафедры детской эндокринологии д.м.н., профессор РАН **Дмитрий Никитич Лаптев**;
- заместитель руководителя по медицинской деятельности, руководитель консультативно-диагностического центра для детей, старший научный сотрудник НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) к.м.н. **Елена Владимировна Кайтукова**;
- заведующая эндокринологическим отделением Морозовской детской городской клинической больницы ДЗМ, врач детский эндокринолог высшей квалификационной категории **Ирина Георгиевна Рыбкина**.

В Российской Федерации, как и во всем мире, отмечается рост заболеваемости аутоиммунным сахарным диабетом 1 типа (СД1). Хотя на подростковый возраст по-прежнему приходится самая высокая заболеваемость СД1, в последние годы отмечается устойчивая тенденция к ее увеличению в детском возрасте. Несмотря на хорошую осведомленность врачей о заболевании, аутоиммунный СД1, к сожалению, наиболее часто манифестирует с диабетического кетоацидоза. Это увеличивает риск развития тяжелых острых осложнений вплоть до летального исхода, усиливает тяжесть и лабильность течения СД1, значительно снижает качество жизни ребенка и семьи, увеличивает экономические затраты на заболевание в целом. В связи с этим во всем мире все больше внимания уделяется ранней диагностике СД1

на доклинических стадиях, основными преимуществами которой, как отметили все докладчики, являются:

- снижение риска развития диабетического кетоацидоза (в 10 раз ниже у детей, прошедших скрининг и мониторинг) и последующих микро- и макрососудистых осложнений;
- снижение риска развития нейрокогнитивных (память и внимание) и психических нарушений (тревога, депрессия);
- снижение частоты госпитализаций;
- доступ к персонализированному обучению контролю и управлению гликемией;
- время для психологической адаптации и снижения стресса как у родителей, так и у ребенка при постановке диагноза;
- за счет снижения затрат системы здравоохранения на госпитализацию.

Скрининг на доклинические стадии СД1 и последующий мониторинг позволяют сохранить остаточную функцию бета-клеток. А даже при небольшой остаточной функции бета-клеток выше вероятность достигнуть целевые показатели HbA1c, снизить риск развития тяжелой гипогликемии, ДКА и микрососудистых осложнений.

Открыл симпозиум **Георгий Арчилович Каркашадзе** докладом «Нейрокогнитивные нарушения у детей с сахарным диабетом 1 типа: механизмы, риски и стратегии профилактики». Как известно, энергетические потребности головного мозга ребенка в два раза превышают потребности взрослого. Обеспечение организма энергией происходит, в первую очередь, за счет глюкозы, и соответственно, значимые колебания уровня глюкозы в детском возрасте могут негативно сказаться на развитии головного мозга. Так, энергетический дефицит нейронов, возникающий вследствие гипогликемии, ведет к нарушению когнитивных функций, в первую очередь, памяти и внимания. Высокие уровни глюкозы (гипергликемия) ведут к повышению проницаемости гематоэнцефалического барьера для макромолекул и потенциальных нейротоксинов. Исследования демонстрируют значимо меньшие темпы прироста общего объема головного мозга у детей с ранним началом СД1 по сравнению со здоровыми сверстниками. Особенно ярко это проявляется у детей в возрасте 4–10 лет.

Хроническая гипергликемия и диабетический кетоацидоз играют ключевую роль в развитии нейроэндокринных нарушений. Хроническая гипергликемия вызывает оксидативный стресс, повреждение клеточных мембран мозга, нарушение энергетического обмена, воспаление и глиоз. Значительные колебания уровня

глюкозы, нарушающие постоянство обеспечения головного мозга энергией и способствующие митохондриальной дисфункции, ведут к развитию нейровоспаления.

К неврологическим последствиям диабетического кетоацидоза, который является наиболее грозным осложнением СД1, относится отек головного мозга, при котором риск смерти может достигать 24%, а нарушения психического состояния развиваются примерно у 4–15% детей. К долгосрочным последствиям перенесенного кетоацидоза относятся снижение памяти, общего интеллекта, снижение объема белого и серого вещества головного мозга. По результатам исследований, дети и подростки без кетоацидоза при манифестации заболевания имели лучшие долгосрочные исходы в плане когнитивных функций.

Исследование Соорег и соавт. (2017) показало, что у детей и подростков с СД1 в два раза чаще по сравнению со здоровыми сверстниками диагностируются психические нарушения: тревога, расстройства настроения / депрессия, изменения эмоционально-личностной сферы, пищевые и поведенческие расстройства. Выявлена достоверная связь психических нарушений с недостаточным контролем гликемии. Эти изменения независимо от когнитивных способностей детей оказывали существенное влияние как на школьную успеваемость, так и на другие аспекты жизни.

Однако СД1 оказывает влияние не только на самого пациента, но и на членов его семьи. Так, по данным исследований, до 24% матерей и отцов детей с СД1 имеют симптомы посттравматического стрессового расстройства после постановки диагноза ребенку, что способствует развитию у них тревоги и депрессии.

В заключение Георгий Арчилович еще раз акцентировал внимание на том, что ранняя диагностика СД1 снижает риск тяжелых осложнений диабетического кетоацидоза и связанных с ним нарушений нейрокогнитивных функций.

Следующий доклад — «Аутоиммунный сахарный диабет 1 типа сегодня: когда время имеет значение» — представил **Дмитрий Никитич Лаптев**. Во всем мире отмечается рост числа случаев СД1, и при сохранении данной тенденции через 10–15 лет количество пациентов увеличится более чем в два раза — с 8,1 млн до 17,4 млн. В Российской Федерации рост заболеваемости в течение последних лет сохраняется на уровне 5% в год.

Различные факторы, такие как генетическая предрасположенность и факторы окружающей среды, приводят к развитию раннего аутоиммунитета и иммуноопосредованной атаке аутореактивных Т-клеток на бета-клетки поджелудочной железы.

Множественные клинические исследования показали, что задолго до того, как у ребенка появляются симптомы СД, у него уже имеются признаки аутоиммунитета, которые определяются по наличию специфических островковых аутоантител. Этот период от запуска аутоиммунного процесса до появления клинических симптомов называется доклиническими стадиями СД1 и может длиться в течение нескольких месяцев или лет.

В настоящее время принята классификация СД1 по стадиям (рис. 1).

1-я стадия: появляются признаки аутоиммунного процесса — 2 или более аутоантител, уровень глюкозы при этом находится в пределах нормальных значений, поскольку количества бета-клеток достаточно для поддержания нормального уровня глюкозы.

2-я стадия: наличие 2 или более аутоантител и начальные нарушения углеводного обмена (дисгли-

кемия). По мере прогрессирования болезни и разрушения бета-клеток уровень глюкозы начинает постепенно повышаться, но еще не соответствует критериям гипергликемии.

3-я стадия: третья стадия представляет собой манифестацию СД1 с характерным уровнем гипергликемии и классической клинической картиной (полиурия, полидипсия, потеря массы тела и др.) вплоть до диабетического кетоацидоза.

Международный консенсус ISPAD (2024), так же как и Российские клинические рекомендации по сахарному диабету 1 типа у детей (2025), говорят о том, что если выявлено и подтверждено наличие антител (2 и более), то это состояние следует расценивать как доклинический аутоиммунный СД1. Существуют пять основных аутоантител к островковым клеткам. На сегодняшний момент чаще определяются аутоантитела к инсулину IAA, тирозинфосфатазе IA-2, декарбоксилазе глутаминовой кислоты GADA и транспортеру цинка ZnT8.

Согласно обновленным отечественным клиническим рекомендациям по СД1 (2025), детям из групп риска, имеющим родственника первой линии с СД1, с целью диагностики СД1 на доклинической стадии и предупреждения развития диабетического кетоацидоза следует определять аутоантитела к антигенам бета-клеток поджелудочной железы. А при их выявлении — определять уровень глюкозы, гликированного гемоглобина, а также провести глюкозотолерантный тест для определения стадии СД1.

В ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова» Минздрава России проводится исследование риска развития аутоиммунного сахарного диабета у родственников людей с сахарным диабетом 1 типа. По предварительным результатам, около 3–4% детей из групп риска имеют аутоантитела, при этом большинство из них находятся на доклинических стадиях заболевания.

В заключение Дмитрий Никитич еще раз напомнил о преимуществах, которые дает выявление СД1 на доклинических стадиях, а также о том, что даже наличие в семье одного ребенка с СД1 не исключает риска развития диабетического кетоацидоза при манифестации у другого члена семьи (до 74%). В связи с этим крайне важным является проведение скрининга в таких семьях.

Елена Владимировна Кайтукова, представившая доклад «Выявление детей на доклинических стадиях сахарного диабета 1 типа», обратила внимание слушателей на безусловную значимость такого подхода для врачей-педиатров. Ведь именно детские врачи как никакие другие специалисты знакомы с семейным анамнезом пациентов. А, как известно, наличие СД1 у членов семьи и/или других аутоиммунных заболеваний у ребенка и членов его семьи, особенно таких как аутоиммунный тиреоидит, болезнь Грейвса, целиакия, надпочечниковая недостаточность, неспецифический язвенный колит, ювенильный идиопатический артрит, значительно увеличивают риск развития у ребенка СД1.

Подводя итог, Елена Владимировна еще раз отметила, что врачи-педиатры являются важным связующим звеном в большой мультидисциплинарной команде, состоящей из эндокринолога, психолога и других узкопрофильных специалистов. Врачи первичного звена могут помочь как на этапе мониторинга и ведения детей с положительными аутоантителами на доклинических стадиях СД1, так и на этапе манифестации клинического СД1, правильно маршрутизируя пациента.

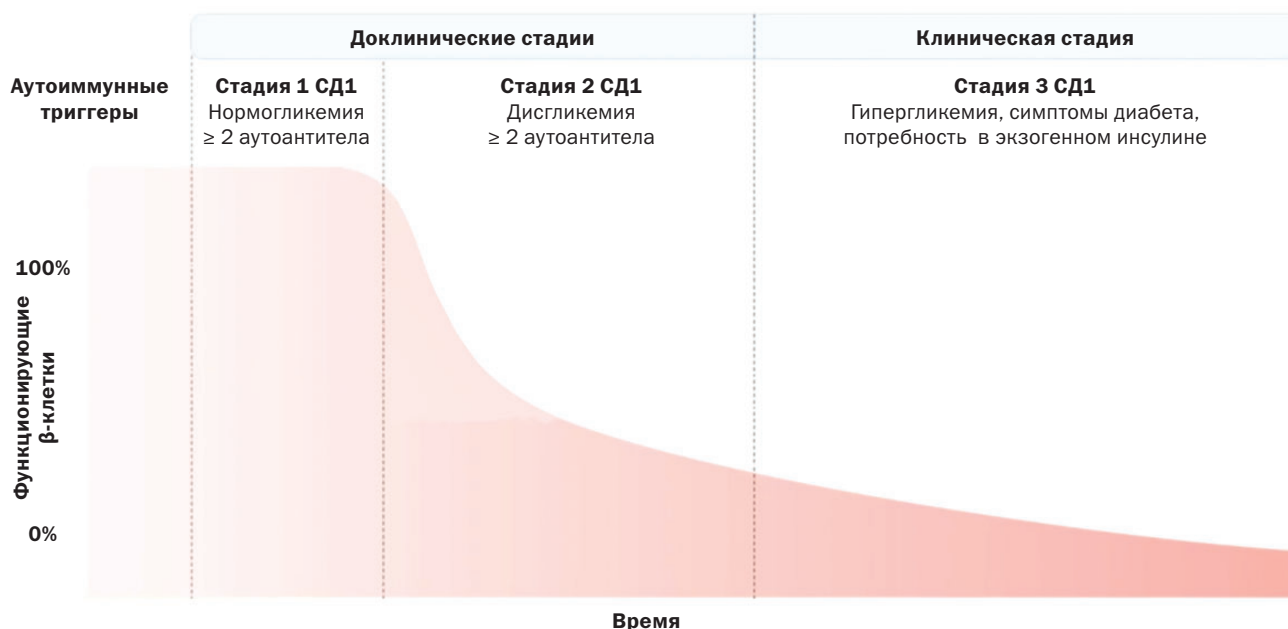


Рис. 1. Стадирование сахарного диабета 1 типа

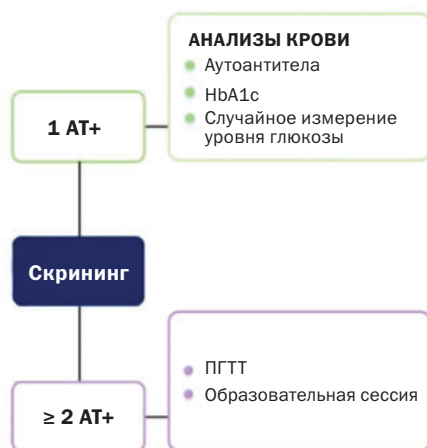
Fig. 1. Staging of type 1 diabetes mellitus

Завершила симпозиум **Ирина Георгиевна Рыбкина** докладом «Практические аспекты скрининга и мониторинга сахарного диабета 1 типа: кому? когда? как?», которая представила результаты скрининговых исследований, проведенных в разных странах мира, охватывающих как родственников пациентов с СД1 (TRIALNET, INNODIA), так и популяцию в целом (ASK, ELSA, T1DRA). Поскольку СД1 присутствует в семейном анамнезе только примерно в 10% случаев, то для выявления пациентов на доклинических стадиях важно проводить скрининг не только в группах риска, но и в общей популяции.

Международные рекомендации по мониторингу лиц с положительными аутоантителами представлены на рис. 2.

Лектор отметила, что при выявлении 2 и более аутоантител уже можно говорить о наличии у пациента СД1, и задачей врача-педиатра/эндокринолога на этом этапе является активный мониторинг уровня глюкозы для предотвращения развития диабетического кетоацидоза. Интенсивность наблюдения зависит от возраста ребенка: в возрасте до 3 лет контроль осуществляется 1 раз в 3 мес, от 3 до 9 лет — 1 раз в 6 мес, старше 9 лет — 1 раз в год.

Ирина Георгиевна представила два клинических случая, подчеркивающих важность ранней диагностики СД1. Своевременная диагностика СД1 на доклинической стадии позволила пациенту, представленному в клиническом случае, избежать развития диабетического кетоацидоза, дала возможность обучиться



ВОЗРАСТ	ЧАСТОТА
≤ 3 лет	<ul style="list-style-type: none"> Каждые 6 мес в течение 3 лет Каждые 12 мес последующие 3 года Прекратить при отсутствии прогрессирования
> 3 лет	<ul style="list-style-type: none"> Каждые 12 мес последующие 3 года Прекратить при отсутствии прогрессирования
> 18 лет	<ul style="list-style-type: none"> Рассмотреть обычный мониторинг при отсутствии других факторов риска, в другом случае каждые 3 года

СТАДИЯ	АНАЛИЗЫ КРОВИ	ВОЗРАСТ	ЧАСТОТА
Стадия 1	<ul style="list-style-type: none"> HbA1c Случайное измерение уровня глюкозы НМГ 	< 3 лет	Каждые 3 мес
		3–9 лет	Каждые 6 мес
		≥ 9 лет	Каждые 12 мес
Стадия 2	<ul style="list-style-type: none"> HbA1c Случайное измерение уровня глюкозы НМГ 	< 18 лет	Каждые 3 мес
		> 18 лет	Каждые 6 мес

AT — аутоантитела, ПГТТ — пероральный глюкозотолерантный тест, НМГ — непрерывное мониторирование глюкозы

Рис. 2. Международные рекомендации по мониторингу лиц с положительными антителами

Fig. 2. International recommendations for monitoring individuals with positive antibodies

методам контроля гликемии, рационального питания, а также возможность для психологической адаптации ребенка и семьи и подготовила к переходу на инсулинотерапию.

В заключительном слове **Валентина Александровна Петеркова** обратила внимание на то, что СД1, несмотря на имеющиеся возможности диагностики и лечения, остается тем заболеванием, от которого ежегодно в Российской Федерации поги-

бают около 20 детей. Причиной летальности является развитие острого осложнения — диабетического кетоацидоза. Ранняя диагностика — тот инструмент, который, помимо прочих преимуществ, может помочь уменьшить риски развития острых осложнений СД1 и снизить летальность. Скрининг на доклинические стадии СД1 и последующий мониторинг позволяют сохранить остаточную функцию бета-клеток, тем самым изменить траекторию течения СД1.



Симпозиум

«О чем молчат дети с атопическим дерматитом?»

В рамках XXVII Конгресса педиатров с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2026 г. прошел симпозиум «О чем молчат дети с атопическим дерматитом?», посвященный проблемам атопического дерматита, таким как особенности течения болезни, качество жизни детей и их родителей, а также возможности биологической терапии, позволяющие достичь и поддерживать контроль над заболеванием.

В первом докладе — «Украденные сны — чего еще лишается ребенок с атопическим дерматитом?» — заведующая аллергологическим отделением, врач аллерголог-иммунолог НИКИ детства **Екатерина Сергеевна Никонова** обратила внимание на многофакторное влияние атопического дерматита (АтД) на ребенка и его семью, выражающееся в психоэмоциональном стрессе, нарушении сна, повышенной тревожности, снижении качества жизни и успеваемости в школе. Одним из наиболее значимых симптомов является выраженный зуд, который, как правило, усиливается в ночное время и оказывает негативное влияние на сон. АтД — это системное заболевание, часто с ранним дебютом, сочетающееся с другими аллергическими болезнями — бронхиальной астмой, аллергическим ринитом, кроме того, тяжелое течение болезни может сопровождаться задержкой роста и присоединением инфекции. Докладчик отметила необходимость комплексной оценки тяжести течения АтД, например с использованием шкалы SCORAD, чтобы учитывать и такие субъективные параметры, как зуд и нарушение сна. Своевременно назначенная биологическая терапия при тяжелом неконтролируемом течении АтД помогает достичь контроля над болезнью, улучшить качество жизни, может обладать болезнью-модифицирующим действием. Лектор представила клинический пример, наглядно демонстрирующий положительный эффект генно-инженерного биологического препарата, блокирующего интерлейкины IL-4 и IL-13, дупилумаба при применении у подростка с тяжелым АтД, поливалентной сенсibilизацией, выражающийся в значительном облегчении клинических симптомов болезни, уменьшении зуда, улучшении социальной адаптации пациента. В заключение докладчик подчеркнула, что современный адекватный подход к терапии АтД должен приводить не только к клиническому улучшению, но и к восстановлению полноценного функционирования пациента и его семьи.

В своем докладе «Мечты или реальность — возможна ли модификация болезни?» д.м.н., доцент кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им. акад. М.В. Черноруцкого, главный внештатный специалист детский аллерголог-иммунолог Комитета по здравоохранению Правительства Санкт-Петербурга **Ольга Валерьевна Трусова** представила концепцию раннего вмешательства у детей с АтД с целью профилактики атопического марша / атопической мультиморбидности. В связи с тем что АтД дебютирует, как правило, в раннем возрасте, основной задачей являются своевременная постановка диагноза и назначение адекватной терапии с целью восстановления нарушенного кожного барьера, предотвращения транскутанной сенсibilизации и развития других атопических и неатопических коморбидно-

стей, особенно у пациентов с тяжелым течением болезни. Докладчик дала определение болезнью-модифицирующему эффекту терапии, который заключается во влиянии на естественное течение болезни, достижении минимальной активности заболевания, устойчивой ремиссии даже после отмены терапии, а также предотвращении развития и прогрессирования атопических коморбидностей. При этом особенно перспективным является раннее вмешательство. Были приведены данные международных исследований, среди ключевых терапевтических опций, потенциально обладающих болезнью-модифицирующим эффектом при раннем начале лечения АтД, были перечислены реактивная и проактивная терапия с применением топических ингибиторов кальциневрина (ТИК), топических глюкокортикоидов (ТГК), эмолентов, аллерген-специфическая иммунотерапия, а также системная терапия с применением инновационных таргетных препаратов — дупилумаба и ингибиторов янус-киназы. Докладчик представила данные метаанализа рандомизированных клинических исследований G.P. Geba и соавт. (2023), показавшие, что применение дупилумаба снижает риск возникновения новых аллергических заболеваний на 37% по сравнению с плацебо. По результатам крупного популяционного исследования S.Y. Tsai, включавшего более 7000 детей, а также при анализе данных реальной клинической практики с использованием платформы TriNetX было выявлено более значимое снижение риска развития атопических коморбидностей бронхиальной астмы и аллергического ринита в группе дупилумаба в сравнении с традиционной системной терапией. Результаты двухлетнего исследования RAVE, включавшего детей с 6 мес до 5 лет со средне-тяжелым и тяжелым АтД, получавших дупилумаб, продемонстрировали не только его высокую эффективность, но и сохранение устойчивости терапевтического ответа при его длительном применении, что, по словам докладчика, также можно отнести к болезнью-модифицирующему эффекту. В заключение были показаны результаты наблюдательного исследования, свидетельствующие о том, что более половины пациентов, достигших ремиссии на фоне применения дупилумаба, сохраняли ее даже после отмены терапии не менее 12 нед. Подводя итоги, докладчик отметила, что на сегодняшний день ключевой целью является раннее, своевременное и эффективное вмешательство при АтД для предупреждения развития атопических коморбидностей.

В следующем докладе — «(Без)возвратно утраченные возможности ребенка с атопическим дерматитом: как выйти за скобки?» — к.м.н., заведующая детским стационарным отделением ГБУЗ ККВД, главный внештатный детский дерматолог Минздрава Краснодарского

края **Марина Игоревна Карташевская** продемонстрировала особенности применения дупилумаба в реальной клинической практике у детей с тяжелым АтД. Назначение дупилумаба у таких детей позволяло добиться быстрого и выраженного клинического эффекта, заключающегося в снижении тяжести течения болезни, уменьшении зуда, улучшении сна и качества жизни пациента уже через 4 мес терапии. При долгосрочном наблюдении полученный эффект сохранялся, не требовалось отмены терапии из-за нежелательных явлений. Дополнительно было отмечено улучшение течения бронхиальной астмы, положительное влияние на физическое развитие. Докладчик напомнила о критериях назначения дупилумаба у детей, таких как отсутствие контроля над болезнью при применении стандартной наружной терапии, фототерапии, необходимость длительного применения ТГК высокой силы действия, тяжелое течение болезни (SCORAD > 50 баллов), значительное снижение качества жизни и повседневной активности. При этом применение системной терапии всегда является индивидуальным решением пациента и показание к нему должно основываться не только на индексах тяжести болезни, но и на влиянии заболевания на жизнь пациента. Продемонстрированные клинические случаи подтвердили, что АтД — это не просто заболевание кожи, а системное иммуновоспалительное заболевание. Видимые кожные проявления при АтД являются лишь «верхушкой айсберга». Значительная часть бремени болезни скрыта и включает в себя системное воспаление, нарушения сна, выраженный зуд, инфекции, психозомоциональные расстройства, нарушения со стороны костной ткани, а также риск развития атопических и других коморбидностей, изменение жизненной траектории ребенка. Докладчик подчеркнула, что чем раньше произойдет терапевтическое вмешательство, тем меньше будет накопленное бремя АтД, это является инвестицией в будущее ребенка, позволяет изменить жизнь пациента и его родителей. Докладчик также представила данные исследования PEDISTAD, показывающие, что у детей 5–11 лет со среднетяжелым и тяжелым АтД чаще отмечается снижение линейного роста, значительная доля пациентов имеет показатели роста ниже 50-го перцентиля. Причины снижения роста могут быть связаны с такими факторами, как нарушение сна, хроническое воспаление, а также применение иммуносупрессивной терапии, включая глюкокортикоиды. По данным пост-хок-анализа исследований LIBERTY AD PEDS / PED-OLE было показано, что у детей с тяжелым АтД, особенно с исходно сниженным ростом, терапия дупилумабом была ассоциирована с улучшением линейного роста. В заключение докладчик подчеркнула, что раннее назначение биологической терапии позволяет «выйти за скобки» и изменить негативный сценарий жизни ребенка.

С последним докладом — «В будущее с уверенностью — инновации в долгосрочном контроле болезни» — выступила **Ирина Геннадьевна Лаврик**, заведующая центром аллергодерматозов, главный внештатный специалист по детской дерматовенерологии Минздрава Свердловской области, которая обратила внимание аудитории на основную цель лечения АтД — достижение долгосрочного контроля над болезнью. Эксперт напомнила, что, согласно рекомендациям Европейской академии дерматовенерологии (EADV), полной клинической ремиссией считается отсутствие обострения в течение как минимум 8 нед без потребности в противовоспалительной терапии при сохранении базового ухода за кожей и соблюдении элиминационных мероприя-

тий. Неполной ремиссией считается сохранение умеренной потребности в применении медикаментозной терапии с использованием ТИК/ТГК. Контроль определяется как состояние, требующее значимого применения медикаментозной терапии, включая фототерапию, иммунодепрессанты. В реальной клинической практике контроль над болезнью должен оцениваться комплексно врачом с учетом не только кожных проявлений, но и зуда, нарушения сна, качества жизни, частоты и продолжительности обострений, вынужденного длительного использования наружной противовоспалительной терапии ТГК, а также мнения родителей и самого пациента. Согласно рекомендациям руководства EAACI по применению биологической терапии, показанием к назначению дупилумаба является неконтролируемое течение болезни у пациентов 6 лет и старше. Доказаны снижение распространенности и тяжести процесса, улучшение качества жизни, благоприятный профиль безопасности на фоне применения дупилумаба. У пациентов старше 12 лет также отмечено уменьшение использования топической и другой системной терапии АтД, в этой группе пациентов дупилумаб особенно рекомендуется при наличии сопутствующих Т2-ассоциированных воспалительных заболеваний. В соответствии с российскими клиническими рекомендациями, утвержденными в 2024 г., дупилумаб рекомендуется при среднетяжелом и тяжелом АтД. По данными исследования LIBERTY AD PED-OLE, длительная терапия дупилумабом детей с 6 мес до 11 лет (продолжительность до 3 лет) у детей со среднетяжелым и тяжелым АтД обеспечивала устойчивое улучшение клинических симптомов и имела благоприятный профиль безопасности. В докладе были представлены клинические примеры детей с тяжелым, длительно неконтролируемым АтД, сопровождающимся выраженным зудом, бессонницей, снижением качества жизни, у одной из пациенток — поливалентной сенсibilизацией, сопутствующими атопическими коморбидностями, отставанием в физическом развитии. Назначение дупилумаба привело к быстрому уменьшению выраженности кожного процесса, зуда, улучшению сна и качества жизни. При длительном наблюдении у детей сохранялся стойкий клинический эффект, появилась возможность расширения рациона питания, восстановилась социальная активность, улучшился контроль над сопутствующими аллергическими болезнями. Был представлен интересный клинический пример ребенка с очень тяжелым течением АтД на фоне синдрома Неттертона, у которого на фоне терапии дупилумабом также был отмечен выраженный положительный эффект: уменьшение зуда, улучшение общего состояния, расширение рациона питания. Был представлен региональный опыт ведения детей, за несколько лет сформирована когорта пациентов (76 детей), получающих дупилумаб длительно. По данным наблюдения, ни у одного ребенка терапия не была отменена из-за нежелательных явлений, не было отмечено признаков иммуносупрессии, дети не стали чаще болеть, напротив — на фоне контроля системного воспаления улучшилось общее состояние, рост и развитие. Особое внимание было уделено маршрутизации пациентов Свердловской области с АтД, докладчик подчеркнула, что для своевременного назначения терапии требуется скоординированная работа педиатров, аллергологов, дерматологов стационарных отделений и главных внештатных специалистов, что позволяет быстрее выявлять пациентов, которым действительно необходимы таргетная терапия и своевременное обеспечение лечением.



Симпозиум «Многокомпонентные препараты с многоцелевым действием в педиатрии: баланс эффективности и безопасности для самых важных пациентов»

14 февраля 2026 г. на XXVII Конгрессе педиатров России с международным участием прошел симпозиум «Многокомпонентные препараты с многоцелевым действием в педиатрии: баланс эффективности и безопасности для самых важных пациентов» при поддержке компании «Хеель», не обеспеченный кредитами НМО. Клинический фармаколог, психоневролог, инфекционист и оториноларинголог поделились со слушателями современными данными по ведению детей с наиболее часто встречающимися патологиями на приеме у врача-педиатра, уделив особое внимание применению многокомпонентных препаратов в комплексной терапии различных острых заболеваний и состояний.

Открыл симпозиум д.м.н., профессор, заведующий кафедрой общей и клинической фармакологии ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов» **Сергей Кенсаринович Зырянов** докладом «Многокомпонентные препараты “Хеель” в педиатрии. Взгляд клинического фармаколога». Докладчик представил анализ многокомпонентных низкодозовых препаратов в клинической практике, подробно остановившись на критериях оценки их эффективности и безопасности на примере препарата Вибуркол.

Особое внимание было уделено преодолению устоявшихся стереотипов в отношении ряда гомеопатических средств. С.К. Зырянов подчеркнул, что ключевым критерием использования того или иного препарата для клинического фармаколога является регистрация этого препарата в Государственном реестре лекарственных средств (ГРЛС), что подтверждает его статус лекарственного средства. Профессором был проведен детальный фармакологический анализ состава препарата Вибуркол, выпускающегося в виде ректальных суппозиторий, и продемонстрирована неоднородность подходов к разведениям — дозам, указанным в гомеопатических средствах. Было отмечено, что в одном ректальном суппозитории Вибуркола содержится пять растительных и один минеральный компоненты с четко прописанным количеством матричного раствора (базовый раствор, содержащий водно-спиртовой экстракт растений) в разведениях D1, D2 и D4. Вопреки распространенному мнению о крайне низких концентрациях лекарственного вещества, содержащихся в гомеопатических средствах, расчеты, основанные на числе Авогадро, показывают, что при разведении до D8 (последнее используемое в Вибурколе разведение) в одном миллилитре сохраняется до 930 млрд молекул активных веществ, что предполагает наличие фармакологических эффектов препарата. Препарат Вибуркол хорошо исследован. При изучении

механизма действия было установлено, что применение данного препарата способствует снижению уровня некоторых провоспалительных цитокинов, увеличению концентрации противовоспалительных интерлейкинов, а также уменьшению продуктов перекисного окисления липидов, что клинически может проявляться уменьшением воспалительной реакции, спастических состояний, детского беспокойства и плача, наряду с купированием болевого синдрома.

Отдельно была подчеркнута глубина изученности препарата: накопленная доказательная база включает исследования с участием более 3 тыс. пациентов детского возраста, что позволяет рассматривать Вибуркол вне контекста классической гомеопатии с ее высокими сотенными и тысячными разведениями, а в качестве стандартизированного многокомпонентного препарата с понятными дозировками, установленными механизмами действия и подтвержденным профилем безопасности.

Резюмируя, докладчик отметил необходимость формирования взвешенного подхода медицинского сообщества к лекарственным средствам компании «Хеель», основанного на понимании их состава, фармакокинетики и результатов клинических исследований, что позволяет интегрировать их в практику здравоохранения наряду с аллопатическими препаратами.

Продолжил симпозиум д.м.н., академик РАН, заместитель директора по научной работе ФБУН ЦНИИ эпидемиологии Роспотребнадзора **Александр Васильевич Горелов** докладом «РСВ: перезагрузка. Новые возможности профилактики и терапии. Что изменилось после COVID-19?» с акцентом на новые отечественные клинические рекомендации «Респираторно-синцициальная вирусная инфекция у детей», вступившие в силу в 2025 г.*

Докладчик сообщил, что пандемия COVID-19 принципиально изменила представление о значимости респираторно-синцициальной вирусной инфекции у детей.

* В Российской Федерации с 2024 г. действуют клинические рекомендации «Острый бронхит у детей», содержащие раздел по РСВИ, актуальные до 2027 г.

раторно-синцитиальный вирусной инфекции (РСВИ). Если ранее вирус ассоциировался преимущественно с детьми первых двух лет жизни, особенно недоношенными, то в настоящее время доказана его высокая эпидемиологическая значимость во всех возрастных группах, включая лиц старше 65 лет. Отмечено, что к трем годам жизни практически 100% детей переносят РСВИ, однако поствакцинальный иммунитет не обеспечивает пожизненной защиты в силу появления новых генотипов вируса. По данным эпидемиологического анализа, ежегодно в мире регистрируется 64 млн случаев РСВИ у детей, среди которых с частотой до 70% случаев развиваются бронхолиты, а вероятность госпитализации, в том числе в отделения реанимации и интенсивной терапии, при развитии осложнений достигает 40%, опережая грипп и новую коронавирусную инфекцию. В структуре заболеваемости дети младше одного года составляют 38%, дети первых трех лет жизни — 52%. Характерной особенностью РСВИ является возможность бессимптомного течения (до 20% случаев), что определяет эпидемиологическую значимость носительства вируса. Клинические проявления болезни варьируют от катаральных явлений с поражением верхних дыхательных путей до бронхолита, пневмонии, отитов и бронхитов. В соответствии с новыми клиническими рекомендациями по ведению РСВИ у детей, ключевым методом лабораторного подтверждения диагноза является ПЦР-диагностика, что входит в программу обязательного медицинского страхования. Дифференциальная диагностика проводится с метапневмовирусной инфекцией, являющейся клиническим «близнецом» РСВИ. Что касается этиотропной терапии РСВИ, отмечается отсутствие специфических противовирусных средств. И хотя существует специфическая иммунопрофилактика РСВИ с помощью моноклональных антител, она до сих пор доступна ограниченному контингенту младенцев и детей раннего возраста (глубоко недоношенным, имеющим гемодинамически значимые пороки сердца и бронхолегочную дисплазию).

В клинических рекомендациях подчеркивается недопустимость назначения антибиотиков при вирусном бронхолите, а также необоснованность применения ингаляционных глюкокортикоидов ввиду отсутствия убедительных данных об их эффективности.

Особое внимание в докладе было уделено симптоматической терапии лихорадки при РСВИ у детей раннего возраста. Докладчик отметил, что препарат Вибуркол зарегистрирован в качестве средства для купирования симптомов РСВИ у детей с периода новорожденности и упоминается в клинических рекомендациях по лечению РСВИ. Обоснование включения препарата Вибуркол базируется на следующих характеристиках:

- фармакодинамические эффекты — противовоспалительный, спазмолитический, антиоксидантный, анальгезирующий;
- механизм действия — модуляция уровня провоспалительных и противовоспалительных цитокинов, снижение продуктов перекисного окисления липидов;
- профиль безопасности — возможность применения с момента рождения, что особенно важно для наиболее уязвимых категорий пациентов;

- практические преимущества — простота применения, точность дозирования и быстрое всасывание.

Вместе с тем, необходимо подчеркнуть, что базовым документом, регламентирующим тактику ведения лихорадки при острых респираторных вирусных инфекциях, остаются клинические рекомендации по лечению ОРВИ у детей, в которых соответствующие подходы изложены согласно общепринятым медицинским стандартам.

По словам докладчика, терапевтическая стратегия при лечении респираторных инфекций должна быть направлена не только на купирование острых симптомов, но и на активацию защитно-приспособительных механизмов организма. В этом контексте многокомпонентные препараты, к которым относится Вибуркол, рассматриваются как патогенетические средства, влияющие на ключевые звенья воспалительного процесса. Другой пример такого же подхода — препарат Энгистол. Как и Вибуркол, он является многокомпонентным, однако применяется у детей более старшего возраста (с 3 лет). Энгистол может использоваться в комплексной терапии различных острых респираторных инфекций и таких состояний, как лихорадка, общая слабость, головная боль, насморк, выступая в качестве средства, стимулирующего естественную сопротивляемость организма и повышающего неспецифическую иммунную защиту.

Говоря о применении в мире, Александр Васильевич указал на решение Евразийского экспертного совета по лечению острых респираторных инфекций у детей с участием представителей стран ЕАЭС и СНГ о включении препарата в международные рекомендации для лечения легких и среднетяжелых форм респираторных инфекций в амбулаторных условиях*. В заключительной части доклада были представлены данные о смене парадигмы в профилактике РСВИ. Для профилактики РСВИ существует генно-инженерный биологический препарат паливизумаб (необходимо 5–6 инъекций в течение осенне-зимнего периода), а недавно Управление по контролю качества пищевых продуктов и медикаментов (FDA) в США одобрило второй препарат на основе моноклональных антител для новорожденных и детей — нирсевимаб. Также в ближайшее время ожидается регистрация в Российской Федерации вакцины против РСВИ для лиц старше 65 лет и для беременных женщин (однократная вакцинация на 32–36-й нед беременности обеспечивает защиту как матери, так и новорожденного за счет трансплацентарного переноса антител).

Следующий доклад — «Тихий крик: стресс и буллинг как молчаливая эпидемия детства. Современный взгляд на проблему» — представил д.м.н., профессор кафедры семейной медицины ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, ведущий научный сотрудник ФГБУН «Институт мозга человека им. Н.П. Бехтерева» РАН **Леонид Семенович Чутко**, который отметил, что тревога — это неприятная эмоция, сильный негативный аффект, направленный в будущее, в отличие от страха, который связан с конкретной актуальной угрозой. Распространенность тревожных расстройств у детей, по данным 2010-х гг., составляла 7–15% в популяции. В 2020 г. на фоне пандемии COVID-19 этот показатель увеличился в два раза. Среди учащихся средней школы тревожность определяется у 37% детей, при этом значительная часть случаев характеризуется выраженной сте-

* В Российской Федерации в 2026 г. вступают в силу новые клинические рекомендации «ОРВИ у детей» с подробным изложением информации по группам препаратов.

пению тревоги. По словам докладчика, факторами риска развития тревожных расстройств являются наследственность в виде тревожного темперамента, ненадежная привязанность со стороны родителей в раннем детстве, особенности семейной окружающей.

Ключевая структура, участвующая в формировании тревожного ответа, — миндалевидное тело (амигдала), расположенное в глубине височной доли и выполняющее функцию «детектора угроз». У пациентов с тревожными расстройствами наблюдается гиперреактивность амигдалы на фоне снижения регулирующей функции префронтальной коры. Физиологически данный механизм активируется одинаково как при реальной угрозе жизни, так и при социально-психологических стрессорах (экзамен, конфликт с учителем), что объясняет выраженные вегетативные реакции у ребенка в отсутствие объективной опасности. В свою очередь, причинами школьной тревожности являются негативные требования сотрудников школы, дидактогенное влияние учителей, неадекватно завышенные требования родителей к успеваемости, синдром хронической неуспешности в сочетании с низкой самооценкой. Наибольший уровень тревоги по поводу успеваемости отмечается у отличников и у троечников, тогда как дети, стабильно получающие четверки, чувствуют себя наиболее комфортно.

Леонид Семенович особо отметил, что буллинг — систематическая вербальная, невербальная или физическая агрессия со стороны одноклассников — также является мощной психотравмирующей ситуацией для ребенка, приводящей к различным негативным последствиям для психики. Исследования демонстрируют, что у детей, подвергавшихся буллингу, достоверно чаще отмечаются нарушения сна.

Врачи первичного звена (педиатры, неврологи) чаще сталкиваются не с тревогой как таковой, а с психосоматическими симптомами, которые служат масками эмоционального неблагополучия: нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта, головными болями, головокружением, кардиалгиями, нарушениями сердечного ритма, гипервентиляционным синдромом и др. В последние десятилетия отмечается рост несущидального самоповреждающего поведения (селфхарм) у подростков, преимущественно у девушек. Это проявление аутоагрессии требует внимания врача-педиатра и направления к психиатру. Наличие порезов на руках является «красным флагом» выраженного эмоционального неблагополучия.

Говоря о терапии, профессор заметил, что арсенал препаратов для лечения тревожных расстройств у детей ограничен. Бензодиазепины в настоящее время стараются не использовать как у детей, так и у взрослых ввиду риска побочных эффектов и формирования зависимости, отдавая предпочтение небензодиазепиновым анксиолитикам и седативным средствам. Расширение терапевтических возможностей комплексного лечения легких тревожных расстройств у детей оказалось возможным в том числе с появлением многокомпонентного препарата компании «Хеель» Ньорексан, разрешенного к применению у детей с 12 лет (у детей до 12 лет давно применяется другой известный препарат — Нервохель). Докладчик подчеркнул, что препарат Ньорексан имеет достаточное количество клинических и нейробиологических исследований, которые демонстрируют снижение активации миндалевидных тел, улучшение работы префронтальной коры, уменьшение выделения кортизола в слюне в ответ на стресс. Одно из клинических исследований

2024 г. показало эффективность препарата в лечении нарушений сна при отсутствии нежелательных явлений. Преимуществами Ньорексана являются быстрое действие (через 30–40 мин), когнитивно-сберегающий эффект — отсутствие сонливости в дневное время, что важно для школьников. Стандартная дозировка препарата составляет 1 таблетку 3 раза в день, курс лечения — 2–4 нед с возможностью коррекции в зависимости от клинической ситуации. В острых ситуациях возможно применение более высоких доз. Препарат имеет натуральное происхождение, что обеспечивает высокий комплаенс со стороны родителей.

В заключение профессор Л.С. Чутко подчеркнул, что тревожные расстройства не лечатся исключительно фармакотерапией: необходим комплексный подход, включающий психологическую и психотерапевтическую коррекцию. Очень важна роль родителей — инициация открытого обсуждения чувств ребенка без осуждения, в ситуации буллинга — демонстрация безусловной поддержки и защиты ребенка, использование игровых форм (для детей младшего возраста). Особое внимание стоит уделить диагностике и лечению тревоги у самих родителей, поскольку тревожность часто транслируется от них. Снижение тревоги у родителей является необходимым условием эффективности терапии ребенка.

Завершал симпозиум к.м.н., доцент кафедры оториноларингологии Института хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), заведующий отделением ФНКЦ ФХМ **Константин Константинович Баранов** докладом «Отоскопия в руках педиатра. Алгоритмы диагностики отитов в условиях поликлиники». Лектор начал свой доклад с указания того, что в клинических рекомендациях по лечению острой респираторной вирусной инфекции у детей проведение отоскопии закреплено как обязательный диагностический этап. Современные возможности включают использование как отоскопов, так и цифровой видеотоскопии, позволяющей выводить изображение на экран, архивировать фотографии и отслеживать динамику состояния пациента. Наиболее частыми находками при отоскопии являются тубоотит, острый средний катаральный отит, острый средний гнойный отит, буллезный средний отит.

Далее докладчик подробнее остановился на ступенчатом подходе к лечению острого среднего отита в соответствии с клиническими рекомендациями, где топические деконгестанты и туалет полости носа являются первой линией терапии, также могут применяться мукоактивные средства для разжижения патологического секрета в полости носа, жаропонижающая и обезболивающая терапия, системная антибактериальная терапия. Показаниями к назначению системных антибактериальных препаратов являются возраст ребенка 2 года или младше, гнойный отит, сохранение боли в ухе и отоскопических признаков воспаления более нескольких суток, рецидивирующие формы заболевания, сопутствующая патология, невозможность динамического наблюдения. Стартовая терапия проводится аминопенициллинами, при непереносимости или неэффективности — цефалоспорины, при аллергии на бета-лактамы антибиотиками — макролидами.

Особенно подробно Константин Константинович остановился на симптоматической терапии острого среднего отита и роли многокомпонентных препаратов Вибуркол и Эуфорбиум композитума. Вибуркол — лекарственный препарат, обладающий противовоспалительными, жаропонижающими и анальгезирующими

свойствами, может использоваться для купирования лихорадки и болевого синдрома при остром среднем отите у детей с рождения. Эуфорбиум композитум — многокомпонентный препарат, с доказанной эффективностью в отношении воспалительных заболеваний полости носа и околоносовых пазух, что имеет прямое значение для профилактики и лечения острого среднего отита в силу анатомической связи полости носа и среднего уха через слуховую трубу. Результаты исследования 2024 г. продемонстрировали в качестве эффекта применения Эуфорбиума сохранение целостности межклеточных пространств респираторного эпителия и мукоцилиарного клиренса на фоне инфицирования риновирусом. Было показано, что препарат обладает противовоспалительным действием, поддерживает барьерную и иммунологическую функцию слизистой оболочки носа, ускоряет выздоровление, купирует симптомы риносинусита и, как следствие, — отита. В качестве клинического примера был представлен случай ребенка четырех лет, посещавшего дошкольное учреждение и страдавшего рецидивирующими средними отитами на фоне нарушения носового дыхания. Были выявлены основные патогенетические звенья: воспалительный процесс в полости носа (риносинусит) как отправная точка развития отита, анатомические особенности детской слуховой трубы, некорректное промывание полости носа с использованием инстру-

ментов, не являющихся медицинскими устройствами, наличие аденоидных вегетаций и аденоидита — факторов, нарушающих функцию глоточного устья слуховой трубы. Проведена оптимизация лечения с добавлением Эуфорбиума композитума к комплексной терапии для пролонгированного купирования отека и воспаления в полости носа, а также Вибуркола для купирования острых эпизодов лихорадки и болевого синдрома у ребенка.

Завершая симпозиум, докладчик подчеркнул важность для врача-педиатра владения отоскопией, позволяющей своевременно выявить острый средний отит — одно из наиболее частых осложнений острой респираторной вирусной инфекции. Многокомпонентные препараты (Вибуркол, Эуфорбиум композитум) имеют доказательную базу и могут быть интегрированы в комплексную терапию острого риносинусита, среднего отита и аденоидита у детей.

Симпозиум и поднятые на нем темы вызвали большой интерес слушателей: состоялось оживленное обсуждение, прозвучало много вопросов. Врачи делились своим опытом использования препаратов компании «Хеель», отметив что применение таких препаратов, как Вибуркол, Эуфорбиум композитум, Энгистол, Нервохель и Ньюрексан, могут расширить арсенал лекарственных средств, используемых в педиатрии для лечения различных заболеваний и состояний.



Симпозиум «Дело о тяжелой бронхиальной астме: раскрывая секреты терапии»

Симпозиум «Дело о тяжелой бронхиальной астме: раскрывая секреты терапии», который прошел в рамках XXVII Конгресса педиатров с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2026 г., был посвящен современным стратегиям ведения пациентов с T2-ассоциированными заболеваниями.

Открыла симпозиум и выступила с первым докладом — «Патогенез тяжелой бронхиальной астмы: акцент на T2-воспалении» — д.м.н., профессор РАН, заместитель руководителя по науке, врач аллерголог-иммунолог НИИ педиатрии и охраны здоровья детей, профессор кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) **Елена Александровна Вишнева**. Она отметила, что в основе ряда T2-ассоциированных заболеваний, таких как атопический дерматит (АтД), аллергический ринит (АР), бронхиальная астма (БА), хронический полипозный риносинусит, эозинофильный эзофагит, пищевая аллергия (ПА) лежит T2-воспаление, ключевую роль в котором играют цитокины IL-4 и IL-13. При этом хорошо известно, что в норме T2-иммунный ответ обеспечивает защиту организма от паразитарных гельминтных инвазий, но его дисрегуляция может приводить к T2-воспалению. Этиология T2-воспалительных заболеваний является многофакторной и включает дисфункцию иммунной системы, эпителиального барьера, дисбаланс микробиоты под влиянием средовых и генетических факторов, сопровождается активацией IgE-ассоциированного ответа, дегрануляцией тучных клеток и базофилов. Это приводит к формированию типичных клинических симптомов, нарушению функции легких, бронхиальной обструкции и другим проявлениям, ухудшающим качество жизни пациентов. Одним из основных T2-опосредованных заболеваний является БА, однако, в соответствии с определением, для астмы характерна гетерогенность воспаления. У детей в большинстве случаев преобладает T2-фенотип, чаще всего представленный аллергической формой. Реже может встречаться эозинофильная БА с поздним началом, астма физического усилия, а у взрослых пациентов — не-T2-фенотип (астма курящих, астма пациентов с ожирением). До 90% пациентов с тяжелой БА имеют признаки T2-воспаления, что определяет выбор таргетной терапии. Е.А. Вишнева отметила, что, согласно клиническим рекомендациям GINA, при недостаточном контроле заболевания с применением стандартной терапии IV ступени требуется переход на следующий этап лечения с добавлением биологических препаратов после оценки фенотипа пациента с целью достижения контроля, а также для модификации течения болезни. На сегодняшний день в Российской Федерации доступны несколько классов биологических препаратов, воздействующих на различные звенья T2-воспаления: анти-IgE (омализумаб), анти-IL4R α (дупилумаб), анти-IL5/IL5R (меполизумаб, бенрализумаб, реслизумаб), анти-TSLP (тезепелумаб). Особое внимание уделяется препаратам, влияющим на ключевые цитокины IL-4 и IL-13, что позволяет воздействовать на широкий

спектр T2-опосредованных заболеваний. Эти заболевания часто сочетаются между собой, формируя мультиморбидный фенотип, обусловленный общими патогенетическими механизмами. Современные данные указывают на важную роль нейроиммунного взаимодействия в патогенезе T2-заболеваний. Цитокины могут воздействовать на нервные окончания, усиливая зуд, воспаление и формируя замкнутый круг симптомов при АтД. Кроме того, T2-воспаление ассоциировано с повышенным риском развития тревожных и депрессивных состояний, синдрома дефицита внимания с гиперактивностью, когнитивных и поведенческих нарушений, что обуславливает необходимость направления пациентов к соответствующим специалистам. Мультиморбидность при T2-воспалении была показана в длительном 15-летнем наблюдательном когортном исследовании у детей с АтД, у которых отмечались не только сопутствующие заболевания, в основе которых лежит T2-воспаление, но и проблемы, связанные с нейроиммунным воспалением, а также такие иммуновоспалительные болезни, как витилиго и псориаз. В связи с этим T2-опосредованные заболевания требуют мультидисциплинарного и персонализированного подхода. Использование таргетной терапии открывает возможности не только для контроля заболевания, но и для изменения его долгосрочного прогноза. Эксперт уточнила, что необходимо учитывать различия в механизмах действия биологических препаратов. Так, блокирование IL-4 и IL-13 может повлиять и на купирование зуда, и на прерывание цикла сенситизации периферических нейронов, а также, вероятнее всего, в дальнейшем не только модифицировать траекторию течения болезней T2-спектра и развитие мультиморбидного фенотипа, но и, возможно, снизить риск развития нейропсихических нарушений и других ассоциированных заболеваний, которые могут быть связаны с T2-воспалением. Е.А. Вишневой были обозначены ключевые вопросы, требующие дальнейшего обсуждения: может ли раннее назначение биологической терапии предотвратить прогрессирование заболевания, развитие необратимых структурных изменений, последствия нейроиммунного взаимодействия при T2-воспалении и снизить риск развития T2-мультиморбидности и манифестации коморбидных/ассоциированных заболеваний.

Следующий доклад — «Операция «Долгосрочный контроль»: ГИБП против тяжелой астмы у детей» — представила врач аллерголог-иммунолог Научно-консультативного отдела Клиники иммунопатологии НИИФКИ **Татьяна Владимировна Ковалевская-Кучерявенко**. Был продемонстрирован клинический случай ребенка, который до 10 лет проживал в сельской местности в старом доме, имел контакт с различными животными (кошка, лошадь, собака), наследственность по аллергическим болезням

у мальчика не была отягощена, проявлений атопического дерматита не отмечалось. В 2-летнем возрасте у пациента дебютировали обструктивные бронхиты на фоне острых респираторных инфекций (ОРИ) с дыхательной недостаточностью, снижением сатурации, требующие госпитализации в стационар и введения системных глюкокортикоидов (сГК). В 3 года был установлен диагноз: «Бронхиальная астма, легкого течения», назначена базисная терапия флутиказоном в низкой дозе. В дальнейшем отмечалось прогрессирование заболевания, БА приняла тяжелое неконтролируемое течение, сопровождалась жизнеугрожающими обострениями и повторными госпитализациями, включая лечение в отделении реанимации и необходимость применения сГК, мальчик был переведен на базисную терапию комбинированными и антилейкотриеновыми препаратами, тиотропия бромидом. Несмотря на максимальный объем базисной терапии IV ступени, у пациента сохранялись ежедневные симптомы, частые обострения, неконтролируемое использование сальбутамола, отмечались персистирующая эозинофилия, крайне высокий уровень IgE, поливалентная сенсibilизация, снижение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁), положительная проба с бронхолитиком, частая потребность в сГК, показатель теста по контролю над астмой был равен 14 баллам, все вышеописанное соответствовало фенотипу жизнеугрожающей неконтролируемой Т2-астмы и требовало назначения таргетной терапии. С учетом клинической картины и ограничений других биологических препаратов было принято решение об инициации таргетной терапии дупилумабом. Уже в первые месяцы лечения отмечено отсутствие потребности в сГК, улучшение функции внешнего дыхания, достижение контроля заболевания, снижение вариабельности пиковой скорости выдоха, нормализация клинических показателей. При дальнейшем наблюдении был достигнут стойкий контроль над БА, отсутствовали тяжелые обострения, улучшилось качество жизни, общее состояние и физическая активность ребенка, пациент начал заниматься спортом, что свидетельствовало о высокой эффективности таргетной терапии дупилумабом.

Далее с докладом «Дело о пропавшем контроле тяжелой бронхиальной астмы» выступила к.м.н., заведующая отделением пульмонологии и аллергологии, врач-пульмонолог, главный внештатный детский специалист пульмонолог Минздрава Чувашии **Ольга Игоревна Голубцова** и представила еще один клинический случай — 12-летнего пациента с отягощенной наследственностью по аллергическим болезням, имевшего АтД тяжелого течения (с возраста 1 мес), сезонный АР и тяжелую неконтролируемую БА (с 3 лет), несмотря на приверженность базисной терапии комбинацией ингаляционных глюкокортикоидов и длительнодействующих β_2 -агонистов (ИГК/ДДБА) в высокой дозе, тиотропия бромидом. Заболевание дебютировало в раннем возрасте, сопровождалось частыми обострениями, выраженными симптомами, снижением физической активности и качества жизни, потребностью в сГК для купирования обострений. Отмечались признаки Т2-воспаления: высокая эозинофилия, повышенный уровень IgE и поливалентная сенсibilизация. С учетом отсутствия контроля и наличия коморбидной патологии была иницирована таргетная терапия дупилумабом. Уже через 3 мес от начала терапии наблюдалось выраженное уменьшение симптомов, улучшилась переносимость физической нагрузки, исчезли ночные симптомы, снизилась потребность в скоропомощных препаратах. Через 12 мес терапии был

достигнут устойчивый контроль над БА, обострения были редкими и не требовали госпитализации, повысилась функция легких, удалось снизить объем базисной терапии, значительно улучшилось состояние кожи. Докладчик подчеркнула, что, согласно рекомендациям руководства GINA, целью лечения астмы является достижение долгосрочного контроля и долгосрочной минимизации риска обострений и ухудшения функции легких, развития нежелательных эффектов лекарственных препаратов. Пациент находился под наблюдением в течение 3,5 лет, лектор отметила его высокую комплаентность в отношении терапии дупилумабом. Долгосрочный эффект терапии заключался в отсутствии дневных и ночных симптомов, потребности в симптоматической терапии, восстановлении физической и социальной активности и снижении за счет этого массы тела, сохранении контроля коморбидного АтД. Докладчик перечислила основные критерии достижения клинической ремиссии у пациентов с астмой, получающих лечение (отсутствие обострений, отсутствие потребности в сГК, стабилизация функции легких или ее улучшение, достижение контроля над заболеванием), и заключила, что мальчику удалось их достичь на фоне применения таргетной терапии дупилумабом.

В рамках обсуждения клинических случаев эксперты уделили особое внимание не только клинической эффективности терапии, но и ее положительному влиянию на качество жизни пациентов и их семей. Отдельно обсуждался вопрос психологической поддержки. Было отмечено, что при выраженном клиническом улучшении необходимость в психологической помощи снижается, так как улучшение состояния само по себе способствует восстановлению психоэмоционального статуса пациента.

Ключевой темой дискуссии стал вопрос продолжительности генно-инженерной биологической терапии (ГИБТ). Участники симпозиума отметили, что в большинстве случаев ни врачи, ни родители не готовы к преждевременной отмене терапии, учитывая достигнутый контроль и качество жизни, которые пациенты стремятся сохранить. Решение об отмене должно быть индивидуальным и крайне взвешенным. Даже при снижении контакта с аллергенами и улучшении состояния стратегия продолжения терапии остается приоритетной. Е.А. Вишнева отметила, что в детской практике своевременное раннее назначение ГИБТ позволяет сохранить функцию легких.

Эксперты также обратили внимание на особенности подросткового периода, когда пациенты склонны к самостоятельным решениям в отношении лечения. Однако при наличии выраженного клинического эффекта повышается приверженность терапии, формируется осознанное отношение к лечению, пациенты заинтересованы в сохранении достигнутого результата. Очень важным также представляется преемственность ведения пациентов при переходе во взрослую медицинскую сеть.

В завершение симпозиума доклад «Дело ведет педиатр: подходы к ведению пациентов детского возраста с тяжелой бронхиальной астмой» представила к.м.н., врач-педиатр, заведующая отделением аллергологии и иммунологии ГБУ «Республиканская детская больница им. Е.П. Глинки» **Асет Хамидовна Ибишева**. Докладчик подчеркнула, что каждый регион имеет собственные демографические, социальные и организационные особенности, влияющие на своевременность диагностики, доступность терапии и маршрутизацию пациентов. На примере Чеченской Республики было показано, что официальная статистика не всегда отражает реаль-

ную распространенность БА, так как учитывает только зарегистрированную заболеваемость по обращаемости пациентов в медицинские организации. По данным региональных наблюдений, встречаемость симптомов заболевания у детей значительно выше зарегистрированной, что указывает на проблему гиподиагностики и необходимость более активного выявления пациентов, особенно в группах риска. Особое внимание было уделено региональным особенностям сенсибилизации по результатам кожного тестирования и определения специфических IgE в крови методом ImmunoCAP. Среди бытовых аллергенов лидировала сенсибилизация к клещам домашней пыли, среди пыльцевых — к амброзии и тимофеевке, а среди эпидермальных — к аллергену кошки. В докладе были представлены два клинических случая девочек с тяжелой неконтролируемой бронхиальной астмой, сочетавшейся с выраженной Т2-коморбидностью. В первом случае у ребенка 8 лет с ранним дебютом АТД тяжелого течения, с ПА, АР, бытовой сенсибилизацией к клещам домашней пыли и хронической спонтанной крапивницей при обследовании были выявлены эозинофилия, повышение уровня общего IgE, высокий уровень оксида азота в выдыхаемом воздухе, снижение ОФВ₁ до 64%, положительная проба с бронхолитиком. На фоне стандартной базисной терапии не удалось достичь контроля над болезнью. При попытке проведения аллерген-специфической иммунотерапии с клещами домашней пыли отмечалось ухудшение состояния, что потребовало отмены данной терапии, эскалации базисной терапии, также возникала потребность в применении СГК. Было принято решение об инициации биологической терапии дупилумабом. Через 4 нед терапии контроля достичь не удалось, однако уже через 12 нед был достигнут полный контроль БА и АТД, а уртикарные высыпания после первого введения препарата более не регистрировались. Во втором случае у подростка 15 лет с тяжелой БА, хроническим полипозным риносинуситом и кандидозным эзофагитом также не удавалось добиться контроля на фоне высоких доз препаратов базисной терапии. После назначения дупилумаба удалось достичь клинического улучшения, а по данным контрольной КТ придаточных пазух носа через 3 мес отмечена положительная динамика со стороны хронического полипозного процесса. Таким образом, было показано, что биологическая терапия позволяет эффективно контролировать тяжелую БА даже при наличии выраженной Т2-мультиморбидности. При этом улучшается течение не только основного заболевания, но и сопутствующих состояний. Спикер подчеркнула три ключевых

тезиса: тяжелая БА сегодня — не приговор, а состояние, при котором благодаря современной терапии можно добиться стойкого контроля и высокого качества жизни; региональные особенности — важный клинический фактор, который необходимо учитывать при ведении пациентов; каждый клинический случай — это возможность для анализа, накопления опыта и поиска персонализированного решения с целью достижения контроля над болезнью.

В ходе дискуссии председатель симпозиума подчеркнула, что представленные клинические случаи демонстрируют не просто контроль симптомов, а реальную возможность изменить долгосрочный прогноз пациенток, в том числе в отношении сопутствующих Т2-заболеваний. При обсуждении вопроса длительности терапии было отмечено, что в настоящее время прекращение биологической терапии у пациенток не рассматривается, особенно при наличии тяжелой астмы и выраженной коморбидности. Врачи стремятся сохранить достигнутый контроль, особенно у подростков, которым вскоре предстоит переход во взрослую сеть наблюдения.

Большой интерес вызвал вопрос безопасности дупилумаба. Спикеры из разных регионов сошлись во мнении, что в реальной клинической практике дупилумаб демонстрирует высокий профиль безопасности. Среди нежелательных явлений чаще всего отмечались реакции в месте инъекции, единичные случаи конъюнктивита, транзиторная гиперэозинофилия и редкие эпизоды герпесвирусной инфекции. При этом ни в одном из представленных центров терапия не была отменена из-за нежелательных явлений, а большинство реакций были контролируруемыми и не требовали прекращения лечения.

Отдельным направлением дискуссии стала проблема маршрутизации пациентов и организации помощи. Участники обсудили различия между регионами в подходах к инициации и дальнейшему сопровождению биологической терапии: где-то дети получают лечение преимущественно в стационаре, где-то переводятся в амбулаторную сеть после этапа первичного наблюдения. Общим выводом стало понимание, что независимо от модели организации помощи ключевой задачей остается обеспечение своевременного и непрерывного доступа пациента к терапии.

В завершение было подчеркнуто, что именно совместная работа специалистов, обмен региональным опытом и развитие единых подходов позволяют повысить качество помощи детям с тяжелой БА и дать им шанс на здоровое, активное и полноценное будущее.



Симпозиум «Защита детей от менингококковой инфекции: согласованные подходы к вакцинации и внедрение в практику»

В феврале 2026 г. в Москве в рамках XXVII Конгресса педиатров России, посвященного актуальным вопросам педиатрической практики, была проведена V Всероссийская вакцинальная Ассамблея «Защищая поколения», собравшая ведущих российских и зарубежных экспертов в области вакцинопрофилактики. В числе приоритетных вопросов рассматривалась менингококковая инфекция, что обусловлено ухудшением эпидемиологической обстановки и значительным медико-социальным бременем заболевания. В ходе обсуждения была рассмотрена концепция ранней защиты и в качестве приоритетной группы для вакцинации определены дети до года с началом иммунизации с первых месяцев жизни.

В симпозиуме «Защита детей от менингококковой инфекции: согласованные подходы к вакцинации и внедрение в практику» приняли участие ведущие российские эксперты в области педиатрии, инфекционных болезней, эпидемиологии, вакцинопрофилактики: **Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова**, д.м.н., профессор, академик РАН, заведующая кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России, главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России; **Марина Владиславовна Федосеенко**, к.м.н., заведующая отделом разработки научных подходов к иммунизации пациентов с отклонениями в состоянии здоровья и хроническими болезнями, ведущий научный сотрудник НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), главный внештатный детский специалист по профилактической медицине в ЦФО Минздрава России; **Ирина Яковлевна Извекова**, д.м.н., профессор кафедры инфекционных болезней педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, заслуженный врач Российской Федерации; **Сусанна Михайловна Харит**, д.м.н., профессор, руководитель отдела профилактики инфекционных заболеваний, ведущий научный сотрудник ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России», главный внештатный специалист по иммунопрофилактике Комитета по здравоохранению г. Санкт-Петербурга.

Выступая в роли председателя и докладчика, **Л.С. Намазова-Баранова** отметила, что менингококковая инфекция на сегодняшний день остается значительной медико-социальной проблемой, затрагивающей как систему здравоохранения и общество в целом, так и непосредственно пациентов и их семьи. В первом докладе — «Согласованный подход к вакцинопрофилактике менингококковой инфекции у детей: взгляд

педиатрического сообщества» — было подчеркнуто, что особую обеспокоенность вызывают высокие показатели смертности и развития инвалидизирующих осложнений, что влечет за собой существенные экономические затраты. Менингококковая инфекция представляет собой глобальную проблему, требующую активных мер по защите населения, в первую очередь, детей раннего возраста. Особое внимание было уделено ухудшению эпидемиологической ситуации в Российской Федерации: в 2025 г. по сравнению с 2024 г. зарегистрировано 1843 случая генерализованных форм менингококковой инфекции (ГФМИ), что в 2,7 раза выше показателей предыдущего года. Заболеваемость детей до 14 лет выросла в 1,7 раза, подростков — в 2,2 раза. Лейла Сеймуровна отметила, что наиболее уязвимой группой по заболеваемости и смертности являются дети первых лет жизни. Среднегодовой показатель заболеваемости детей до 1 года в 39,5 раз превышает аналогичный показатель среди взрослых, при этом показатель смертности детей до 5 лет в 2024 г. превысил средний показатель смертности в 4,5 раза.

Критически важным аспектом доклада стало обоснование необходимости смещения схем вакцинации детей на более ранние возрастные категории. Докладчик представила данные о том, что среди детей первого года жизни 73% случаев заболеваний ГФМИ приходится на возраст до 9 мес. В связи с этим было отмечено, что с июня 2025 г. в России стала доступна вакцинация с 6 нед жизни, поэтому смещение схем вакцинации с 9 мес на более ранние сроки, начиная с 6 нед жизни, является целесообразным. В качестве примеров были представлены рутинные программы иммунизации разных стран мира, в которых приоритетной группой для вакцинации признаются дети раннего возраста, начиная с первых месяцев жизни, а второй группой по значимости для проведения профилактической иммунизации выбраны подростки. В докладе была освещена модернизация национального календаря профилактических прививок, предусмотренная Планом мероприятий по реализации Стратегии развития иммунопрофилактики на период до 2035 года, которая предполагает включение вакцинации против менингококковой инфекции с применением не менее чем 4-валентной вакцины, содержащей

серогруппы, характерные для циркуляции в Российской Федерации. В России вакцинация детей против ГФМИ включена в 29 региональных календарей, причем в двух из них предусмотрена вакцинация с 6 нед жизни; более 50 регионов используют 4-валентную конъюгированную вакцину для вакцинации уязвимых групп населения.

Докладчик акцентировала внимание на высокой цене бездействия в борьбе с менингитом. Согласно данным ВОЗ, при отсутствии серьезных усилий только в 2030 г. в мире произойдет более 500 000 случаев бактериального менингита и 50 000 смертей вследствие менингита, вызванного вакциноуправляемыми инфекциями. В то же время вакцинация способна предотвратить к 2030 г. значительное число случаев заболевания, смертей и потерянных лет здоровой жизни, что подчеркивает критическую важность своевременного внедрения программ иммунизации.

В заключение выступления было подчеркнуто, что педиатрическое сообщество поддерживает вакцинацию против менингококковой инфекции начиная с первых месяцев жизни ребенка.

Симпозиум продолжила **М.В. Федосеев** с докладом «Новые методические рекомендации «Вакцинопрофилактика менингококковой инфекции у детей»».

Докладчик представила обновленные методические рекомендации «Вакцинопрофилактика менингококковой инфекции у детей» (2026 г.), разработанные под редакцией академиков РАН А.А. Баранова, Л.С. Намазовой-Барановой, Н.И. Брико и других ведущих специалистов профессиональных ассоциаций.

В выступлении были освещены ключевые эпидемиологические тренды, описанные в методических рекомендациях. Особое внимание было уделено признакам эпидемиологического неблагополучия в 2025 г.: повышение заболеваемости ГФМИ более чем в 2 раза по сравнению с предыдущим годом, появление и увеличение числа очагов с двумя и более случаями ГФМИ, изменение серогрупповой характеристики штаммов с формированием монопрофильного пейзажа серогруппы А.

В докладе были представлены данные по современной диагностике ГФМИ в Российской Федерации. Марина Владиславовна отметила, что для диагностики менингококковой инфекции используются три основных метода: бактериологический, молекулярно-генетический (ПЦР) и серологический. Докладчик подчеркнула, что проведение серогруппирования возбудителя необходимо для определения наиболее подходящей стратегии вакцинопрофилактики и выбора актуальной вакцины для экстренной иммунизации контактных лиц в очагах инфекции, поэтому была отмечена важность применения вакцин, содержащих актуальные для Российской Федерации антигены менингококка, что позволяет обеспечить максимальную эффективность иммунизации — по данным мониторинга Роспотребнадзора. При выделении культуры менингококка в нашей стране возможно определение серогрупп А, В, С, W, Y, X, Z, E, при этом циркулирующими в России серогруппами менингококка, то есть актуальными в качестве причины ГФМИ, признаются А, В, С, W и Y.

Были рассмотрены вопросы взаимозаменяемости вакцин. Зарегистрированные на отечественном рынке препараты для специфической профилактики менингококковой инфекции имеют разный состав, возрастные ограничения, схемы применения, состав антигенов, в связи с чем не все из них могут использоваться для вакцинации в рамках последовательной схемы. Так,

если первично использовалась вакцина МКВ4 ACWY-DT (Менактра), то для дальнейшей вакцинации или ревакцинации рекомендуется применять вакцину МКВ4 ACWY-TT (МенКвадфи) в связи с их взаимозаменяемостью (так как вакцины имеют идентичный антигенный состав — серогруппы А, С, W, Y). Но при этом вакцины для профилактики менингококковой инфекции с разным составом антигенов не являются профилактически эквивалентными, данные иммунобиологические препараты не могут быть признаны взаимозаменяемыми, и потому при проведении последовательной схемы вакцинации против менингококковой инфекции важно использовать одну и ту же вакцину.

М.В. Федосеев подробно рассмотрела возрастные группы риска развития менингококковой инфекции. Дети до 5 лет являются когортой наибольшего риска ГФМИ в связи с высоким уровнем заболеваемости и смертности по сравнению с другими возрастными когортами. Критически важным аспектом доклада стало обоснование стратегии ранней иммунизации с первых месяцев жизни, которая позволит обеспечить защиту к первому пику менингококковой инфекции в возрасте 5–6 мес. Было отмечено, что вакцина с изученной длительностью иммунной защиты не менее 4–5 лет обеспечит защиту всей уязвимой когорты — детей до 5 лет — против актуальных для страны серогрупп менингококка, включенных в вакцины. В Российской Федерации доступна конъюгированная вакцина против циркулирующих в стране серогрупп А, С, W, Y (MenACWY-TT, МенКвадфи), которая применяется с 6 нед жизни и без возрастных ограничений, обеспечивая длительность защиты 7–10 лет. Таким образом, концепция ранней защиты от менингококковой инфекции, которая может быть реализована в рамках региональных календарей и программ, — это возможность защиты детей начиная с 6 нед жизни и на протяжении всего уязвимого возрастного периода — до 5 лет.

Вторая по заболеваемости возрастная группа риска — подростки и молодые взрослые, у которых уровень носительства может достигать 70% в условиях скученности. Вакцинация подростков, как юношей, так и девушек, против менингококковой инфекции конъюгированными вакцинами будет способствовать не только снижению бремени заболевания, но и формированию популяционного иммунитета за счет снижения уровня носительства, что внесет свой вклад в демографическую безопасность. Юноши, получившие приписное свидетельство в 16 лет, если им не была проведена вакцинация против менингококковой инфекции в 14 лет, должны пройти иммунизацию, начиная с 16 лет и до момента призыва (до 18 лет). Рекомендовано применение конъюгированных 4-валентных вакцин, содержащих антигены против циркулирующих в Российской Федерации серогрупп менингококка А, С, W, Y.

В рамках доклада были рассмотрены группы риска, вакцинированные ранее, которым может потребоваться ревакцинация:

- возрастные группы риска: подростки и молодые взрослые, если с момента введения предыдущей дозы менингококковой вакцины прошло более 5 лет (особенно если планируется призыв на срочную службу, проживание студентов в общежитии и т.п.), люди зрелого возраста старше 60 лет;
- профессиональные, социальные, эпидемиологические риски, включая медработников и сотрудников лабораторий, работающих с живой культурой менингококка; лиц, выезжающих в эндемичные по менингококковой инфекции районы (например, паломников

хаджа и умры, военнослужащих; туристов, спортсменов, геологов, биологов); лиц, принимающих участие в массовых международных спортивных и культурных мероприятиях; воспитанников и персонал учреждений стационарного социального обслуживания с круглосуточным пребыванием (дома ребенка, детские дома, интернаты); лиц, проживающих в общежитиях;

- группы риска по медицинским показаниям: иммунокомпрометированные пациенты (ВИЧ-инфицированные, с врожденными ошибками иммунитета, включая врожденный дефицит компонентов комплемента, анатомическую или функциональную асплению, в том числе серповидноклеточную анемию, состояние после трансплантации костного мозга, целиакию, талассемию, системную красную волчанку / болезни соединительной ткани), пациенты, получающие терапию экулизумабом. Лицам из групп риска по указанным медицинским состояниям должна проводиться ревакцинация каждые 5 лет при сохраняющемся риске.

В заключение доклада М.В. Федосеев резюмировала, что актуализированные методические рекомендации обобщают принципы проведения вакцинации как среди здоровых, так и среди пациентов с сопутствующими нозологиями, стратегию вакцинации и концепцию ранней защиты против менингококковой инфекции начиная с первых месяцев жизни, а также подчеркнула, что рекомендательный характер документа позволяет применять его в рутинной практике педиатрами и другими специалистами.

Третий доклад — «Искусство научного подхода в выборе вакцины для защиты от генерализованных форм менингококковой инфекции» — представила **И.Я. Извекова**. Докладчик подчеркнула, что выбор стратегии вакцинации против менингококковой инфекции включает плановую иммунизацию приоритетных групп населения, проактивную вакцинацию групп риска в регионах и экстренную вакцинацию по эпидемическим показаниям. Критически важным аспектом доклада стало обоснование выбора вакцины для плановой иммунизации.

И.Я. Извекова продемонстрировала сравнительную характеристику различных типов вакцин против менингококковой инфекции. Конъюгированные вакцины, в отличие от полисахаридных, иммуногенны у детей до 2 лет, обеспечивают формирование иммунологической памяти, высокую персистенцию антител, снижают уровень носительства и формируют популяционный иммунитет, что критически важно для рутинных программ вакцинации. Докладчик подробно рассмотрела критерии выбора вакцины для рутинной программы иммунизации: наличие наибольшей доказательной базы клинических исследований, в том числе в условиях эпидемиологии Российской Федерации; доказанная эффективность и безопасность вакцинации и ревакцинации с быстрым формированием иммунного ответа и доказанной длительностью иммунной защиты против актуальных для Российской Федерации серогрупп, вызывающих ГФМИ; подтвержденная эффективность и безопасность совместного применения с другими вакцинами для плановой иммунизации.

В докладе была представлена вакцина МенКвадфи (MenACWY-TT), которая имеет одну из наиболее обширных программ клинических исследований, проведенных по международным стандартам в 32 странах мира с участием более 17 000 человек, включая Россию (исследования у детей первого и второго года жизни).

Исследования подтвердили высокую иммуногенность в отношении серогрупп A, C, W, Y во всех возрастах, сопоставимый или более высокий иммунный ответ по сравнению с другими 4-валентными менингококковыми вакцинами, превосходящую эффективность по серогруппе C по сравнению с вакцинами, также имеющими столбнячный анатоксин в качестве конъюгата, быстрое формирование иммунной защиты (к 6–7-у дню), которая сохраняется на протяжении 7–10 лет с момента вакцинации, и благоприятный профиль безопасности.

Особое внимание было уделено доказанной эффективности и безопасности совместного применения вакцины МенКвадфи с вакцинами против 15 инфекций (коклюша, дифтерии (с полным и уменьшенным содержанием антигенов), столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции типа b, вирусного гепатита A и B, пневмококка, кори, краснухи, эпидемического паротита, ветряной оспы, ротавируса, ВПЧ и менингококка серогруппы B), что особенно востребовано для вакцинации детей первых лет жизни и призывников с учетом напряженного графика вакцинации.

И.Я. Извекова акцентировала внимание на практических преимуществах вакцины для организации процесса иммунизации: полностью жидкая форма выпуска, не требующая разведения компонентов, что снижает риск возникновения программных ошибок; длительный срок хранения — 4 года; стабильность вне холодильной цепи до 72 ч при температуре до 25 °С. Полностью жидкая форма выпуска требует на 50% меньше времени подготовки к процедуре инъекции по сравнению с вакцинами, требующими разведения компонентов.

Подводя итог, докладчик отметила, что результаты международных и российских исследований подтверждают: вакцина МенКвадфи полностью соответствует критериям выбора вакцин для плановой иммунизации и начиная с 6-недельного возраста может обеспечить быстрое формирование иммунного ответа (на 6–7-й день) и длительную (7–10 лет) эффективную защиту против ГФМИ, вызванной актуальными циркулирующими в Российской Федерации серогруппами A, C, W, Y. Применение конъюгированной вакцины МенКвадфи в рутинных и индивидуальных схемах вакцинации детей с первых месяцев жизни, подростков и других групп риска является обоснованным и при широком охвате позволит сформировать популяционный иммунитет против ГФМИ.

Завершающий доклад — «Интеграция раннего подхода к вакцинации против менингококковой инфекции в педиатрическую практику, практические аспекты» — представила **С.М. Харит**.

Спикер привела данные международного опыта эффективности ранней вакцинации. Внедрение 4-валентной конъюгированной вакцины MenACWY в национальные программы иммунизации детей раннего возраста разных стран продемонстрировало значительное снижение заболеваемости ГФМИ. В частности, эффективность вакцинации составила 92% у детей младшего возраста в Нидерландах. В Великобритании была разработана статическая популяционно-когортная модель, оценивающая бремя инвазивных менингококковых заболеваний (с использованием эпидемиологических данных за 2005–2015 гг.) и связанные с ними показатели здоровья (например, случаи заболевания, случаи с долгосрочными последствиями, смертность). Наиболее эффективной стратегией является сочетание иммунизации MenACWY детей с 2 месяцев жизни с действующей программой иммунизации подростков вакциной MenACWY однократно.

Таблица. Схема применения вакцины MenACWY-TT**Table.** MenACWY-TT vaccination schedule

Возраст при введении первой дозы	Первичная иммунизация	Ревакцинация
Дети в возрасте от 6 нед до 6 мес	3 дозы с интервалом не менее 2 мес	1 доза на втором году жизни (от 12 мес), интервал между курсом первичной иммунизации и ревакцинацией не менее 2 мес
Дети в возрасте от 6 до 12 мес	1 доза	1 доза на втором году жизни (от 12 мес), интервал между курсом первичной иммунизации и ревакцинацией не менее 2 мес
Лица в возрасте от 12 мес и старше	1 доза	Лицам, ранее вакцинированным против менингококковой инфекции, может проводиться ревакцинация

Среди различных стратегий вакцинации те, которые включают многократные дозы и более ранние сроки начала вакцинации, обеспечивают наибольшую защиту.

Важным аспектом доклада стало представление сравнительной характеристики конъюгированных вакцин против менингококковой инфекции серогрупп А, С, W, Y. Систематический обзор 16 исследований с мета-анализом показал, что MenACWY-TT продемонстрировала более высокий иммунный ответ по серогруппам А, W и Y по сравнению с другими 4-валентными вакцинами. У детей, ранее не вакцинированных против менингококковой инфекции, была продемонстрирована превосходящая эффективность MenACWY-TT (МенКвадфи) по защите против менингококка серогруппы С по сравнению с другой вакциной со столбнячным анатоксином в качестве конъюгата.

Докладчик подробно рассмотрела результаты исследования вакцины MenACWY-TT у детей с ранней схемой вакцинации, включающей первичную серию иммунизации в возрасте 2, 4, 6 мес и ревакцинацию в 12–18 мес (см. таблицу). Показатели иммуногенности МенКвадфи были выше для всех 4 серогрупп менингококка по сравнению с другой 4-валентной вакциной (MenACWY-CRM). Исследования в Российской Федерации и Мексике продемонстрировали благоприятный профиль безопасности при начале вакцинации с первых месяцев жизни. Отсутствие серьезных проблем с безопасностью вакцины среди младенцев в возрасте от 6 нед до 18 мес было подтверждено в сравнении с профилем безопасности другой менингококковой конъюгированной вакцины.

При вакцинации до года требуется ревакцинация на втором году жизни (см. таблицу) для формирования длительной иммунной защиты детей на протяжении уязвимого возраста — как минимум до 5 лет. Данный подход является универсальным для профилактики инфекций, вызываемых капсульными бактериями: пневмококка, Hib, менингококка.

Оптимально начинать вакцинацию всех детей с первых месяцев жизни, включая следующие категории:

- дети, родившиеся недоношенными;
- воспитанники учреждений стационарного социального обслуживания с круглосуточным пребыванием: дома ребенка, детские дома, интернаты;
- дети с аллергической патологией;
- дети с онкологическими заболеваниями (с лейкемией и солидными опухолями);
- дети с неврологической патологией;

- иммунокомпрометированные пациенты: с первичными иммунодефицитами, включая дефицит терминальных компонентов комплемента, пропердина, прием ингибиторов системы комплемента, дети с функциональной или анатомической аспленией, ВИЧ-инфицированные.

В завершение доклада было отмечено, что ранняя вакцинация против ГФМИ у детей включена в календари иммунизации во многих странах мира. Стратегия вакцинации с первых месяцев жизни и ревакцинацией на втором году доказала высокую эффективность в снижении заболеваемости ГФМИ и рекомендована ВОЗ. В России появилась возможность начинать вакцинацию детей с 6 нед жизни, что позволяет интегрировать раннюю защиту от менингококковой инфекции в региональные календари прививок и региональные программы вакцинации. Безопасность и иммуногенность ранней вакцинации MenACWY-TT подтверждены клиническими исследованиями у детей с первых месяцев жизни, включая недоношенных.

В заключительной части симпозиума эксперты отметили, что менингококковая инфекция остается актуальной медико-социальной проблемой в Российской Федерации, требующей в условиях ухудшения эпидемиологической ситуации принятия незамедлительных мер по расширению охвата вакцинопрофилактикой, приоритизируя вакцинацию детей с первых месяцев жизни. Широкое внедрение вакцинации против менингококковой инфекции в рутинную педиатрическую практику путем включения в национальный календарь профилактических прививок предусмотрено Стратегией развития иммунопрофилактики. Эксперты подчеркнули важность научно обоснованного подхода к выбору вакцин для рутинных программ иммунизации. Ключевыми критериями являются наличие наиболее обширной доказательной базы клинических исследований, включая исследования в условиях российской эпидемиологии у детей; доказанная эффективность и безопасность вакцинации и ревакцинации, изученная длительность иммунной защиты, подтвержденные эффективность и безопасность совместного применения с вакцинами национального календаря профилактических прививок; практические преимущества для организации процесса вакцинации, включая форму выпуска, условия хранения и стабильность. Было отмечено, что MenACWY-TT полностью удовлетворяет всем критериям выбора вакцины для рутинной вакцинации и при этом может быть использована с самого раннего возраста — с 6 нед жизни.



Симпозиумы

«Объединяя усилия против РСВ-инфекции: от мониторинга к универсальным программам иммунизации»

и «Оптимизация календаря вакцинации: многокомпонентные решения в педиатрии»

13–15 февраля 2026 г. в Москве состоялся XXVII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии», ставший площадкой для обмена передовым опытом и научными достижениями. Традиционно в рамках Конгресса прошла Всероссийская вакцинальная Ассамблея «Защищая поколения» — уже в пятый раз она собрала ведущих российских и зарубежных специалистов в области иммунопрофилактики. Центральными событиями Ассамблеи стали симпозиумы, посвященные новым подходам к профилактике управляемых инфекций.

В симпозиуме «Объединяя усилия против РСВ-инфекции: от мониторинга к универсальным программам иммунизации» приняли участие профессор, академик РАН, заслуженный деятель науки РФ, д.м.н., заведующая кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России **Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова**; профессор, д.м.н., директор ФГБУ «НИИ гриппа им. А.А. Смородинцева» Минздрава России, заведующий кафедрой инфекционных болезней и эпидемиологии ПСПбГМУ им. И.П. Павлова **Дмитрий Анатольевич Лиознов**; к.м.н., заведующая отделом разработки научных подходов к иммунизации пациентов с отклонениями в состоянии здоровья и хроническими болезнями, ведущий научный сотрудник НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) **Марина Владиславовна Федосеенко**; к.м.н., доцент кафедры инфекционных болезней у детей, заместитель директора Центра реализации образовательных программ Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) **Иван Вячеславович Коновалов**, а также глобальный медицинский эксперт «Санофи» по направлению «респираторно-синцитиальная вирусная инфекция», доктор медицины **Лоренцо Бертиццола (Lorenzo Bertizzolo)**.

Открывая симпозиум в качестве председателя, **Л.С. Намазова-Баранова** отметила, что респираторно-синцитиальный вирус (РСВ) является повсеместно распространенным возбудителем и причиной эпидемий острых респираторных заболеваний по всему миру,

признанным Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) одним из приоритетных патогенов для разработки профилактических инструментов. В докладе «Трансформация подходов к иммунопрофилактике: бремя болезни как драйвер перехода к универсальной иммунизации» Лейла Сеймуровна подчеркнула, что респираторно-синцитиальная вирусная инфекция (РСВИ) — ведущая причина заболеваемости и смертности от острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) среди детей первых двух лет жизни. Почти все дети в возрасте < 2 лет заражаются РСВ; около 70% из них — на первом году жизни, а у 40% из них развивается инфекция нижних дыхательных путей (ИНДП). Показано, что доля РСВ-ассоциированных ИНДП в разных странах варьирует — от 27% в Китае до 81% во Франции. Широкий диапазон показателей заболеваемости может быть связан с особенностями диагностики и статистического учета в разных странах, что указывает на необходимость оптимизации регистрации и статистического учета РСВИ. РС-инфекция у младенцев сопровождается значительной нагрузкой на стационарные и амбулаторные медицинские учреждения, а также сопряжена со значительными временными и финансовыми потерями для семей пациентов и большим ущербом производительности для общества. Эксперт сделала акцент на том, что РСВИ может быть связана с рецидивирующей бронхообструкцией, снижением функции легких и увеличением использования ресурсов системы здравоохранения в течение нескольких лет после перенесенной инфекции. При этом Лейла Сеймуровна отметила, что большинство госпитализированных по поводу РСВИ — здоровые доношенные младенцы, что подчеркивает масштаб проблемы. Продолжая доклад, Л.С. Намазова-Баранова подчеркнула, что научные достижения в биологии и изучении функций генов способствовали значительному прогрессу в создании иммунобиологических препаратов против РСВ, и представила обзор зарегистрированных и находящихся в стадии разработки вакцин и моноклональных антител. Академик отметила, что открытие

моноклональных антител длительного действия против гибридного белка РСВ и разработка нового иммунопрофилактического средства однократного применения, такого как нирсевимаб, определяют новые возможности для модернизации подходов к профилактике РСВИ — от защиты групп риска до универсальной защиты всех грудных детей. На сегодняшний день более 60 стран уже одобрили использование нирсевимаба для защиты от РСВИ всех младенцев.

Симпозиум продолжил **Д.А. Лиознов** с докладом «РСВИ: недооцененная угроза в фокусе современного эпидемиологического надзора», в котором представил актуальные данные о глобальном бремени РСВИ, подчеркнув, что РСВИ представляет серьезную недооцененную угрозу. По данным метаанализа, включающего результаты исследований в 132 странах, РСВИ является причиной более 3 млн случаев госпитализации в год и около 118 тыс. летальных случаев среди детей в возрасте до 5 лет. В развитых странах у детей в возрасте до 3 лет, госпитализированных с острыми респираторными заболеваниями с поражением нижних отделов дыхательного тракта, частота диагностирования РСВИ достигает 42–63%. Дмитрий Анатольевич поделился результатами многолетнего мониторинга РСВИ в России за период с 2017 по 2025 г., проводимого в рамках традиционного, сигнального и госпитального эпидемиологического надзора, и отметил осенне-зимне-весеннюю сезонность РСВИ, характерную для России в эти годы. Результаты исследования показали, что дети младшего возраста являются ведущей группой по частоте лабораторно подтвержденной РСВИ среди всех возрастных групп больных. Усредненный показатель заболеваемости РСВИ на 10 тыс. населения в возрастной группе 0–2 года составил 1088,5 случаев, среди детей 3–6 лет — 501,2 случая, 7–14 лет — 94,5 случая, 15 лет и старше — 13,9 случая. Особое внимание было уделено анализу этиологии ОРВИ у госпитализированных больных. РСВ занимает значительное место в структуре возбудителей ОРВИ, составляя от 13 до 19,2% в зависимости от эпидемического сезона, при этом наибольшее бремя приходится на самых маленьких пациентов: в возрасте от рождения до 2 мес РСВ обуславливает около 41% случаев госпитализации, в возрасте 3–6 мес — до 35%. У детей в возрасте 0–6 лет, находящихся в отделениях интенсивной терапии, доля РСВ в структуре тяжелых острых респираторных инфекций достигает 15–40% в различные эпидсезоны, что подчеркивает значимость возбудителя в развитии тяжелых форм заболевания.

В заключение Д.А. Лиознов подчеркнул значительное место РСВ в структуре возбудителей респираторных инфекций, недооцененную значимость РСВ в развитии тяжелых острых респираторных инфекций и необходимость наращивания усилий по диагностике и профилактике РСВИ среди детей младшего возраста. Спикер отметил, что развитие системы надзора за РСВИ играет важную роль в предоставлении данных для принятия решений о внедрении вакцин и моноклональных антител, создании доказательной базы для иммунизации и мониторинге воздействия иммунобиологических препаратов после ее внедрения.

В докладе **М.В. Федосеенко** «РСВИ у детей первого года жизни: риски острого периода и отдаленные последствия» представлен обзор бремени РСВИ у детей первого года жизни, где эксперт осветила как риски острого периода, так и долгосрочные последствия перенесенного заболевания. Особое внимание Марина Владиславовна уделила непредсказуемости течения

РСВИ: любой младенец может серьезно заболеть и быть госпитализирован. Согласно международным данным, средняя продолжительность заболевания составляет 11,7 дня, причем 56,7% детей повторно обращаются к врачу, 20,8% посещают отделение неотложной помощи, а 55,9% детей назначаются медикаменты. Согласно российскому исследованию, РСВ являлся причиной 50% острых бронхолитов у детей, госпитализированных в отделения реанимации и интенсивной терапии. Эксперт представила данные о связи перенесенного РСВ-бронхолита с развитием бронхиальной астмы (43%), аллергического риноконъюнктивита (39%), аллергической сенсibilизации (50%) и с повышением уровня IgE в сыворотке крови (45%). Метаанализ выявил статистически значимую и воспроизводимую ассоциацию между РСВИ нижних дыхательных путей и последующим развитием бронхиальной астмы с отношением шансов 3,84 (95% ДИ 3,23–4,58), что означает почти четырехкратное увеличение риска развития астмы у детей, перенесших РСВИ нижних дыхательных путей. Данные международного ретроспективного исследования показали, что через 5 лет после РСВИ астма или рецидивирующие легочные хрипы развились у 54,2% ранее госпитализированных детей и у 35,3% негоспитализированных пациентов, а тяжесть РСВИ является маркером последующего развития бронхиальной астмы. Эксперт также представила данные о связи ранней РСВИ с рецидивирующими ИНДП и пневмонией. В частности, в исследовании здоровья детей Дракенштейна *Drakenstein Child Health Study* (DCHS) ранний эпизод ИНДП, обусловленный РСВИ, приводил к повышению риска рецидива ИНДП в 3 раза. Примечательно, что во время пандемии COVID-19 во Франции было зафиксировано снижение заболеваемости инвазивной пневмококковой инфекцией на 63%, причем около 40% этого снижения объясняется именно отсутствием циркуляции РСВ, что подчеркивает роль РСВ как триггера вторичных бактериальных инфекций. Марина Владиславовна обратила особое внимание на то, что, несмотря на выделение групп высокого риска тяжелого течения РСВИ (недоношенные дети, дети с бронхолегочной дисплазией и гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца), большинство госпитализаций — 79% — происходит среди здоровых доношенных детей без сопутствующих заболеваний. Двое из трех младенцев заражаются РСВ в первые 12 мес жизни, а младенцы в 16 раз чаще госпитализируются с легочной РСВИ, чем с гриппом. При этом РСВИ может перейти от легких симптомов к госпитализации в течение 2–3 дней из-за таких осложнений, как бронхолит и пневмония.

В заключительной части доклада М.В. Федосеенко представила обзор современных стратегий профилактики РСВИ и отметила, что до 2022 г. не существовало стратегии профилактики инфекции среди широкой популяции младенцев, а применявшиеся моноклональные антитела первого поколения имели существенные ограничения, включая короткий период полувыведения, требующий ежемесячного введения, и высокую стоимость. Прорывом в профилактике стало открытие кристаллической структуры гликопротеина F РСВ, что позволило разработать высокоэффективные моноклональные антитела следующего поколения с длительным периодом полураспада, получившие название «вакциноподобных» ввиду возможности однократного введения. Препарат нирсевимаб — рекомбинантное человеческое моноклональное антитело к IgG1k — продемонстрировал высокую эффективность и безопасность в ходе крупного открытого ран-

доминированного исследования HARMONIE ($n = 8058$, Франция, Германия, Великобритания), подтвердив защиту от РСВ-ассоциированных ИНДП в течение 6 мес после однократного введения.

Анонсируя новые методические рекомендации для педиатров «Иммунопрофилактика респираторно-синцициальной вирусной инфекции у детей», Марина Владиславовна процитировала документ в части перспективных направлений профилактики РСВИ: в настоящее время в ряде экономически развитых стран уже внедряются в практику препараты специфических моноклональных антител против РСВ (нирсевимаб) с увеличенным периодом полувыведения, позволяющим выполнять однократную инъекцию для полноценной защиты в течение всего эпидемического подъема заболеваемости РСВИ. Причем рассматривается вопрос о широком использовании иммунобиологического препарата, в том числе среди здоровых младенцев.

В докладе «Экономическое бремя РСВИ: инвестиции в профилактику» **И.В. Коновалов** представил анализ экономического бремени РСВИ и обосновал необходимость инвестиций в профилактические мероприятия. Эксперт привел международные данные о том, что РСВ является причиной 63% всех острых респираторных инфекций у младенцев и детей младшего возраста во всем мире. Это значительно превышает показатели других известных патогенов, таких как *Streptococcus pneumoniae* (8%), *Mycoplasma pneumoniae* (9%), аденовирус (7%), *Haemophilus influenzae* (6%), вирусы гриппа А и В (5%) и *Haemophilus parainfluenzae* (2%). Иван Вячеславович отметил, что в сезон РСВИ наблюдается значительный рост обращений к специалистам первичного звена: в пик сезона медианное увеличение числа визитов в педиатрические кабинеты составляет 30% по поводу респираторных заболеваний и 20% для последующего наблюдения в связи с осложнениями, связанными с РСВИ. И.В. Коновалов представил результаты моделирования социально-экономического бремени РСВИ для Российской Федерации, выполненного в 2023 г., согласно которым в течение одного года в России 397,2 тыс. детей в возрасте до 5 лет могут заболеть ИНДП, вызванными РСВ, в том числе в 44,6 тыс. случаев потребуются госпитализация, а в 268 случаях инфекция может быть летальной. Медицинские затраты на лечение превышают 2,2 млрд рублей, а ущерб валовому внутреннему продукту в результате летальных исходов может достигать почти 10 млрд рублей. Основной ущерб связан со случаями РСВИ нижних дыхательных путей у всех детей в возрасте до 1 года, доля которых составляет более 50% среди госпитализированных и более 70% среди умерших.

Особое внимание было уделено глобальным данным о бремени госпитализаций и амбулаторного лечения младенцев с РСВИ. По данным исследования, во Франции в период с 2010 по 2018 г. общая прямая стоимость госпитализаций, связанных с РСВИ, составила 931,6 млн евро. Средняя стоимость госпитализации для ребенка младше 5 лет составила 2289 евро, младше 1 года — 2607 евро, при этом стоимость госпитализации младенцев младше 3 мес была в 2 раза выше, чем детей в возрасте 36–59 мес. Дети младше 1 года составили 80% от общей стоимости, а младенцы младше 3 мес — 50% от общей стоимости для детей младше 1 года. Примечательно, что доношенные дети составили 66% от общей стоимости, что подтверждает тезис о том, что основное бремя РСВИ приходится на ранее здоровых детей без сопутствующих заболеваний. Эксперт под-

черкнул, что первый эпизод бронхиолита, вызванного РСВИ, чаще всего возникает у здоровых доношенных младенцев. По данным проспективного исследования, проведенного во Франции с февраля 2021 по апрель 2023 г., большинство детей младше 2 лет, которые впервые заболели бронхиолитом, были рождены доношенными (92,3%) и не имели хронических сопутствующих заболеваний (97%). Данные из Норвегии за период 2015–2018 гг. показали, что 85% случаев заболеваний РСВИ составляют здоровые дети без каких-либо сопутствующих заболеваний, при этом среднегодовая заболеваемость РСВИ у детей без коморбидностей составила 6,1 случая на 1000.

В части доклада, посвященной непрямым экономическим потерям, связанным с РСВИ, докладчик представил данные международного исследования, согласно которым уход за младенцами с РСВИ, особенно госпитализируемыми, приводит к невыходу на работу и снижению производительности труда родителей маленьких пациентов. Из 172 опрошенных лиц, осуществляющих уход за младенцами до 12 мес, посетившими медучреждение из-за РСВИ, в среднем было пропущено 13,3 рабочих дня, 72,1% родителей сообщили о снижении эффективности труда, а 45,9% полностью прекратили работать на время ухода. Общие потери производительности труда составили 86,9%. По данным исследования, проведенного в Германии в период с 2021 по 2023 г., потери производительности родителей на один случай госпитализации из-за РСВИ составили в среднем 935 евро для младенца и 1927 евро для ребенка в возрасте 12–23 мес. В амбулаторных условиях средние затраты составили 195 евро на младенца и 924 евро на ребенка 12–23 мес.

В завершение Иван Вячеславович подчеркнул, что инвестиции в профилактику РСВИ являются стратегическими вложениями, которые снижают прямые медицинские затраты, сохраняют критически важные ресурсы здравоохранения, предотвращают значительные социально-экономические потери и улучшают качество жизни семей, снижая нагрузку на систему здравоохранения. Эксперт отметил, что каждый вложенный в профилактику РСВИ рубль многократно окупается за счет предотвращенных затрат и сохраненной производительности.

С заключительным докладом выступил **Лоренцо Бертиццо**, глобальный медицинский эксперт по РСВИ компании «Санофи» (Франция), который представил обзор современных стратегий профилактики РСВИ и международного опыта их внедрения — от локальных проектов до национальных программ иммунизации. Спикер подчеркнул, что РСВ является распространенным респираторным вирусом, клинические проявления которого варьируют в зависимости от возраста: от инфекций верхних дыхательных путей у детей старшего возраста и подростков до жизнеугрожающих случаев бронхиолита и пневмонии у новорожденных и младенцев. Особую озабоченность вызывает тот факт, что в течение первого сезона РСВИ все младенцы подвержены риску развития тяжелой формы инфекции, при этом заранее определить характер течения заболевания у конкретного ребенка крайне затруднительно. Принципиально важным является то, что большинство детей, госпитализированных с РСВИ, были ранее здоровы и родились в срок, и докладчик обратил внимание, что 50% госпитализированных младенцев родились до начала сезона РСВИ, а 50% — в течение сезона, что подчеркивает необходимость защиты всех младенцев — вне зависимости от времени рождения.

Переходя к обзору стратегий иммунопрофилактики РСВИ, Л. Бертиццо выделил три возможных подхода: вакцинацию беременных, направленную на обеспечение трансплацентарной передачи антител младенцу; вакцинацию младенцев, предполагающую активную иммунизацию детей начиная с 4–6 мес, которая на сегодняшний момент не может быть внедрена ввиду отсутствия вакцины; а также пассивную иммунизацию с использованием моноклональных антител — как традиционных, так и длительного действия.

В докладе представлена концепция моноклональных антител длительного действия как принципиально нового подхода к профилактике РСВИ. Стратегия предполагает однократное введение препарата всем младенцам при рождении (если ребенок родился в сезон РСВИ) или в начале сезона РСВИ (если ребенок родился вне сезона), что обеспечивает защиту в период не менее 6 мес — на протяжении всего традиционного сезона РСВИ. Л. Бертиццо также представил обзор моноклональных антител длительного действия, уже существующих на рынке или поданных на регистрацию: нирсевимаб с периодом полувыведения 71 день одобрен ЕМА (European Medicines Agency — Европейское агентство лекарственных средств) в октябре 2022 г. и июне 2024 г. — для профилактики ИНДП, вызванных РСВ, у новорожденных и младенцев; клесровимаб с периодом полувыведения 45 дней принят FDA (Food and Drug Administration, USA — Управление по контролю качества пищевых продуктов и медикаментов) к рассмотрению в декабре 2024 г.

Эксперт подчеркнул, что внедрение стратегий профилактики РСВИ должно быть адаптировано к местным особенностям сезонности инфекции. В условиях умеренного климата РСВИ демонстрирует выраженную зимнюю сезонность, однако характер и сроки сезона существенно варьируют в разных странах и регионах мира. В 2025 г. реализуется ряд глобальных и национальных инициатив по сбору данных о распространенности РСВИ для принятия решений о наиболее предпочтительном графике иммунизации с учетом особенностей эпидемиологии на территориях. По данным на 2026 г., более 11 млн младенцев по всему миру иммунизированы нирсевимабом, а данные реальной клинической практики подтверждают его эффективность в отношении сокращения РСВ-ассоциированных госпитализаций, поступлений в ОПИТ и заболеваемости ИНДП. Особое внимание в докладе было уделено опыту Галисии (Испания) — первого региона в мире, объявившего о внедрении нирсевимаба для всех младенцев в рамках региональной программы иммунизации. Нирсевимаб одобрен ЕМА и рекомендован Испанской академией педиатрии для профилактики РСВИ у всех младенцев в течение их первого сезона РСВИ. Программа финансируется за счет государственных средств и охватывает всех младенцев в возрасте до 6 мес на начало сезона РСВИ, а также детей до 24 мес из групп риска. Результаты популяционного исследования NIRSE-GAL показали, что нирсевимаб способствовал снижению госпитализаций, связанных с РСВИ нижних дыхательных путей, в Галисии в среднем на 89,2%. Эффективность нирсевимаба в отношении госпитализаций, связанных с РСВИ нижних дыхательных путей, составила 70,7%, а в отношении госпитализаций с кислородной поддержкой — 80,3%. Спикер также отметил, что ключевым фактором успеха программы стала комплексная образовательная кампания, включавшая обучение медицинских работников, вебинары,

специализированный правительственный веб-сайт, медиакампанию и короткие обучающие видеоролики.

Были также представлены результаты национальной программы иммунизации нирсевимабом в Чили, реализованной в рамках зимней кампании 2024 г. Программа охватила все категории младенцев: рожденных в сезон (сезонная когорта) и рожденных вне сезона (догоняющая когорта). Охват иммунизацией к концу сезона составил 97,1% в сезонной когорте и 91,2% в догоняющей когорте, всего были иммунизированы 145 087 младенцев. Результаты ретроспективного наблюдательного исследования NIRSE-CL, опубликованного в журнале *Lancet Infectious Diseases* в 2025 г., продемонстрировали высокую эффективность нирсевимаба в виде снижения риска госпитализаций, связанных с РСВИ нижних дыхательных путей, которое составило 76%, снижения риска поступлений в ОПИТ — 85%, снижения риска госпитализаций по поводу ИНДП любой этиологии — 67%, госпитализаций по любой причине — 48%. Особо значимым результатом стало то, что в 2024 г., после внедрения нирсевимаба, смертность среди младенцев в возрасте до 12 мес, связанная с РСВИ, снизилась до нуля.

В заключение Л. Бертиццо подвел итоги, выделив ключевые тезисы: РСВ остается ведущей причиной госпитализаций детей раннего возраста и создает значительную нагрузку на системы здравоохранения; нирсевимаб представляет собой первую универсальную стратегию профилактики РСВ-инфекций для всех младенцев в течение их первого сезона; успешное внедрение профилактических программ требует адаптации к местным особенностям сезонности; данные реальной клинической практики демонстрируют высокую эффективность препарата и его значимое влияние на показатели общественного здоровья.

Симпозиум продемонстрировал, что РСВИ представляет собой серьезную, но недооцененную угрозу для здоровья детей раннего возраста, требующую системного подхода к профилактике. Основные выводы: есть необходимость совершенствования эпидемиологического надзора и статистического учета РСВИ в России; большинство госпитализаций приходится на здоровых доношенных младенцев, что обосновывает переход от защиты только групп риска к универсальной иммунопрофилактике; значительное социально-экономическое бремя заболевания включает как прямые медицинские затраты, так и непрямые потери производительности; появление моноклональных антител длительного действия (нирсевимаб) как прорывной стратегии позволяет обеспечить защиту всех младенцев в течение первого сезона РСВИ посредством однократного введения препарата. Международный опыт убедительно подтверждает высокую эффективность и безопасность универсальной иммунопрофилактики, демонстрируя существенное снижение госпитализаций, поступлений в ОПИТ и летальности, что открывает перспективы для внедрения аналогичных программ в Российской Федерации с учетом региональных особенностей сезонности РСВИ.

14 марта 2026 г. в рамках XXVII Конгресса педиатров России с международным участием состоялась симпозиум и круглый стол экспертов на тему «Оптимизация календаря вакцинации: многокомпонентные решения в педиатрии». В работе круглого стола приняли участие ведущие российские эксперты в области педиатрии, детских инфекционных болезней, вакцинопрофилактики:

- **Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова** — д.м.н., профессор, академик РАН, заслуженный деятель

науки РФ, заведующая кафедрой факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), руководитель НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», главный внештатный детский специалист по профилактической медицине Минздрава России, президент Союза педиатров России;

- **Марина Владиславовна Федосеенко** — к.м.н., заведующая отделом разработки научных подходов к иммунизации пациентов с отклонениями в состоянии здоровья и хроническими болезнями, ведущий научный сотрудник НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», доцент кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), главный внештатный детский специалист по профилактической медицине по ЦФО Минздрава России;
- **Сусанна Михайловна Харит** — д.м.н., профессор, заведующая НИО вакцинопрофилактики и поствакцинальной патологии ФГБУ «Федеральный научноклинический центр инфекционных болезней ФМБА России», главный внештатный специалист по иммунопрофилактике Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга;
- **Денис Мачина (Denis Macina)** — магистр общественного здравоохранения, руководитель глобального медицинского подразделения вакцин против коклюша, полиомиелита и *Hib*, «Санофи», Лион, Франция.

Участники круглого стола обсудили текущую эпидемиологическую ситуацию по детским инфекциям в России и охват плановой вакцинацией, представили новые возможности защиты детей первых лет жизни с применением инновационной полностью жидкой 6-компонентной вакцины Гексаксим для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша, гепатита В, полиомиелита и инвазивной гемофильной инфекции типа *b* (*Hib*), преимущества и схемы ее применения для реализации национального календаря профилактических прививок.

Многокомпонентные вакцины в педиатрии: инновации для календаря, преимущества для врача

Л.С. Намазова-Баранова отметила, что младенцы очень уязвимы к инфекциям с момента рождения, и вакцины играют решающую роль в защите ребенка от серьезных и представляющих угрозу для жизни инфекций. Чтобы вакцины действовали наилучшим образом, прививать необходимо до воздействия возбудителей, поэтому применение большинства детских прививок планируется в течение первых 12–18 мес жизни.

Заболееваемость инвазивными формами *Hib*-инфекции снижается на фоне плановой вакцинации детей, введенной в национальный календарь прививок в 2021 г.

Несмотря на благополучную ситуацию по дифтерии и полиомиелиту в Российской Федерации, случаи заболеваний и выделение возбудителей у здоровых носителей регистрируются и в странах Европы. В сентябре 2024 г. в Германии зарегистрировано 44 случая дифтерии, в основном у пациентов из Сирии и Афганистана. Также в Германии в ноябре 2025 г. из сточных вод выделен дикий штамм полиовируса 1-го типа, генетически связанный с выделяемым в Афганистане.

В 2024 г. вакцинородственный полиовирус 2-го типа происхождением из Нигерии обнаружен в 21 неафриканской стране.

В регионах России продолжают регистрироваться случаи столбняка у детей, связанные с бытовыми травмами и отсутствием прививок из-за отказа родителей. Ежегодно регистрируются случаи острого гепатита В у детей от рождения до 14 лет.

Коклюш является очень высококонтагиозной респираторной инфекцией, эпидемические пики регистрируются каждые 3–4 года из-за накопления восприимчивых лиц. Иммуитет к коклюшу после инфекции или вакцинации не является долговременным. Вакцинация только детей первых 2 лет не может защитить все население, постоянно подрастают новые когорты детей, у которых к школьному возрасту снижается защитный поствакцинальный иммунитет против коклюша. В период после пандемии новой коронавирусной инфекции (2023–2024 гг.) коклюш продемонстрировал резкий рост заболеваемости, которая к 2025 г. вернулась к средним допандемическим показателям.

Лейла Сеймуровна подчеркнула, что лучший способ обезопасить ребенка — вовремя сделать прививки, но, к сожалению, ряд российских исследований показывают примеры несвоевременной и неполной вакцинации маленьких детей в нарушение рекомендаций национального календаря профилактических прививок. Например, по региональным данным, 3 прививки против гепатита В в возрасте 6 мес получали 12,5–61,4% детей из групп исследования. По международным данным, дети могут несвоевременно прививаться против гепатита В моновакциной из-за наслоения других прививок.

Развитые и развивающиеся страны поощряют использование многокомпонентных вакцин в педиатрии, 6-валентные детские вакцины доступны в более чем 100 государствах. Как показывают международные и российские исследования, многокомпонентные вакцины улучшают своевременность иммунизации и удовлетворенность родителей, а также помогают быстро наверстать упущенный график. Сокращение количества инъекций улучшает соблюдение программ вакцинации.

Л.С. Намазова-Баранова и эксперты сделали вывод, что комбинированные вакцины обеспечивают преимущества для программ иммунизации в условиях насыщения графиков вакцинации. Ценность многокомпонентных вакцин заключается в снижении материальных и нематериальных затрат родителей, повышении эффективности системы здравоохранения, более упорядоченных графиках вакцинации. При наличии нерешительности в отношении вакцинации у родителей и вспышек вакциноуправляемых инфекций применение 6-валентных детских вакцин поможет обеспечить высокий уровень охвата с минимизацией физического и психологического бремени по причине многократных инъекций.

Шестивалентная вакцина: синергия защиты

М.В. Федосеенко представила участникам и слушателям информацию о зарегистрированной в 2024 г. в России полностью жидкой готовой к применению 6-компонентной детской вакцине (Гексаксим). Вакцина рекомендуется для первичной вакцинации и ревакцинации детей в возрасте от 6 нед против дифтерии, столбняка, коклюша, гепатита В, полиомиелита (инактивированная вакцина) и инвазивной инфекции, вызыва-

емой *Haemophilus influenzae* тип *b* (менингит, септицемия, гнойное воспаление подкожно-жировой клетчатки, артрит, эпиглоттит, пневмония, остеомиелит).

Вакцина Гексаксим широко применяется в мире, в том числе в национальных программах иммунизации соседних с Россией стран — Азербайджана, Армении, Беларуси, Грузии, Казахстана, Турции.

В ходе клинической разработки были исследованы различные схемы вакцинации, и по итогам вакцина Гексаксим разрешена к применению по следующим графикам 3-дозовой первичной вакцинации: в возрасте 6, 10, 14 нед; или 2, 3, 4 мес; или 3, 4, 5 мес; или 2, 4, 6 мес. Согласно национальному календарю прививок Российской Федерации, курс первичной вакцинации состоит из трех доз вакцины, вводимых в возрасте 3, 4,5 и 6 мес.

В соответствии с утвержденной Минздравом России общей характеристикой лекарственного препарата (ОХЛП) все схемы вакцинации Гексаксим могут использоваться независимо от того, вводилась ли вакцина против вирусного гепатита В (ВГВ) при рождении или нет. В случае введения вакцины против ВГВ при рождении для последующей первичной серии может быть использован последовательный график введения 6-валентной/5-валентной/6-валентной вакцин.

Клинические исследования вакцины продемонстрировали эффективность и хорошую переносимость детьми в разных графиках вакцинации против гепатита В — 3 дозы, 4 дозы и 5 доз (одна доза моновакцины при рождении и 4 дозы вакцины Гексаксим для первичной вакцинации и ревакцинации).

После курса первичной вакцинации Гексаксим должна быть введена ревакцинирующая доза (не ранее чем через 6 мес после последней дозы курса первичной вакцинации). Согласно национальному календарю прививок Российской Федерации, ревакцинация проводится однократно в 18 мес. После 3 доз первичной вакцинации Гексаксим (6–10–14 нед; или 2–3–4 мес; или 3–4–5 мес; или 2–4–6 мес; или 3–4,5–6 мес (НКПП)) вакцина может быть введена в качестве ревакцинирующей дозы. Данные о применении вакцины Гексаксим у детей старше возраста 5 лет отсутствуют.

Вакцина Гексаксим может использоваться для ревакцинации детей, ранее привитых другой 6-валентной вакциной или 5-валентной АаКДС-ИПВ/*Hib* в сочетании с моновакциной против ВГВ.

Марина Владиславовна напомнила: в случаях нарушения графика необходимо руководствоваться инструкцией по медицинскому применению к конкретной вакцине, национальным календарем профилактических прививок и порядком проведения иммунизации, другими официальными рекомендациями.

Данные клинических исследований показали отсутствие клинически значимого влияния на иммунный ответ на каждый отдельный антиген при одновременном введении вакцины Гексаксим и следующих вакцин: пневмококковой конъюгированной; вакцин против кори, эпидемического паротита, краснухи и ветряной оспы; ротавирусных вакцин; менингококковой конъюгированной вакцины серогруппы С или серогрупп А, С, W и Y.

М.В. Федосеенко и эксперты согласовали мнение, что комбинированные детские вакцины имеют большое значение в борьбе с детскими инфекциями, а одновременное введение шести антигенов сокращает количество инъекций, улучшает соблюдение сложных графиков вакцинации, повышает эффективность профилактической работы и уровень защиты от большого числа инфекций.

Международный опыт: шестивалентные вакцины как стандарт национальных программ иммунизации

Денис Мачина представил информацию об опыте применения полностью жидкой 6-компонентной вакцины Гексаксим в мире. Разработка вакцины основана на предшествующих 4-валентной (Тетраксим) и 5-валентной (Пентаксим) вакцинах, широко изученных во всем мире. Международный опыт применения насчитывает более 10 лет, в мире введено более 180 млн доз вакцины. Широкий перечень клинических исследований показал хороший профиль безопасности и эффективности в отношении каждого патогена-мишени.

Практическое применение подтверждает профиль безопасности и иммуногенности в различных условиях, в том числе среди детей с особенностями здоровья.

Данные европейских стран: в пострегистрационных исследованиях вакцина Гексаксим хорошо переносилась недоношенными детьми, профиль безопасности у недоношенных детей был очень схож с профилем безопасности у доношенных детей. Несколько чаще наблюдались уплотнения и узелки в месте инъекции, не было зарегистрировано случаев серьезных нежелательных явлений. Вакцина Гексаксим вызывает образование одинакового уровня антител вне зависимости от доношенности ребенка. У недоношенных детей зарегистрирована высокая иммуногенность как при первичном введении, так и при ревакцинации. Кроме того, вакцина продемонстрировала высокую иммуногенность после первичного курса и ревакцинации у младенцев, рожденных от женщин, привитых вакциной против коклюша, дифтерии, столбняка во время беременности.

Данные стран Азии: в этом регионе вакцинация против гепатита В проводится при рождении. Вакцина Гексаксим продемонстрировала выраженный иммунный ответ после 3-дозовой серии первичной вакцинации с вакцинацией против гепатита В при рождении. При введении Гексаксим в качестве ревакцинации после первичной вакцинации и при вакцинации моновакциной ВГВ при рождении профиль безопасности был аналогичным независимо от того, вводилась ли она в качестве четвертой или пятой дозы вакцины ВГВ.

В странах Латинской Америки проводились широкомасштабные исследования эффективности и безопасности вакцины Гексаксим в рамках национальной программы иммунизации. По данным Мексики и Перу, вакцина Гексаксим переносилась младенцами лучше, чем цельноклеточная коклюшная вакцина (АаКДС), переход в государственной программе вакцинации от цельноклеточной к бесклеточной вакцине был связан с 67% снижением числа зарегистрированных нежелательных явлений после вакцинации. В Мексике проводилось исследование эффективности вакцин Пентаксим и Гексаксим в отношении заболеваемости коклюшем в условиях реальной клинической практики. Анализ общенациональных данных эпидемиологического надзора за коклюшем (2008–2019 гг.) показал, что 3 дозы вакцин Пентаксим или Гексаксим обеспечивали 97,2% защиту от лабораторно подтвержденного коклюша, сохраняющуюся до возраста ревакцинации перед поступлением в школу. Эффективность четвертой (ревакцинирующей) дозы бесклеточными коклюшными вакцинами в отношении подтвержденного коклюша составила 95% в условиях общенационального охвата около 80% детей.

В Южной Африке получен опыт применения 6-компонентной вакцины Гексаксим у детей с контактом по ВИЧ-инфекции (ВИЧ-инфицированных и неинфицированных).

Показатели безопасности у младенцев с контактом по ВИЧ были сопоставимы с данными у здоровых младенцев и детей младшего возраста. У младенцев с контактом по ВИЧ или ВИЧ-инфицированных повышен риск заражения коклюшем, завершенная первичная вакцинация (три и более дозы вакцины) продемонстрировала защитный эффект, относительный риск коклюша у привитых по сравнению с непривитыми составил 0,28 (95% ДИ 0,10–0,75).

Д. Мачина, руководитель глобального медицинского подразделения вакцин против коклюша, подтвердил, что клинические исследования вакцины Гексаксим продолжаются и в настоящее время.

От теории к практике: графики вакцинации детей первых лет жизни с использованием многокомпонентных вакцин

С.М. Харит и эксперты разобрали практические вопросы применения 6-компонентной, полностью готовой к применению вакцины Гексаксим, предназначенной для профилактики дифтерии, столбняка, коклюша, полиомиелита, гепатита В и инвазивной *Hib*-инфекции (табл. 1).

Все схемы могут использоваться независимо от того, вводилась вакцина ВГВ при рождении или нет.

Эксперты обсудили вопрос, часто возникающий при использовании многокомпонентных вакцин, включающих в себя вакцину против ВГВ, — сколько дополнительных доз вакцины против ВГВ безопасно и эффективно при применении у детей первых 2 лет жизни. По данным позиционного документа ВОЗ по вакцинам против ВГВ, при использовании комбинированных вакцин, содержащих компонент вакцины ВГВ, может применяться схема из 4 доз вакцины ВГВ. Например, введение 1 дозы моновакцины ВГВ при рождении и 3 доз

в дальнейшем при получении 3 доз вакцин, содержащих компоненты против дифтерии, столбняка и коклюша. По результатам проведенных исследований, дополнительная доза вакцины ВГВ не причиняет вреда здоровью ребенка.

ВОЗ с 2025 г. для ряда стран рекомендует применение 6-компонентных детских вакцин, включающих ВГВ, с началом вакцинации с 6 нед по схеме 4 дозы вакцины, а также вакцинацию против ВГВ при рождении.

Иммуногенность компонента против ВГВ оценивалась в графиках вакцинации, суммарно включающих от 3 до 5 доз вакцины против ВГВ. Вакцина Гексаксим показала высокую иммуногенность в отношении ВГВ и хорошо переносилась детьми вне зависимости от числа полученных доз вакцины ВГВ, включая график с 5 дозами ВГВ. Как и ожидалось, иммунный ответ на введение компонента вакцины ВГВ был выше у детей, получивших ее при рождении.

Аргентина, Венесуэла, Индонезия, Колумбия, Малайзия, Мексика, Парагвай, Сальвадор, Эквадор применяют рутинные графики вакцинации младенцев, включающие 5 доз вакцины ВГВ с применением моновакцины ВГВ при рождении и дальнейшей вакцинацией 6-компонентной детской вакциной (0–2–4–6–18 мес или 0–2–3–4–18 мес).

В Европе дети из групп риска по ВГВ могут получать суммарно 5 доз вакцины ВГВ в Бельгии, Германии, Латвии, Люксембурге, Мальте, Нидерландах, Норвегии и Швеции.

С.М. Харит и эксперты отметили, что международные руководства описывают безопасность дополнительных доз вакцины против ВГВ, а использование комбинированных вакцин с дополнительными антигенами может быть оправданным, когда:

Таблица 1. Возможные схемы применения вакцины Гексаксим у детей от рождения до 18 мес жизни с указанием антигенного предназначения в соответствии с инструкцией по применению препарата

Table 1. Potential Hexaxime vaccine regimens for children from birth to 18 months of age with indication of antigenic purpose according to instructions for use

0	1,5 мес (6 нед)	2 мес	2,5 мес (10 нед)	3 мес	3,5 мес (14 нед)	4 мес	4,5 мес	5 мес	6 мес	18 мес
ВГВ	АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ					АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ
		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ				
		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ				АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ			АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ	
				АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		
				АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ			АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ		АаКДС ИПВ <i>Hib</i> ВГВ	

Примечание. АаКДС — ацеллюлярная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина; ИПВ — инактивированная полиовакцина; *Hib* — гемофильная инфекция типа *b*; ВГВ — вирусный гепатит В.

Note. DTaP (AaKDC) — diphtheria, tetanus, and acellular pertussis vaccine; IPV (ИПВ) — inactivated poliovaccine; *Hib* — haemophilus influenzae *b*; HBV (ВГВ) — hepatitis B virus.

Таблица 2. Наиболее вероятные к применению схемы введения вакцины Гексаксим у детей от рождения до 18 мес жизни с указанием антигенного предназначения утвержденной ОХЛП и национальным календарем профилактических прививок
Table 2. The most likely Hexaxime vaccine regimens for children from birth to 18 months of age with indication of antigenic purpose according to the National Immunisation Schedule

0	3 мес	4,5 мес	6 мес	18 мес	
ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	5 доз ВГВ 5 инъекций
0	2 мес	4 мес	6 мес	18 мес	
ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ	

Примечание. АаКДС — ацеллюлярная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина; ИПВ — инактивированная полиоэвакцина; *Hib* — гемофильная инфекция типа *b*; ВГВ — вирусный гепатит В.

Note. DТaP (АаКДС) — diphtheria, tetanus, and acellular pertussis vaccine; IPV (ИПВ) — inactivated poliovaccine; *Hib* — haemophilus influenza *b*; HBV (ВГВ) — hepatitis B virus.

- 1) дополнительный антиген не противопоказан;
- 2) вакцина с другим составом антигенов недоступна;
- 3) потенциальная польза перевешивает потенциальный риск, связанный с дополнительными антигенами.

Клинический опыт по безопасности дополнительных доз вакцины ВГВ (по данным США, Германии, Великобритании) свидетельствует о низкой реактогенности дополнительных доз *Hib* или ВГВ, которые могут быть введены в составе комбинированной вакцины для завершения схемы вакцинаций в составе с другими компонентами.

Эксперты обсудили потенциальное место применения вакцины Гексаксим (АаКДС-ИПВ-ВГВ-*Hib*) в российском графике прививок (табл. 2).

Возможна смешанная схема с 5- и 6-компонентной вакциной (табл. 3).

Всего одна инъекция для вакцинации против 5 или 6 инфекций в каждом декретированном возрасте может позволить одновременно вводить прививки против пневмококка, менингококка, РСВ, гриппа (табл. 4). Ребенок получает 1–2 (редко 3) инъекции, что более адекватно воспринимается родителями.

С.М. Харит также описала возможности применения вакцины Гексаксим в графике прививок для младенцев группы риска по ВГВ, которым рекомендована схема 0–1–2–12 мес.

Например, Великобритания с 2024 г. полностью перешла на применение 6-компонентных детских вакцин в национальной программе иммунизации, график вакцинации против дифтерии, столбняка и коклюша представляет собой схему введения в 2–4–6–18 мес жизни. Группе риска детей по ВГВ рекомендуется схема вакцинации против ВГВ 0 (моно) – 1 (моно) – 2 мес – 3 мес – 4 мес – 18 мес (в сумме 6 доз вакцины против ВГВ).

Опубликованные результаты исследований российских авторов подтверждают, что график 0–1–2–12 мес для детей из группы риска не всегда соблюдается — одновременно с использованием моновакцины против ВГВ назначаются и другие вакцины, что влечет за собой много дополнительных визитов и инъекций и зачастую приводит к утрате воспоминания родителями о необходимости «особой» схемы вакцинации против ВГВ для младенцев из групп риска.

Таблица 3. Смешанная схема последовательной иммунизации вакциной Гексаксим с вакциной Пентаксим детей от рождения до 18 мес жизни

Table 3. Mixed regimen of sequential immunization with Hexaxim and Pentaxim vaccine for children from birth to 18 months of age

0	1 мес	3 мес	4,5 мес	6 мес	18 мес	
ВГВ	ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> Пентаксим	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> Пентаксим	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> - ВГВ Гексаксим	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> Пентаксим	3 дозы ВГВ 6 инъекций

Примечание. АаКДС — ацеллюлярная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина; ИПВ — инактивированная полиоэвакцина; *Hib* — гемофильная инфекция типа *b*; ВГВ — вирусный гепатит В.

Note. DТaP (АаКДС) — diphtheria, tetanus, and acellular pertussis vaccine; IPV (ИПВ) — inactivated poliovaccine; *Hib* — haemophilus influenza *b*; HBV (ВГВ) — hepatitis B virus.

Таблица 4. Возможные схемы одновременного применения вакцины Гексаксим у детей от рождения до 18 мес жизни с другими педиатрическими вакцинами с указанием антигенного предназначения

Table 4. Potential regimens of simultaneous administration of Hexaxim vaccine for children from birth to 18 months of age with other pediatric vaccines with indication of antigenic purpose

0	2 мес	3 мес	4–5 мес	6 мес	7 мес	12 мес	15 мес	18 мес
ВГВ		Гексаксим	Гексаксим	Гексаксим				Гексаксим
BCG	пневмо		пневмо			ККП		пневмо
	менинго		менинго	менинго		менинго		
	рота (капли)	рота (капли)	рота (капли)	грипп				

Примечание. ВГВ — вирусный гепатит В; BCG — вакцина против туберкулеза; ККП — комбинированная вакцина для профилактики кори, краснухи, паротита.

Note. HBV (ВГВ) — hepatitis B virus B; BCG — tuberculosis vaccine; ККП — combined measles, rubella, and mumps vaccine.

Таблица 5. Смешанная схема последовательной иммунизации вакциной Гексаксим с вакциной Пентаксим детей из групп риска от рождения до 18 мес жизни

Table 5. Mixed regimen of sequential immunization with Hexaxim and Pentaxim vaccine for children at risk from birth to 18 months of age

0	6 нед	10 нед	14 нед	4,5 мес	6 мес	12 мес	18 мес
ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим	АаКДС- ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим			ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> Пентаксим
<i>или</i>							
ВГВ	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим	АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим	АаКДС- ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим				АаКДС-ИПВ- <i>Hib</i> -ВГВ Гексаксим

Примечание. АаКДС — ацеллюлярная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина; ИПВ — инактивированная полиоэвакина; *Hib* — гемофильная инфекция типа *b*; ВГВ — вирусный гепатит В.

Note. DTaP (АаКДС) — diphtheria, tetanus, and acellular pertussis vaccine; IPV (ИПВ) — inactivated poliovaccine; *Hib* — haemophilus influenza *b*; HBV (ВГВ) — hepatitis B virus.

К использованию 6-валентной вакцины у таких пациентов из групп риска подойдет схема введения 6 нед (1,5 мес) – 10 нед (2,5 мес) – 14 нед (3,5 мес) – 18 мес с учетом ранее введенной вакцины против ВГВ при рождении, которая приводится в ОХЛП.

Поэтому для детей из групп риска возможно рассмотреть следующую схему вакцинации (табл. 5).

В завершение обсуждения эксперты отметили, что широкая программа клинических исследований в сочетании с непрерывным последующим наблюдением продолжается для Гексаксим уже на протяжении 20 лет и неизменно демонстрирует благоприятный профиль без-

опасности и высокую иммуногенность вакцины при широком спектре схем первичной и повторной вакцинации.

Вакцинация детей многокомпонентными вакцинами может помочь обеспечить высокий уровень охвата необходимыми прививками и избежать неуверенности при проведении вакцинации за счет минимизации физического и психологического бремени многократных инъекций.

Являясь полностью готовой к применению 6-валентной вакциной, Гексаксим играет важную роль в текущей и будущей борьбе с шестью детскими инфекционными заболеваниями.



Тезисы Конкурса научных работ молодых ученых

13–15 февраля 2026 г. в Москве с огромным успехом прошел XXVII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии». В рамках Конгресса состоялась уже ставшая традицией Конкурс научных работ молодых ученых, в котором приняли участие 42 человека (студенты, ординаторы, аспиранты, ассистенты, научные сотрудники, врачи) из 20 городов России и 3 стран ближнего зарубежья (всего подана 71 заявка). Представляем вашему вниманию тезисы, занявшие призовые места.

Победители Конкурса научных работ молодых ученых 2026

1-е место

Динамика маркеров электрической нестабильности миокарда у детей после применения ЭКО: результаты проспективного наблюдения от периода новорожденности до трех месяцев жизни

Тягушева Е.Н.

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, Саранск, Российская Федерация

Актуальность. У новорожденных детей маркеры электрической нестабильности миокарда (ЭНМ) определяют аритмогенный риск. Отсутствие данных динамики в первые месяцы жизни ограничивает стратификацию риска и разработку персонализированного наблюдения.

Цель исследования. Оценка электрофизиологических особенностей миокарда у новорожденных после экстракорпорального оплодотворения (ЭКО) и анализ динамики выявленных изменений в возрасте 3 мес жизни.

Пациенты и методы. Проведено одноцентровое ретроспективно-проспективное исследование «случай – контроль». Основную группу (I) составили 110 доношенных новорожденных после ЭКО, контрольную (II) — 110 детей, зачатых естественным путем. В обеих группах провели разделение по наличию или отсутствию церебральной ишемии I–II степени, а также по срокам гестации (35–37 и 38–40 нед). Для статистической обработки данных использовались программы STATISTICA 8 и StatTech v.3.1.8.

Результаты. Параметры деполяризации у новорожденных обеих групп находились в пределах референсных значений, без достоверных различий. В I группе среднее значение интервала QTc — $421,7 \pm 6,23$ мс, во II груп-

пе — $398,28 \pm 3,86$ мс ($p = 0,0015$). Патологическое удлинение QTc (> 460 мс) было выявлено у 14,5% новорожденных I группы против 2,7% ($p < 0,005$). У детей после применения ЭКО наблюдалось увеличение дисперсии интервала QT на 84,3% (52 мс против 28 мс во II группе, $p < 0,01$). Выявлено увеличение Tr-Te в 1,15 раза (55 мс против 48 мс) и дисперсии Tr-Te на 39,8%. При этом Tr-e/QT и Tr-e/QTc статистически значимых различий не показали. Сглаженность зубца T отмечалась у 32% новорожденных группы ЭКО против 4% в контроле ($p < 0,001$), а инверсия зубца T — у 14% детей основной группы ($p < 0,001$). При динамическом ЭКГ-исследовании в возрасте 3 мес у 65% детей I группы наблюдались нормализация QTc и уменьшение дисперсии QT, повышение амплитуды зубца T у 58%. Однако у 12% пациентов сохранялись нарушения реполяризации, что потребовало продолжения наблюдения.

Заключение. У новорожденных после применения ЭКО выявляется комплекс нарушений реполяризации миокарда, отражающий ЭНМ. ЭКГ-обследование в возрасте 3 мес жизни показало положительную динамику маркеров ЭНМ. На основе полученных данных разрабатывается программа прогнозирования аритмогенного риска с использованием нейросетевых технологий.

Анализ корреляции тяжести пациентов с синдромом Ретта в зависимости от генетического варианта и возраста

Попова В.М.

НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Ретта — одна из частых причин интеллектуальной недостаточности у девочек. В настоящее время актуальной задачей является изучение связи клинических проявлений заболевания с данными молекулярно-генетического обследования.

Цель исследования. Проанализировать корреляцию тяжести пациентов с синдромом Ретта в зависимости от генетического варианта и возраста ребенка.

Пациенты и методы. Проанализированы 25% детей с синдромом Ретта из всех выявленных в Российской Федерации с данным диагнозом. В исследование включены 65 детей, из них в возрасте 1–3 лет — 8 (12,3%) детей, 3–7 лет — 35 (53,8%), 7–10 лет — 13 (20%), старше 10 лет — 9 (13,8%) детей. В зависимости от типа генетического варианта пациенты были разделены на 2 группы: 1-я группа — с вариантами в гене *MECP2*, приводящими к потере функции белка, — 36 (55,4%) детей, из них варианты, приводящие к сдвигу рамки считывания, — 14 (21,5%), нонсенс-варианты — 20 (30,8%), варианты сайта сплайсинга — 2 (3,1%); 2-я группа — миссенс-варианты — 29 (44,6%) детей.

Результаты. Интеллектуальная недостаточность, стереотипии, расстройства аутистического спектра, затруднение целенаправленных движений рук диагностированы в 100% случаев у пациентов всех возрастов. Эпилепсия встречалась у 23 (63,9%) пациентов в группе с вариантами, приводящими к потере функции белка, в группе

с миссенс-вариантами — у 29 (51,7%). Ограничение двигательных функций выявлено у 9 (25%) детей из группы вариантов с потерей функции белка, у 3 (10,3%) — с миссенс-вариантами. Количество детей, способных говорить слова, было одинаково низким в обеих группах — 22,2 и 20,7% соответственно. В связи с наличием у описываемого заболевания стадийности клинических проявлений, нами был проведен анализ данных в зависимости от возраста. Эпилепсия встречалась во всех возрастных группах, в возрасте 1–3 лет — в 75% случаев, старше 10 лет — в 77,8%. Частота встречаемости эпилептической активности в группе 3–7 лет составляла 97,1%, а эпилепсия в этой группе дебютировала лишь в 51,4% случаев, что соответствует стадиям заболевания. На фоне противосудорожной терапии происходит стабилизация состояния, к 10 годам процент детей с эпилептиформной активностью по данным ЭЭГ снижается на 19,3%.

Заключение. Развитие эпилепсии не зависит от характера выявленных генетических вариантов. В группе 3–7 лет доля детей с наличием эпилептической активности на ЭЭГ значительно превышает количество пациентов с эпилепсией, в связи с чем необходимо проведение ЭЭГ-мониторинга у всех детей с синдромом Ретта вне зависимости от возраста. Эпилепсия является одним из факторов, приводящих к прогрессированию заболевания, раннее назначение терапии способствует стабилизации состояния пациентов.

2-е место

Фекальная M2-пируваткиназа как потенциальный неинвазивный инструмент диагностики и мониторинга язвенного колита у детей

Гарина Г.А., Ханафина М.А.

Казанский государственный медицинский университет, Казань, Российская Федерация

Актуальность. В настоящее время эндоскопические методы не используются для мониторинга воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) у детей из-за их инвазивности. M2-пируваткиназа (M2-ПК) является потенциальной альтернативой илеоколоноскопии в диагностике и мониторинге у детей с язвенным колитом (ЯК).

Цель исследования. Оценить диагностическую значимость M2-ПК при язвенном колите у детей.

Пациенты и методы. В исследование вошли 85 детей с ЯК и 30 условно здоровых детей, средний возраст составил 14 лет (Q_1-Q_3 — 11–16). Уровни M2-ПК (пг/мл) и фекального кальпротектина (ФК, мкг/г) определяли методом иммуноферментного анализа в зависимости от клинической (индекс Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index), лабораторной, эндоскопической (индекс Ulcerative Colitis Endoscopic Index of Severity) и гистологической (индекс Geboes) активности заболевания у всех

детей. Статистическая обработка проводилась с использованием StatTech v.4.2.

Результаты. Показатели M2-ПК были статистически значимо выше у детей с ЯК (Me — 90,7 пг/мл; Q_1-Q_3 — 20,2–210,2), чем у детей из группы контроля (Me — 20,2 пг/мл; Q_1-Q_3 — 8,9–27,2); $p < 0,05$. Уровень M2-ПК в активную фазу ЯК по индексу PUCAI был выше (Me — 156,8 пг/мл; Q_1-Q_3 — 47,4–238,6), чем в фазу ремиссии (Me — 33,8 пг/мл; Q_1-Q_3 — 15,8–66,7); $p = 0,012$. Аналогично концентрация M2-ПК была выше у детей с эндоскопически активной формой ЯК (Me — 170,9 пг/мл; Q_1-Q_3 — 43,4–244,7) по сравнению с фазой ремиссии (Me — 50,2 пг/мл; Q_1-Q_3 — 23,3–60,9); $p < 0,001$. M2-ПК была выше при гистологически активной форме ЯК (Me — 192,7 пг/мл; Q_1-Q_3 — 47,4–248,1) по сравнению с фазой ремиссии (Me — 47,1 пг/мл; Q_1-Q_3 — 9–84,9); $p = 0,023$. Сравнительный анализ значения показателей M2-ПК и ФК выявил меньшую

чувствительность ФК (80%) по сравнению с М2-ПК (90%) при определении клинической активности ЯК. В отличие от М2-ПК, показатели ФК статистически значимо не различались в зависимости от эндоскопической и гистологической активности ЯК ($p > 0,05$), что подчеркивает большую ценность М2-ПК как предиктора рецидива и заживления слизистой оболочки толстой кишки.

Заключение. Фекальная М2-ПК может использоваться в качестве дополнительного неинвазивного

диагностического маркера ЯК в детском возрасте. Ее высокий уровень может указывать на активную форму ЯК, определять рецидив и показания к повторной илеоколоноскопии. С учетом того, что М2-ПК превосходит ФК при определении эндоскопической и гистологической активности ЯК, определение уровня рассмотренного маркера представляется перспективным и неинвазивным инструментом мониторинга данного заболевания.

Анализ эффективности и безопасности генно-инженерной биологической терапии у детей с ювенильным артритом: данные регионального регистра

Миглан П.И., Бикиняева В.С., Попцова Т.А.

Областная клиническая больница № 1, Тюмень, Российская Федерация

Актуальность. Терапия генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП) улучшает прогноз ювенильного артрита у детей, позволяя достичь ремиссии и избежать инвалидизации. Для оценки ее эффективности и безопасности необходимым инструментом является региональный регистр.

Цель исследования. Дать характеристику популяции и оценить результаты применения ГИБП при ювенильном артрите у детей по данным регионального специализированного регистра.

Пациенты и методы. Проведен ретроспективный анализ данных регионального регистра детей (≤ 17 лет) с ювенильным идиопатическим артритом (ЮИА), получавших подкожные формы ГИБП в условиях дневного стационара ГБУЗ ТО «ОКБ № 1» (данные актуальны на 01.12.2025).

Результаты. В анализ включены данные 70 пациентов с ЮИА, получавших терапию ГИБП. В когорте преобладали девочки — 39 человек (57%). 22 (31%) пациента имели отягощенный семейный анамнез по ревматической патологии. Иммунологическая активность регистрировалась у 22 (31%) пациентов с преобладанием положительного антинуклеарного фактора и антител к двуспиральной ДНК. Аллель HLA-B27 выявлен у 25 (36%) детей. Увеит в дебюте заболевания отмечался

у 17 (24%) детей. 60 пациентов до терапии ГИБП получали терапию метотрексатом. Большинству детей (59 пациентов (84%)) терапия проводилась первым назначенным ГИБП, а в 11 (16%) случаях потребовалось переключение на иной препарат. В качестве первого ГИБП наиболее часто применялся этанерцепт (36 пациентов (51%)), замена которого потребовалась 8 больным, в том числе у 4 — в связи с развитием увеита *de novo*. Адалимумаб в качестве первой линии получали 30 (43%) пациентов, реже использовались такие препараты, как голимумаб, секукинумаб, тоцилизумаб. 13 (18,5%) пациентам на фоне проводимой терапии удалось достичь медикаментозной ремиссии заболевания, 47 (67%) детей находятся в низкой степени активности заболевания.

Заключение. На основании анализа данных регионального регистра установлена высокая клиническая эффективность терапии ГИБП у детей с ЮИА, позволяющая достичь ремиссии или низкой активности заболевания. Терапия характеризуется удовлетворительным профилем безопасности, при этом выявлен специфический риск развития увеита на фоне применения этанерцепта, требующий мониторинга. Полученные данные подтверждают целесообразность создания и ведения региональных регистров как инструмента для оценки реальной практики.

Детское ожирение: цена короткого сна? Новые горизонты познания

Суханова М.А.

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. В последние десятилетия в педиатрии растет интерес к изучению роли сна в развитии метаболических нарушений и прогрессировании ожирения.

Цель исследования. Изучить особенности нарушения сна у подростков с ожирением.

Пациенты и методы. Обследованы 30 подростков 12–17 лет. Основная группа ($n = 15$) — подростки с алиментарным ожирением ($SDS\ IMT \geq +2,0$), группа сравнения ($n = 15$) — соматически здоровые подростки с нормальной массой тела. Проведена оценка физического развития ($SDS\ IMT$), субъективных характеристик сна

с использованием шкал сна и бодрствования подростков (Adolescent Sleep-Wake Scale), качественных характеристик сна методом клинической полисомнографии. Статистическая обработка данных — XLState.

Результаты. Обе обследуемые группы были однородны и сопоставимы. У 20% подростков основной группы отмечалось ожирение 2-й степени; у 60% — 3-й степени, у 20% — морбидное ожирение. При субъективной оценке качества сна (ASWS) 50% подростков с ожирением имели трудности при засыпании. В стадии поддержания сна 33% подростков с ожирением отмечали шумное дыхание

во сне. В стадию пробуждения только 17% подростков с ожирением сообщили, что ощущают себя после сна отдохнувшим. В группе сравнения выраженных изменений сна не было. По данным гипнограммы у пациентов с ожирением отмечено снижение общей продолжительности сна: 399,5 [382; 407] и 482 [474; 487] в основной и группе сравнения соответственно ($p < 0,0001$). У пациентов с ожирением отмечены укорочение латенции N3 фазы медленного сна — 11 [10; 19] и 52 [49; 54] мин соответственно и достоверное увеличение латен-

ции REM-фазы — 135 [124,75; 143] против 82 [79; 84] ($p < 0,0001$). Выявлен дисбаланс продолжительности фаз сна у пациентов с ожирением в виде снижения длительности N1 и N2 и удлинения фаз N3 и REM, что указывало на неполноценность ночного отдыха. В группе сравнения отклонений не выявлено.

Заключение. Полученные данные могут свидетельствовать о взаимосвязи между прогрессированием метаболических расстройств у пациентов с ожирением и нарушением архитектоники сна.

3-е место

Внекишечные проявления воспалительных заболеваний кишечника у детей: анализ спектра распространенности, динамики развития и сравнение со взрослой популяцией

Липихина В.С., Гетманов С.Д., Кострыгина М.М., Дунай И.В.

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Манифестация внекишечных проявлений воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) нередко предшествует развитию классической гастроинтестинальной симптоматики, что значительно затрудняет раннюю верификацию диагноза и отрицательно влияет на клинические исходы.

Цель исследования. Изучение частоты встречаемости и особенностей развития внекишечных проявлений ВЗК у детей и сравнение полученных данных с аналогичными показателями у взрослых пациентов.

Пациенты и методы. Проведен ретроспективный анализ клинических данных педиатрической когорты пациентов с ВЗК ($n = 219$), находившихся на госпитализации в отделении гастроэнтерологии с дневным стационаром НИИ педиатрии и охраны здоровья детей РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского в 2024–2025 гг. Проводили сравнительный анализ частотных показателей с результатами исследования во взрослой популяции ($n = 1971$) с применением критерия согласия Пирсона χ^2 .

Результаты. Как минимум одно внекишечное проявление ВЗК верифицировано у 72 (32,9%) из 219 пациентов; у 9 (4,1%) диагностировано по 2 внекишечных проявления. Спектр внекишечных проявлений был представлен следующим образом: чаще встречались поражения опорно-двигательного аппарата — 51,4% детей с ВЗК; на втором месте находились гепатопанкреа-

тобилиарные проявления — 33,3%; поражения кожи и ее придатков диагностированы у 25,0% пациентов; изменения со стороны почек верифицированы у 4,2% детей. Офтальмологические проявления, часто описываемые у взрослых пациентов с ВЗК, в исследуемой педиатрической группе не обнаружены. При сопоставлении полученных данных с результатами обследования взрослых пациентов выявлены статистически значимые различия ($p < 0,05$): поражения опорно-двигательного аппарата чаще регистрируются у взрослых пациентов ($\chi^2 = 8,63$), тогда как гепатопанкреатобилиарные проявления ВЗК — у детей ($\chi^2 = 20,1$). При анализе динамики развития внекишечных проявлений ($n = 24$) у одного ребенка в течение 12 мес наблюдения произошла манифестация двух новых внекишечных проявлений.

Заключение. Внекишечные проявления ВЗК у детей имеют возрастные особенности, обуславливающие течение заболевания, маскирующееся под поражение других органов и систем. Это диктует необходимость включения ВЗК в алгоритм дифференциальной диагностики при дебюте заболевания с внекишечных симптомов. Ведение пациентов с ВЗК, осложненным внекишечными проявлениями, требует мультидисциплинарного подхода и разработки персонализированных терапевтических стратегий, учитывающих полиморфизм клинических проявлений.

Клинико-патогенетические аспекты особенностей пищевого поведения у детей с расстройствами аутистического спектра

Лобанов М.Е.

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Нарушения пищевого поведения у детей с расстройствами аутистического спектра (РАС) тесно связаны с сенсорными особенностями. Существующие опросники сложны для скрининга,

а малоизученная связь сенсорики и питания затрудняет практическую работу.

Цель исследования. Изучить клинико-патогенетические особенности пищевого поведения у детей с РАС

и определить корреляции сенсорных профилей с конкретными пищевыми девиациями.

Пациенты и методы. В исследование включен 51 пациент с подтвержденным диагнозом РАС (F84.0), медиана возраста — 7 лет (Q_1-Q_3 — 5–10). Проведены анализ медицинской документации и клинический осмотр. Сенсорный профиль пищевого поведения оценивали оригинальным опросником, созданным на основе SP-2, BAMBI и CFNS (α Кронбаха = 0,75). Статистический анализ выполнен в Statistica 10 с использованием параметрических и непараметрических методов; корреляции рассчитывали по Спирмену при $p < 0,05$.

Результаты. Среди включенных детей ($n = 51$) с РАС преобладали мальчики — 96% ($n = 49$). Медиана начала пищевых проблем — 16 мес (Q_1-Q_3 — 12–24). Девиации: пикацизм — 49% ($n = 25$), неофобия — 43% ($n = 22$), ритуализированное поведение — 41% ($n = 21$), полифагия — 31% ($n = 16$). Сенсорные профили: избегание — 61% ($n = 31$), поиск — 25% ($n = 13$), смешанный — 14% ($n = 7$). При избегании отказ был связан с гиперчувствительностью: крупы/каши (–0,569), фрукты (–0,536), мясо (–0,528), овощи и рыба (–0,490/–0,463). Неофобия

коррелировала с избеганием новых продуктов (0,672), ритуалы — с визуальной организацией (0,627), пикацизм — с обонятельным избеганием (–0,352), полифагия — с защитным эффектом при вкусовой гиперчувствительности (–0,354). При сенсорном поиске пикацизм был центральным маркером (0,495–0,785), полифагия отражала стремление к интенсивной вкусовой стимуляции (0,439–0,529), ритуалы носили компенсаторный характер (0,370), неофобия соответствовала текстурному избеганию (–0,400–0,415). Сенсорные триггеры: фрукты — жевательная/тактильная стимуляция (0,589–0,609), рыба и овощи — термальная (0,487–0,540).

Заключение. У детей с РАС нарушения питания имеют отчетливую сенсорную природу, формируя устойчивые связи между типом сенсорного профиля и характером девиаций. Сенсорное избегание связано с гиперчувствительностью и отказом от продуктов, сенсорный поиск — с пикацизмом и полифагией. Полученные данные подтверждают патогенетическую роль сенсорных механизмов и обосновывают необходимость их учета в клинической практике врача-педиатра, включая маршрутизацию и ранний скрининг.

Выраженность структурных изменений печени у детей: синергизм матриксных белков и серологических индексов

Фатуллаев С.Т.

НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Рост выявляемости хронических заболеваний печени (ХЗП) у детей и ограничения биопсии (инвазивность, риск осложнений, невозможность динамического мониторинга) обуславливают необходимость разработки надежных малоинвазивных методов оценки выраженности фиброза.

Цель исследования. Оптимизация малоинвазивной диагностики фиброза печени (ФП) у детей путем интеграции в диагностический алгоритм прямых серологических биомаркеров и расчетных индексов.

Пациенты и методы. Обследованы 111 детей с хроническими болезнями печени различной этиологии. Медиана возраста составила 9,9 года. Всем детям для определения стадии ФП проводили двумерную эластографию сдвиговой волной (ДЭСВ), оценку сывороточных концентраций прямых биомаркеров ФП с помощью иммуноферментного метода: гиалуроновой кислоты (ГК), нг/мл; фактора дифференцировки роста-15 (ФДР-15), пг/мл; протеина-1 экстраклеточного матрикса (ПЭМ-1), пг/мл. Также проведен расчет индексов Aspartate-aminotransferase to Platelet Ratio Index (APRI) и Fibrosis-4 (FIB-4). Для статистического анализа применялись критерии Краскела – Уоллиса, Данна и Манна – Уитни с поправкой Холма, коэффициент ранговой корреляции Спирмена (rs). Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. По данным ДЭСВ стадия F0 выявлена у 26, F1 — у 37, F2 — у 18, F3 — у 20, F4 — у 10 детей. Концентрации ГК в соответствии с указанными стадиями ФП составили 20,0; 38,0; 80,0; 207,0; 353,0. Отмечены статистически значимые различия уровней ГК между

группами со стадиями ФП F0 и F2 ($p < 0,001$), F0 и F3 ($p < 0,001$), F0 и F4 ($p < 0,001$), F1 и F3 ($p = 0,002$), F1 и F4 ($p = 0,011$). Сывороточные концентрации ФДР-15 в соответствии с указанными стадиями ФП составили 160,00; 192,50; 380,50; 473,50; 432,00. ФДР-15 в сыворотке крови достоверно различался между детьми со стадиями F0 и F2 ($p = 0,003$), F0 и F3 ($p < 0,001$), F0 и F4 ($p = 0,003$), F1 и F3 ($p = 0,037$). Сывороточные концентрации ПЭМ-1 в соответствии с указанными стадиями ФП составили 256,00; 392,00; 403,00; 478,50; 501,00. Дифференцирующая способность: ПЭМ-1 хорошо разделяет стадии F0 и F1 ($p < 0,001$), F0 и F2 ($p = 0,021$), F0 и F3 ($p = 0,027$), F0 и F4 ($p < 0,031$). Значение APRI при F0 составило 0,36; при F1 — 0,32; при F2 — 0,32; при F3 — 0,99; при F4 — 1,57. Выявлены статистически значимые различия индекса APRI между детьми со стадиями F3 и F0 ($p = 0,013$), F4 и F0 ($p = 0,013$), F3 и F1 ($p = 0,002$), F4 и F1 ($p = 0,003$), F3 и F2 ($p = 0,030$), F4 и F2 ($p = 0,026$). Индекс FIB-4 при F0 составил 0,23; при F1 — 0,29; при F2 — 0,36; при F3 — 0,47; при F4 — 0,72. Выявлены статистически значимые различия индекса FIB-4 между стадиями ФП ($p = 0,025$). Корреляционный анализ показал статистически значимую заметную положительную взаимосвязь между APRI и FIB-4 ($rs = 0,598$, $p < 0,001$).

Заключение. Совместная оценка сывороточных концентраций ГК, ФДР-15 и ПЭМ-1 в комбинации с индексами APRI и FIB-4 позволяет в ряде клинических ситуаций рассматривать данный комплекс показателей как малоинвазивный инструмент стратификации стадий ФП у детей.



Резолюция II Всероссийской конференции «Клиническая фармакология в педиатрии»

В рамках XXVII Конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2026 г. была проведена II Всероссийская конференция «Клиническая фармакология в педиатрии».

В конференции приняли участие эксперты и клинические фармакологи из Управления организации государственного контроля качества медицинской продукции Росздравнадзора (г. Москва), Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова (г. Санкт-Петербург), Медицинского института Российского университета дружбы народов им. Патриса Лумумбы (г. Москва), Центра геномных исследований мирового уровня «Центр предиктивной генетики, фармакогенетики и персонализированной терапии» РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского (г. Москва), Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования (г. Москва), Национального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова (г. Санкт-Петербург), Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета (г. Санкт-Петербург), Морозовской детской городской клинической больницы (г. Москва), Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет) (г. Москва), Волгоградского государственного медицинского университета (г. Волгоград), Казанской государственной медицинской академии (г. Казань), Детской республиканской клинической больницы (г. Казань), Казанского государственного медицинского университета (г. Казань), Кокрейн Россия, Смоленского государственного медицинского университета (г. Смоленск), Воронежского государственного медицинского университета им. Н.Н. Бурденко (г. Воронеж), Научно-практического центра психического здоровья детей и подростков им. Г.Е. Сухаревой (г. Москва), Российской детской клинической больницы (г. Москва).

В рамках пленарного заседания были обсуждены перспективы фармакогенетических исследований в педиатрии, проблемы безопасности лекарственной терапии у детей, актуальные вопросы клинической фармакологии орфанных лекарств, а также были представлены опыт и инновации Института перинатологии и педиатрии Национального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова.

Программа конференции состояла из таких симпозиумов, как «Организация службы клинической фармакологии в педиатрическом стационаре», «Инфекции в педиатрии», «Современные лекарственные технологии, проблемы эффективности и безопасности» и «Фармаконадзор в педиатрии и перинатологии».

По результатам конференции были сформулированы следующие выводы и заключения.

1. Понятия фармакогеномика и фармакогенетика часто используют взаимозаменяемо, однако это не совсем точно. Фармакогенетика изучает изменение в отдельном гене и его влияние на реакцию организма

на лекарственный препарат, в то время как фармакогеномика изучает влияние всего генома на реакцию организма при приеме лекарств. Экстраполяция фармакогеномной и фармакогенетической информации, полученной у взрослых, не всегда возможна в педиатрии в связи с различиями в экспрессии генов во время физиологического созревания у детей. В процессе физиологического созревания изменяется экспрессия ферментов, метаболизирующих лекарства, а также их переносчиков и таргетных белков.

2. Фармакокинетика лекарственных средств в педиатрии представляет собой динамический и эволюционирующий процесс. На фармакокинетические параметры могут влиять различные факторы, включая физиологические нарушения (например, дисфункция органов), фармакогеномика, а также внешние условия, такие как сопутствующее или предшествующее применение лекарств, тип вскармливания, гендерные и возрастные особенности композиции тела. Упрощенные представления о принципах дозирования лекарственных препаратов в педиатрии сопровождаются в значительном числе клинических случаев назначением либо субтерапевтических, либо токсических доз лекарств.
3. Лекарства для редких заболеваний в основном представлены малыми молекулами, которые исследуют с опорой на биомаркеры (в том числе цифровые). При этом увеличивается доля лекарств из группы генной, клеточной и биотехнологических терапий. Доля орфанных лекарств для детей в мире менее 10%.
4. Вопросы этики возникают почти на всех этапах изучения лекарств у детей — от клинических исследований, в том числе поисковых, до экстраполяции. Крайне острым является этический принцип «научной необходимости и целесообразности».
5. Практика назначения лекарств «офф-лейбл» (off-label, вне инструкции по применению) в педиатрии и неонатологии остается крайне распространенной, достигая в некоторых странах 70%. Педиатры зачастую вынуждены назначать такие лекарственные препараты, поскольку альтернативные варианты лечения отсутствуют. В Российской Федерации продолжается процесс становления нормативно-правового регулирования данной проблемы.
6. Приобретенная бактериальная резистентность — глобальная проблема, у детей бремя инфекций более выражено, чем у взрослых. При этом локализация инфекций и возбудителей меняются с возрастом. Клинические рекомендации в области управления инфекциями должны основываться на синтезе рандомизированных контролируемых исследований с реальной клинической практикой на платформе данных локального микробиологического мониторинга.

7. Уроки, извлеченные из опыта использования малых молекул, не всегда могут быть применимы к терапевтическим белкам, генной и клеточной терапиям. В настоящее время специалисты в педиатрической клинической фармакологии активно работают с такими современными лекарственными технологиями, как генная и клеточная терапии.
8. Несмотря на значительный прогресс в области общих фармакологических знаний, клинической фармакологии и исследований безопасности лекарственных средств, нежелательные явления в педиатрии остаются серьезной проблемой. Наибольшему риску подвержены дети младшего возраста. Некоторые серьезные нежелательные реакции можно предотвратить путем тщательного сбора анамнеза и изучения истории болезни пациента.
9. Поддержание гармоничного становления и здоровья диады «кормящая мать – грудной ребенок» является одной из основ будущего здоровья и матери, и ребенка. Принятие решения о сохранении грудного вскармливания в случае необходимости лекарственной терапии у матери вызывает большие сложности ввиду фактического отсутствия зарегистрированных практических наблюдений. В то же время в ряде случаев обоснованные решения можно принять на основании совокупного анализа косвенных данных.

По результатам конференции были предложены следующие рекомендации.

- Детям должно быть предоставлено лечение лекарственными препаратами, которые прошли соответствующие исследования, доказывающие безопасность и эффективность их применения в детской популяции, причем не только в рамках локальных исследований, но и с учетом всего пула имеющихся мировых знаний для формирования национальной лекарственной политики.
- Анализ данных реальной клинической практики, опыт внедрения терапевтического лекарственного мониторинга в педиатрических клиниках и разработка на основе полученных данных популяционных фармакокинетических моделей позволят повысить эффективность и безопасность фармакотерапии у детей.
- Активная регистрация врачами и пациентками случаев нежелательных эффектов фармакотерапии на фоне грудного вскармливания, включая снижение продукции молока или подозрения на неблагоприятное воздействие на ребенка, позволит накопить данные об истинных ограничениях взамен предполагаемых. Регуляторы обращения лекарственных средств могут существенно изменить ситуацию, стимулируя держателей регистрационных удостоверений к активному накоплению данных обо всех случаях кормления грудью на фоне фармакотерапии в рамках программ фармаконадзора.
- На уровне медицинских организаций необходимо создание детских комитетов и формулярных комиссий по лекарственным средствам с обязательным участием врача клинического фармаколога для обеспечения научно обоснованного использования лекарств у детей.
- Необходимо более широкое внедрение в педиатрии программы «Управление антибиотикотерапией» (Antibiotic Stewardship) с учетом мониторинга локальных данных по микробиологической чувствительности возбудителей инфекций в конкретной медицинской организации.
- Признать перспективными фармакогенетические подходы к персонализации выбора лекарственных препаратов и режимов их дозирования у детей. Однако для их внедрения необходимо перейти от ассоциативных фармакогенетических исследований к разработкам и клинической валидации специфических педиатрических фармакогенетических алгоритмов персонализации применения лекарственных препаратов, и прежде всего лекарственных препаратов высокого риска в отношении нежелательных реакций (психотропные препараты, препараты с узким терапевтическим диапазоном, антимикробные препараты резерва и т.д.). При этом такие алгоритмы должны быть адаптированы под российскую популяцию пациентов с учетом распространения соответствующих фармакогенетических маркеров в России в контексте ее мультиэтничности.
- В Российской Федерации существуют объективные предпосылки совершенствования существующей нормативно-правовой документации для создания отдельной национальной нормативной базы по направлениям «Наилучшие лекарственные средства для детей» и «Равноправие в области педиатрических клинических исследований». Необходима разработка нормативно-правовой базы по использованию экстраполяции и фармакометрии в педиатрии и неонатологии.
- Признать целесообразным более активное развитие служб клинической фармакологии в медицинских организациях педиатрического профиля как в стационарах, так и в амбулаторной сети в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи по профилю «Клиническая фармакология». Это необходимо для обеспечения максимально эффективной, безопасной и экономически обоснованной фармакотерапии у детей.

**Члены организационного комитета
II Всероссийской конференции
«Клиническая фармакология в педиатрии», 2026 г.**



Новый Порядок оказания помощи в педиатрии

6 апреля 2026 г. вступил в силу Приказ Минздрава России от 20.02.2026 № 120н, утвердивший Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Педиатрия».

К видам медицинской помощи добавили паллиативную. Также были внесены уточнения, в какую медицинскую организацию необходимо доставить ребенка при угрозе жизни (в детскую больницу, а если нет такой возможности — в ближайшую клинику, которая оказывает помощь детям, имеет отделение реанимации (реанимационные койки) или стационарное отделение скорой помощи). После лечения в стационаре паци-

ента необходимо направить в поликлинику к педиатру или врачу общей практики, который определит необходимость диспансерного наблюдения.

Также определены правила работы отделения (кабинета) неотложной помощи, детского приемного отделения. Внесены уточнения в штатные нормативы и стандарты оснащения подразделений детской поликлиники и организаций, оказывающих медицинскую помощь детям.

Источник: <https://www.consultant.ru/legalnews/31214/>

Расширение неонатального скрининга

С апреля 2026 г. увеличилось число врожденных/наследственных заболеваний, которые будут выявляться в ходе расширенного неонатального скрининга (Приказ Минздрава России от 19.12.2025 № 745н (зарегистрирован в Минюсте России 02.02.2026).

Малышей начнут проверять в том числе на:

- дефицит декарбоксилазы ароматических L-аминокислот (AADC) (МКБ-10: E70.8 Другие нарушения обмена ароматических аминокислот);

- X-сцепленную адренолейкодистрофию (МКБ-10: E71.3 Нарушения обмена жирных кислот).

Соответствующие изменения в Порядок оказания медпомощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями вступили в силу 01 апреля 2026 г. Это позволит своевременно выявлять и корректировать данные патологии на ранних стадиях.

Источник: <https://www.garant.ru/news/2026641/>

Новый стандарт медицинской помощи детям при ожирении

Минздрав России утвердил новый стандарт медицинской помощи детям при ожирении, сменив регламент, действовавший с 2022 г. Документ расширяет перечень методов лечения и корректирует состав профильных специалистов. Кроме того, министерство увеличило норматив обеспечения детей препаратами от ожирения — орлистатом и лираглутидом.

Вероятность получения этих лекарств в рамках оказания бесплатной медицинской помощи выросла с 0,04 до 0,13, также были увеличены средние курсовые дозы: для орлистата — с 97 200 до 105 480 мг, для лираглутида — с 810 до 879 мг.

В обновленный список хирургических методов лечения добавлены продольная резекция желудка, гастрощунтирование и бандажирование желудка. Из немедикаментозных методов исключен комплекс лечебной физкультуры.

Список врачей для приема и консультаций пополнился диетологом и оториноларингологом. Помимо них, прием пациентов ведут генетик, невролог и детский эндокринолог. В стационарных условиях добавлен ежедневный осмотр детского хирурга, в амбулаторных — первичный прием педиатра. К повторному и диспансерному приему детского эндокринолога теперь добавлен первичный прием этого специалиста.

С января 2024 г. в России реализуется комплекс мер по борьбе с детским ожирением. В программе участвуют 11 ведомств и 6 федеральных учреждений, включая 4 национальных медицинских исследовательских центра, а также региональные структуры и профильные НКО.

Источник: <https://gxpnews.net/2026/05/v-rossii-obnovili-standarty-medpomoshhi-detyam-s-ozhireniem/?amp=1>

Новая вакцина против менингококковой инфекции зарегистрирована в России

Американская компания Pfizer зарегистрировала в России вакцину против менингококковой инфекции Нименрикс. Препарат защищает от четырех серогрупп — А, С, W-135 и Y. Лекарственная форма будет отпускаться по рецепту в виде лиофилизата

для приготовления раствора для внутримышечного введения. Регистрационное удостоверение на новый препарат действительно до мая 2028 г. Вакцина от Pfizer, согласно госреестру, стала пятой менингококковой вакциной, зарегистрированной в России.

Аналогичные продукты уже есть у британской GSK, французской Sanofi, а также у российских производителей — «Микрогена» (входит в холдинг «Нацимбио») и «Фарм Эйд».

В январе 2026 г. получила лицензию на производство менингококковой вакцины еще одна российская биофармацевтическая компания — «Петровакс Фарм». Проект стартовал еще в 2022 г., к настоящему времени производственная лицензия расширена, фармацевтический гигант уже в текущем году планирует начать выпуск менингококковой вакцины по полному циклу. Компания получила лицензию Минпромторга, а завершение процедуры регистрации препарата (получение регистрационного удостоверения) ожидается летом 2026 г.

Первая российская вакцина от коклюша, дифтерии и столбняка для взрослых

Холдинг «Нацимбио» получил регистрационное удостоверение Минздрава России на вакцину аАКДС-М для профилактики коклюша, дифтерии и столбняка у лиц старше 18 лет. Препарат создан производителем иммунобиологических лекарств НПО «Микроген» на основе бесклеточного коклюшного компонента, что позволяет применять его для ревакцинации взрослых. По данным разработчика, одна доза формирует иммунитет сроком до 10 лет.

В компании считают, что наличие отечественного производства полного цикла может стать основанием для включения вакцины в национальный календарь профилактических прививок и введения регулярной ревакцинации взрослых каждые 10 лет. Уникальность вакцины аАКДС-М заключается в том, что она содержит сниженные концентрации дифтерийного и столбнячного анатоксинов и бесклеточный коклюшный компонент.

Кроме того, над собственной вакциной против менингококковой инфекции работает Санкт-Петербургский НИИ вакцин и сывороток ФМБА. В сентябре 2025 г. институт получил разрешение на проведение фаз II и III клинических исследований своей разработки. По последним данным, российская вакцина проходит процедуру государственной регистрации.

При этом вакцинация от менингококковой инфекции пока не включена в национальный календарь профилактических прививок. Ожидалось, что коррективы внесут еще в 2025 г., но Правительство Российской Федерации утвердило перенос на 2027 г.

Источник: <https://gxpnews.net/2026/04/pfizer-poluchila-v-rossii-regudostoverenie-na-eshhe-odnu-meningokokkovuyu-vakczinu/?amp=1>

Клинические исследования проводили на базе 10 научных центров с участием 436 добровольцев в возрасте от 18 до 60 лет. Через месяц у большинства участников выработался защитный титр антител ко всем трем инфекциям, отмечалась хорошая и очень хорошая переносимость. В ближайшее время планируются исследования с участием детей.

Коклюш остается значимой проблемой для российского здравоохранения: в 2024 г. заболеваемость превысила среднемноголетний показатель в 4,5 раза, в 2023-м — в 7,6 раза, причем в эпидпроцесс все чаще вовлекаются взрослые.

Источник: <https://gxpnews.net/2026/04/naczimbio-zaregistroval-pervuyu-rossijskuyu-vakczinu-ot-koklyusha-difterii-i-stolbnyaka-dlya-vzroslyh/?amp=1>

FDA одобрило препарат для лечения детей с карликовостью

Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (FDA) одобрило препарат Yuviwel (naveregritide) для лечения детей с ахондроплазией — наиболее распространенной формой генетической карликовости. Лекарство предназначено для пациентов в возрасте от 2 лет.

Yuviwel стал первым препаратом еженедельного применения, который нейтрализует гиперактивность рецептора FGFR3. Механизм действия основан на пролонгированном высвобождении натрийуретического пептида С-типа (CNP), стимулирующего линейный рост.

Одобрение прошло по ускоренной процедуре на основании данных 52-недельного исследования ApproaCHN Trial. В ходе исследования у детей 2–11 лет зафиксировано статистически значимое увеличение среднегодового темпа роста по сравнению с плацебо.

Ахондроплазия — наиболее распространенный тип карликовости с укороченными конечностями. По данным Национальных институтов здравоохранения, это заболевание встречается у 1 из 15–40 тыс. новорожденных.

Источник: <https://gxpnews.net/2026/03/v-ssha-odobrili-preparat-dlya-lecheniya-detej-s-karlikovostyu/?amp=1>