



www.pediatr-mos.ru

X Юбилейный Московский Городской Съезд педиатров с межрегиональным и международным участием

ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ В ПЕДИАТРИИ

8–9 октября 2024 года | Москва, «Цифровое деловое пространство», ул. Покровка, 47
с трансляцией избранных заседаний на сайте www.pediatr-mos.ru
10 октября 2024 года | Онлайн на сайте: www.pediatr-mos.ru

СБОРНИК
ТЕЗИСОВ



ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПАРАМЕТРОВ ОТКРЫТОГО ОВАЛЬНОГО ОКНА У ДЕТЕЙ

Анина В. М.

Филиал ООО «Лодэ» в г. Гродно, Гродно, Республика Беларусь

Цель и задачи работы: проанализировать ультразвуковые особенности открытого овального окна у детей в возрасте от 1 месяца до 15 лет. Материалы и методы исследования. Под наблюдением в течение 2023 г. находилось 474 ребенка, у которых методом трансторакальной эхокардиографии выявлено открытое овальное окно (ООО). Ультразвуковое исследование сердца проводилось на диагностической ультразвуковой системе Affiniti PHILIPS с использованием датчика S5-1 для кардиологических исследований.

Все дети по возрасту были разделены на 4 группы: до 1 года — 39 детей, от 1 года до 3 лет — 90 детей; от 4 до 6 лет — 48 детей, от 7 до 15–297; мальчиков (44%), девочек — (56%). Обработка полученных данных проводилась при помощи компьютерной программы STATISTICA 10.0. Полученные результаты. Установлено, что из 39 детей, обследованных в возрасте до 1 года, ООО выявлено у 30 (76,9%). Средние размеры ООО у обследованных детей в данной возрастной группе составили 1,45 (1,0; 3,1) мм. Во второй группе ООО выявлено у 46 (51,1%) из 90 обследованных здоровых детей; средние размеры ООО составили 1,18 (1,0; 1,5). В возрасте от 4 до 6 лет ООО диагностировано у 21,3% обследованных; средние размеры в данной группе ООО составили 1,7 (1,0; 2,5) мм. В группе детей школьного возраста остается функционирующим овальное окно у 30 (10,1%) из 297 обследованных с размерами — 1,95 (1,4–2,5) мм. Ни у одного ребенка при проведении трансторакальной эхокардиографии не была выявлена дилатация правого желудочка. Размеры правого желудочка у детей с ООО в возрасте до 1 года составили: 7,6 мм (4,8; 10,2 мм); в возрасте от 1 до 3 лет — 8,8 мм (6,0; 11,5 мм), от 3 до 6 лет — 9,2 мм (6,5; 10,3 мм); с 7 до 15–11,7 (10,3; 13,1 мм). Систолическое давление в легочной артерии у детей первого года жизни составило 9 мм рт. ст. (8,0; 11 мм рт. ст.); у детей раннего возраста — 13 мм рт. ст. (8; 15 мм рт. ст.); у детей в возрасте от 4 до 6 лет — 14 мм рт. ст. (11; 16 мм рт. ст.); у детей в возрасте 7–15 лет — 18,5 мм рт. ст. (16; 23 мм рт. ст.). Ускорение легочного кровотока выявлено у 12,5% обследованных детей раннего возраста. Сопутствовали ООО следующие малые аномалии сердца: аномально расположенные трабекулы и/или хорды (поперечная, продольная, диагональная) левого желудочка выявлены у 449 (94,7%); гипермобильная межпредсердная перегородка — у 42 (8,7%) детей. Проплапс митрального клапана I степени с митральной регургитацией I степени был выявлен у 35 (7,4%) детей школьного возраста. Открытый артериальный проток в периоде новорожденности визуализирован у 21 (4,5%) ребенка.

При наблюдении в динамике за 38 детьми, у которых на первом году жизни было выявлено ООО, при повторном ультразвуковом исследовании сердца у 25 (65,7%) в возрасте от 1 до 3 лет ООО закрылось. У 13 (34,3%) детей раннего возраста ООО продолжало функционировать; размеры ООО в данной группе составили 1,8 (1,1–2,4 мм).

Следует отметить, что при плановом ультразвуковом исследовании сердца у 8 (2,7%) подростков впервые диагностировано ООО размером 1,75 (1,3–2,4 мм).

Признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 42,2% матерей, у детей которых диагностировано ООО, в виде пролапса митрального клапана I степени с митральной регургитацией I степени у 21,3% матерей, нефроптоза — у каждой третьей женщины.

Выводы.

1. У 65,7% детей в раннем возрасте происходит закрытие функционирующего овального окна, диагностированного на первом году жизни.
2. В школьном возрасте открытое овальное окно продолжает функционировать у 10,1% обследованных; в 2,7% подростков выявляется впервые.
3. Нормально расположенные хорды диагностируются у 94,7% детей с открытым овальным окном, гипермобильная межпредсердная перегородка — у 8,9%, пролапс митрального клапана I степени с митральной регургитацией I степени — у 7,4% обследованных.

ВЗАИМОСВЯЗЬ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ И РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЙ

Антоненко А. Н., Хадисова И. Р.

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, Москва

Цель исследования — выявить частоту функциональных расстройств органов пищеварения (ФРОП) у детей, госпитализированных в инфекционный стационар с острыми респираторными заболеваниями (ОРЗ), и их взаимосвязь с демографическими, медико-биологическими факторами и клиническими симптомами.

Материал и методы. Выполнено обсервационное поперечное исследование методом сплошной выборки. В исследование включено 180 детей с ОРЗ, матери которых согласились заполнить предложенную анкету, содержащую 41 вопрос. Диагностика ФРОП была проведена на основании клинических данных согласно Римским критериям IV и путем стандартного сбора сведений от родителей ребенка. Характер стула оценивали по Бристольской шкале. Повторными считали ОРЗ, если индекс резистентности (отношение числа эпизодов ОРЗ к 12 месяцам, предшествующим настоящей госпитализации) превышал 0,5. Результаты. У младенцев и детей раннего возраста с ОРЗ, госпитализированных в стационар, частота ФРОП составила 35,1%. Чаще встречались функциональная диарея (14,9%) и запор (14,2%), что может объясняться большей долей детей старше года и динамикой структуры ФРОП по мере роста. У 50% детей с ОРЗ старше 4 лет были диагностированы ФРОП. Преобладала абдоминальная боль — 39,1%, синдром раздраженного кишечника регистрировали с частотой 10,8%. У 29% детей, имевших младенческие ФРОП, диспепсические жалобы сохранялись и в более старшем возрасте. Дети с ФРОП независимо от возраста страдали повторными ОРЗ чаще на 34,0% по сравнению с теми, кто не имел гастроинтестинальных жалоб на момент госпитализации. ОРЗ у этих пациентов чаще осложнилось отитом, и им чаще требовалась антибактериальная терапия. В группе детей с ФРОП возраст отцов был старше, а тип их профессии чаще имел отношение к эксплуатации техники. Матери детей с ФРОП были менее удовлетворены своим материальным положением и реже имели высшее образование.

Выводы. Острые респираторные инфекции, особенно повторные, могут играть значимую роль в развитии и поддержании ФРОП у детей. Необходимы дальнейшие исследования, результаты которых могут быть полезными для разработки индивидуальной тактики лечения и профилактики.

ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ ПОДРОСТКА С БЕЛКОВО-ЭНЕРГЕТИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ: ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО ЭНДОКРИНОЛОГА

Антонова Д. С., Олейник О. А., Самойлова Ю. Г., Филиппова Т. А., Муталими В. Э., Трифонова Е. И., Качанов Д. А.
Сибирский государственный медицинский университет, Томск

Цель: оптимизировать тактику ведения пациента с белково-энергетической недостаточностью тяжелой степени тяжести в условиях педиатрического стационара.

Задачи:

- Изучить анамнез ребенка на момент госпитализации и развитие клинических проявлений белково-энергетической недостаточности.
- Выявить клинико-патологические синдромокомплексы при проведении объективного осмотра пациента.
- Сформировать алгоритм проведения лабораторной и инструментальной диагностики пациента с учетом клинических рекомендаций по белково-энергетической недостаточности.
- Проанализировать полученные результаты лабораторной и инструментальной диагностики с дальнейшей постановкой основного и сопутствующего диагноза.
- Назначить корректную и соответствующую тяжести заболевания терапию с дальнейшими рекомендациями по ведению подобных пациентов.

Актуальность. В независимости от причины патогенез белково-энергетической недостаточности (БЭН) представляет собой внутриклеточное голодание, что, в дальнейшем, при тяжелой степени приводит к катаболизму тканей и органов и к серьезным нарушениям их функций. Ведение таких пациентов в педиатрическом стационаре требует командной работы многих специалистов для корректного назначения терапии и соблюдения ряда других врачебных рекомендаций. Трудности ведения подобных пациентов могут возникнуть и в организации процесса пребывания ребенка в стационаре, учитывая реальную клиническую практику.

Материалы и методы. Представлен клинический случай белково-энергетической недостаточности тяжелой степени тяжести, возникший в результате психогенной анорексии у пациентки 15 лет.

Результаты. Пациентка 15 лет поступила в педиатрический стационар с жалобами на низкую прибавку в весе, выраженную слабость и утомляемость, запоры до четырех дней, отсутствие менструального цикла в течение последнего года. Со слов пациентки начала худеть в январе 2023 г., когда сознательно «села на диету». При поступлении: $l = 158$ см, $m = 30$ кг, $ИМТ = 12$ кг/м², SDS роста = $-0,63$, SDS веса = $-4,16$, SDS имт = $-4,6$. Дефицит массы тела составил 36,4%. Диагноз при поступлении имел код МКБ Е 44.1, что не соответствовало клиническим проявлениям заболевания и общему состоянию пациентки. В ходе госпитализации были проведены дополнительные лабораторные и инструментальные исследования для исключения других сопутствующих патологий: глистных инвазий с учетом особенностей питания пациентки и проживания в отдаленных этнических районах РФ; органических патологий головного мозга, гипофиза, а также других органов и систем; эндокринных патологий, связанных с недостаточностью половых гормонов. Были проведены дополнительные консультации узких специалистов: психолога, психиатра, нутрициолога, гастроэнтеролога, кардиолога. По итогу госпитализации были выставлены следующие диагнозы:

Основное заболевание: Острая белково-энергетическая недостаточность 3 тяжелой степени тяжести (SDS имт $-4,6$) (E43.0)

Сопутствующие заболевания: (F50.0) Психогенная анорексия. (E28.0) Дисфункция яичников. (K59.0) Хронический запор, субкомпенсирован-

ный. (K29.0) Хронический гастродуоденит. (D72.8) Доброкачественная нейтропения, средней степени тяжести. (I49.8) Вторичная кардиопатия с нарушением ритма сердца.

При нахождении в стационаре возникали трудности с организацией режима: требовалось постоянное наблюдение за пациенткой для исключения возможности вызова рвотных масс после приема пищи, для контроля выделенной жидкости в течение дня, более частые консультации с врачом психиатром, назначение специфических препаратов, требующих особого учета. Пациенты с БЭН имеют риск развития рефидинг-синдрома при неправильной тактике лечения и назначения терапии, который сопровождается снижением уровней электролитов — фосфора, калия, магния, и дефицитом тиамина, что приводит к сердечной, дыхательной, почечной недостаточности. Во избежание данного осложнения было проведено постепенное нарастание калорийности питания и назначена адекватная компенсация электролитной и витаминной недостаточности.

Вывод. Данный клинический случай, позволяет обратить внимание на такую актуальную проблему, как БЭН в результате психогенной анорексии у детей и подростков. Необходимо понимать, что терапия не заканчивается после того, как пациент выписывается из стационара и должна сопровождаться длительной реабилитацией. Несмотря на наличие определенных алгоритмов ведения, остается достаточно много спорных и неоднозначных моментов, которые необходимо разбирать для улучшения прогноза состояния пациентов, и повышения процента выздоровлений.

ОСОБЕННОСТИ ВОВЛЕЧЕНИЯ СОСУДИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ГЛАЗА В ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ ПРОЦЕСС ПРИ ГЕМИСКЛЕРОДЕРМИИ ЛИЦА У ДЕТЕЙ

Асламазова А. Э., Подчерняева Н. С., Батырева О. В.
Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова, кафедра детских болезней, кафедра глазных болезней, Москва

Цель исследования — установить частоту и особенности поражения сосудистой оболочки глазного яблока у детей с линейной склеродермией головы.

Материал и методы. Обследованы 110 детей с линейной гемисклеродермией головы (ЛСГ), среди них 94 ребенка с линейной склеродермией головы и лица и 16 детей с синдромом Парри-Ромберга. Диагноз ЛСГ устанавливался согласно классификации, предложенной Международная согласительная конференция детских ревматологов 2004 г. Всем пациентам проведено комплексное клиническое, лабораторно-инструментальное обследование, включая МРТ головного мозга, ЭЭГ, осмотр офтальмолога, включавший визометрию, биомикроскопию, офтальмоскопию.

Результаты. Поражение сосудистой оболочки глаза (ПСГ) выявлено у 10 больных. Возраст детей с ПСГ на момент постановки диагноза ЛСГ колебался от 3 до 15 лет, составляя в среднем 6,4 лет, среди них 7 девочек и 3 мальчика, длительность наблюдения в нашей клинике составила в среднем 5,5 лет. У всех 10 пациентов с ПСГ на момент обследования отмечены характерные для склеродермии поражения кожи и подлежащих тканей, в связи с чем, мы трактовали их как больных с линейной склеродермией головы и лица. ПСГ развивалось на разных этапах болезни, как в дебюте (у 3 детей), так и спустя 3–10 лет от начала ЛСГ. У 2 детей отмечалось значимое поражение кожи век и выпадение ресниц, у 5 детей сформировался энтофтальм. ПСГ во всех случаях отмечалось на стороне поражения кожи, при этом у 3 детей, оно выявлено и на втором глазу. У подавляющего числа детей с ПСГ (9 из 10) отмечена иммунологическая активность болезни, в виде повышения уровня антинуклеарного фактора, при этом склеродермоспецифические



антитела обнаружены у 3 пациентов (антицентромерные антитела). У 9 из 10 пациентов изменения ПСГ проявлялись в виде иридоциклита, с развитием у преципитатов на задней поверхности роговицы. У одной девочки с большой длительностью течения склеродермии (72 мес.) выявлен хориоретинальный атрофический очаг в центральной зоне, еще у 2 детей иридоциклит сочетался с периферическими атрофическими изменениями сетчатки (периферический хориоретинит) и нейропатией зрительного нерва. У одного пациента отмечался птоз века пораженного глаза, который исчез после назначения терапии. Снижение остроты зрения одностороннее обусловленное ПСГ выявлено у всех пациентов с иридоциклитом и центральным хориоретинитом в остром периоде заболевания. Иридоциклит имел рецидивирующий характер у 4 из 10 пациентов и обострялся при обострении кожного синдрома. у двух детей дебют иридоциклита сопровождался возникновением приступов эпилепсии, что требовало длительного применения противосудорожных препаратов, у этих же пациентов имели очаговые гиперинтенсивные сигналы в ткани головного мозга при МРТ на стороне иридоциклита и поражения кожи головы.

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ — ВСЕ ЕЩЕ ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ НА ПРИЕМЕ У ПЕДИАТРА

Герасимова Ю.А., Афонина Е. Ю., Николаева М. Н., Подчерняева Н. С., Котлукова Н. П.

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Клиника детских болезней Сеченовского центра материнства и детства, Москва

Введение. Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) — это тяжелая прогрессирующая системная капиллярная васкулопатия с поражением мышц, кожных покровов и внутренних органов. Распространенность ЮДМ составляет 4 на 100 тыс. детей, а ежегодная заболеваемость 2–4 случая на миллион детей в год. Патогномоничны проксимальная мышечная слабость, кожные проявления в виде гелиотропной сыпи, лиловой эритемы, кальциноза мягких тканей. Неспецифическое начало и полиморфизм клинических симптомов зачастую становятся причинами постановки неправильного диагноза и отсроченного начала лечения. Цель. Демонстрация трудности педиатрических аспектов диагностики ЮДМ с дебютом в виде кожного синдрома.

Клинический случай. Девочка П., 10 лет. С 4 лет наблюдается у аллерголога по поводу рецидивирующего дерматита. В начале января 2024 г. на локтях появилась зудящая сыпь, которая через неделю распространилась также на область коленных суставов. Зуд усилился вплоть до нарушения ночного сна, появилась гиперемия век. Сыпь была расценена педиатром как аллергическая, рекомендована антигистаминная терапия, эмоленты — без эффекта. Далее появились жалобы на боль и слабость в икроножных мышцах и мышцах плечевого пояса; девочка консультирована травматологом, рекомендован прием троксерутина. Ребенок повторно осмотрен педиатром и аллергологом областной детской больницы (ОДБ); в связи с сохранением кожного синдрома (атопический дерматит) назначена местная ГКС-терапия, элиминационная диета. На фоне сохраняющихся кожных проявлений продолжала нарастать мышечная слабость, девочка практически перестала себя обслуживать, отмечалось несколько эпизодов падений («подкосились ноги»). По результатам осмотра травматолога, невролога, ревматолога в приемном отделении ОДБ 06.02.2024 г. срочно госпитализирована в отделение кардиоревматологии, где было выявлено значительное повышение КФК до 2642 Ед/л, титра антинуклеарного фактора (1:640). Определен полный АНА-профиль: маркеры синдромов Шарпа, системной красной волчанки, дерматомиозита отрицательны. Ввиду тяжести состояния девочка была переведена в Федеральный клинический центр г. Москвы. При осмотре 20.02.2024 г. выражен кожно-мышечный синдром: яркая

отечная эритематозная сыпь с лиловым оттенком на коже верхних и нижних конечностей, симптом «кобуры», периорбитальная эритема. Симметрично снижена мышечная сила верхних конечностей, походка резко нарушена, по типу «шлепающей». В кровати садилась только с посторонней помощью. Наросли маркеры мышечного повреждения (КФК 4152 ед/л, Тропонин Т 227,6 нг/л). По результатам обследования ребенку поставлен диагноз ЮДМ. В связи с тяжестью состояния девочка была переведена в ОРИТ, где начата пульс-терапия метилпреднизолоном № 3 из расчета 10 мг/кг/сут с последующим переходом на пероральный прием преднизолона 1 мг/кг/сут. Параллельно проведена инфузия внутривенного иммуноглобулина 50 г, назначена антикоагулянтная терапия эноксапарином натрия 75 ЕД/кг. Несмотря на высокие дозы ГКС, у ребенка сохранялась выраженная активность кожно-мышечного синдрома, в связи с чем в терапию подключен ингибитор JAK-киназы Тофацитиниб 10 мг/сут. На фоне лечения получена положительная динамика: выросла двигательная активность, кожный синдром со значительным улучшением, зуд купирован. Ребенок выписан домой.

Обсуждение. Согласно литературным данным, до 26% пациентов не отвечают диагностическим критериям ЮДМ из-за недостаточной выраженности специфических мышечных проявлений на ранних этапах болезни. В настоящее время активно ведется работа по модификации критериев для диагностики ЮДМ с преобладанием кожных симптомов, что позволит более эффективно проводить дифференциальную диагностику с мимикрирующими кожными заболеваниями.

Заключение. В описанном клиническом случае ЮДМ дебютировал кожным синдромом, а присоединившиеся впоследствии проявления миопатии не были адекватно расценены как симптомокомплекс единого заболевания, что послужило основанием для направления ребенка к узким специалистам аллергологического, травматологического, неврологического профиля, постановке ошибочных диагнозов и проведения неэффективной посиндромной терапии. Диагностика ЮДМ, а также назначение патогенетической терапии, были отсрочены на 1,5 месяца, что в достаточно короткий срок привело к инвалидизации ребенка. Таким образом, педиатру в круг дифференциально-диагностического поиска причин кожного синдрома, особенно в сочетании с миопатическим паттерном, несмотря на редкость патологии, целесообразно включение ювенильного дерматомиозита.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНТНОГО СОСТАВА ПИЩЕВЫХ ПРОДУКТОВ В ЦЕЛЯХ НУТРИЦИОННОЙ ПОДДЕРЖКИ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА У ДЕТЕЙ

Ахмедова Г. А., Рустамлова Х. Х., Расулов Р. С.

Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Республика Узбекистан

В 2003 г. решением Комитета Министров Совета Европы «Питание и нутритивный уход в стационарах» нутритивная поддержка была признана обязательным компонентом лечения всех без исключения пациентов. Клиническое питание детей было признано в качестве новой медицинской специальности. Нутритивная поддержка железодефицитного микроэлементоза осуществляется способами: немедикаментозным — с помощью пищевых продуктов для здоровых детей и назначением препаратов железа, для детей групп риска по дефициту железа. В этом аспекте недостаточно освещен вопрос содержания железа в национальных пищевых продуктах детского населения Зарафшанской долины Узбекистана.

Цель работы — изучение содержания железа в растительных и животных продуктах, а также фитосредств, входящих в структуру традиционного питания населения Зарафшанской долины в целях нутритивной коррекции дефицита железа в группах риска у детей и их матерей.

Материал и методы исследования. Для осуществления первичной и вторичной профилактики дефицита железа в системе «Мать–ребенок» нами методом нейтронно-активационного анализа, изучено содержание железа в 60 видах пищевых продуктов, в основном фруктового, растительного и животного происхождения, а также широко применяемых в регионе фитосредств. Нами впервые были исследованы национальные блюда — халиса, чакка, а также продукты животного происхождения: молоко, мед, яичный желток, почки, печень, широко используемые в традиционном питании населения Средней Азии и содержание в них искомым микроэлементов.

Полученные результаты. При исследовании содержания микроэлементов в 20 видах пищевых продуктах растительного происхождения было установлено, что умеренные концентрации железа (50–120 мкг/г) обнаружены в пшеничном хлебе из муки грубого помола («тегирмон нони»), лепешке 1 сорта и других сортах хлеба, традиционном национальном блюде — сумалаке, печенье, горохе, маше, фасоли, помидорах. Низкое (15–50 мкг/г) содержание — в кукурузе, красной моркови, картофеле, национальном блюде — халвайтар, луке, свекле, рисе, ячневой и манной крупе и овощах. Из продуктов животного происхождения наиболее богатым железом оказались национальное блюдо халиса (70 мг/кг), яичный желток (65 мкг/г), говяжье мясо (56 мкг/г) почки и печень (46–65 мкг/г), м ед (45 мкг/г). Яичный белок и молочные продукты содержали до 10 мкг/г железа. В растительных продуктах все железо является негемовым, его усваиваемость не более 10%. Витамин С способствует всасыванию негемового железа.

Первичная профилактика дефицита железа заключается в раннем выявлении факторов риска, а также состояний скрытого дефицита железа и их устранении. При наличии факторов риска и биохимических признаков дефицита железа необходимо выставлять диагноз «состояние скрытого дефицита железа» и проводить нутритивную поддержку и ферротерапию, не дожидаясь снижения гемоглобина. Вторичная профилактика дефицита железа — это проведение мероприятий, направленных на предупреждение возможного рецидива железодефицита.

НУТРИТИВНАЯ ПОДДЕРЖКА ДЕТЕЙ В ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

Бабаев Б. Д.

Детская городская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского, Москва

Питание с первых дней жизни является необходимым компонентом гармоничного развития ребенка. Особенно остро проблемой кормления ребенка сталкиваются лечащие врачи при операциях на желудочно-кишечном тракте (ЖКТ). Многочисленные исследования показали, что от недоедания страдают 50% госпитализированных детей и 25–70% тяжелобольных детей.

Сложности проведения питания естественным путем у детей в интенсивной терапии обусловлены крайне тяжелым состоянием пациента, необходимостью проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ), парезом желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), ферментативной недостаточностью. Именно в этих условиях перед лечащим врачом наиболее остро возникает проблема должного обеспечения ребенка всеми необходимыми питательными веществами. Сегодня преимущество получили специализированные продукты питания, достоинства которых выражаются в полном сбалансированном соответствии с потребностями детей, наличием необходимых витаминов и микроэлементов, высококачественных белков, жирных кислот и лучшей переносимости у детей в критических состояниях. Формулы на основе пептидов содержат белки, которые гидролизуются с образованием пептидов различной длины и также называются гидролизованнными или полуэлементными.

Отсутствие глютена и лактозы, что позволяет использовать эти смеси в питании детей с ферментопатиями.

Исследования, посвященные клиническим преимуществам использования смесей на основе пептидов у пациентов в критических состояниях, показали лучшую переносимость, чем использование смесей на основе цельного белка. Предпочтение смесей гидролизатов определяется использованием в условиях несостоятельного пищеварения, а наличие высококачественных белков с оптимальным составом аминокислот позволяет использовать при высоком катаболизме, наблюдающемся у детей в критических состояниях, что, в конечном итоге позволяет оптимизировать качество хирургической помощи пациентам детской практики.

СОВРЕМЕННЫЕ ИНГАЛЯЦИОННЫЕ АНЕСТЕТИКИ В ДЕТСКОЙ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ

Бабаев Б. Д., Острейков И. Ф., Толасов К. Р., Штатнов М. К., Ялиева Л. К.

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Детская городская клиническая больница им. З. А. Башляевой ДЗМ, Москва

Наиболее часто в современной педиатрической анестезиологии применяются ингаляционные анестетики в связи с удобством их использования независимо от возраста у детей, в том числе и при экстренных оперативных вмешательствах. Самыми современными препаратами этой группы являются десфлуран и севофлуран.

Целью нашего исследования является оценка качества поддержания анестезии, пробуждения, а также восстановления в течении послеоперационного периода у детей при лапароскопических оперативных вмешательствах в условиях поддержания анестезии с помощью десфлурана. Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование в двух группах детей по 30 человек старше 3 лет, перенесших лапароскопическое оперативное вмешательство по поводу острого аппендицита, длительностью от 30 до 60 мин. Индукция анестезии проводилась при помощи севофлурана до 8 об% и кислородо-воздушной смеси, а также внутривенного введения препаратов: фентанил 1 мкг/кг, рокуроний 0,3–0,4 мг/кг, пропофол 2 мг/кг. После интубации исследуемая (первая) группа переводилась на десфлуран до 8 об% для дальнейшего поддержания анестезии. В контрольной (второй) группе продолжал использоваться севофлуран до 2,5–3,5 об%. Целевое значение МАК в обеих группах достигалось в течение 5–7 мин. и составляло 1,0. Глубина анестезии оценивалась при помощи BIS-мониторинга, а также контроля ЧСС и АД. Оценивалась время пробуждения.

Результаты. В обеих группах, при достижении целевого значения МАК, показатели BIS-мониторинга составили 42–55 ед., что соответствует качественному наркотозному сну. ЧСС и АД на протяжении всего оперативного вмешательства соответствовали возрастной норме у 93,3% в первой группе и 96,7% во второй группе. Возникшая тахикардия и повышение АД в оставшихся случаях, вероятно, была связана с недостаточным уровнем обезболивания и купирована введением дополнительной дозы наркотического обезболивающего. Дополнительное введение обезболивающих препаратов в первой группе потребовалось 2 пациентам (6,7%) и во второй группе 1 пациенту (3,3%). Дополнительное введение миорелаксантов в первой группе потребовалось 5 пациентам (16,6%) и 3 пациентам во второй (10%). Совместное введение обезболивающих препаратов и недеполяризирующих миорелаксантов потребовалось 1 пациенту (3,3% от общего числа), который входит в вышеуказанные группы. Время пробуждения до первого открытия глаз в первой группе составило 4–7 мин, до первого вербального контакта — 6–9 мин. Во второй группе время пробуждения составило 12–15 мин. и 17–19 мин. соответственно. Кроме того, во второй группе



отмечались послеоперационная дрожь у 17 пациентов (56,7%), а также послеоперационная ажитация у 11 пациентов (36,7%). У 7 пациентов из 11 (63,6%, 23,3% от общего числа второй группы) состояние ажитации потребовало дополнительного введения пропофола (1 мг/кг). В послеоперационном периоде полная активность восстановилась спустя 40–60 мин. в группе десфлурана и 60–80 мин. в группе севофурана, жалобы на послеоперационные головокружение, слабость, тошноту и рвоту отсутствовали в обеих группах.

Заключение. При использовании обоих газообразных анестетиков достигается достаточная глубина наркоза на протяжении всего оперативного вмешательства. В первой группе большему числу пациентов потребовалось дополнительное введение обезболивающих и миорелаксирующих препаратов по сравнению со второй группой пациентов, что может объясняться более выраженным потенцирующим эффектом севофурана. Скорость пробуждения в первой группе примерно в 3 раза короче, чем во второй группе. Кроме того, при поддержании анестезии севофураном, отмечались такие нежелательные побочные эффекты, как послеоперационная дрожь и постнаркозная ажитация, требующая введения дополнительных препаратов.

ЭКСТРЕННАЯ АНЕСТЕЗИЯ НОВОРОЖДЕННЫМ СО СПИННОМОЗГОВОЙ ГРЫЖЕЙ

Бабаев Б. Д., Острейков И. Ф., Штатнов М. К., Толасов К. Р., Чокорая К. З., Ялиева Л. К., Медоев С. Б.

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Детская городская клиническая больница им. З. А. Башляевой ДЗМ, Москва

Проведение анестезии у новорожденных является наиболее сложным разделом деятельности анестезиолога. Новорожденный и особенно недоношенный ребенок с различными врожденными пороками, страдающими теми или иными заболеваниями, с точки зрения анестезиолога, представляет собой пациента с очень высокой степенью риска, так как ряд жизненно важных систем в этом возрасте морфологически и функционально еще недостаточно развит. В частности, имеет место недостаточно созревшая система дыхания или чрезмерная теплоотдача в связи с относительно большой поверхностью тела и недостаточная теплопродукция из-за небольшой мышечной массы. Лабильность ответных реакций, нестабильность ликворного давления, расположение на животе во время операции у новорожденных со спинномозговой грыжей значительно быстрее, чем у других детей, приводят к нарушению жизненно важных функций. В связи с чем разработка алгоритма проведения экстренной общей анестезии новорожденным со спинномозговой грыжей остается актуальной.

Цель работы. В данном исследовании мы хотим оценить эффективность экстренной анестезиологической обеспечения на интраоперационном этапе и в послеоперационном периоде новорожденным со спинномозговой грыжей.

Материалы и методы. Нами было проведено исследование, в которое вошли 20 пациентов от 1 дня до 1 месяца жизни, ASA 2–3, оперированные в экстренном порядке. Пациенты были разделены на две группы: в первой группе — 12 пациента и вторая группа — 8 пациентов. Проведения общей анестезии новорожденным со спинномозговой грыжей включает следующее: премедикация: в/м раствор метацина 0,1% или атропина 0,1% — 0,05 мл.

Первая группа: индукция раствор дормикума 0,3–0,5 мг/кг, развести на 5% или 10% глюкозе, фентанил 0,005% из расчета 3–5 мкг/кг. При длительных операциях используется дополнительно постоянная инфузия фентанила 3–5 мкг/кг/ч. При необходимости используется дополнительное введение фентанила 0,005% 1/2 или 1/3 от первоначальной дозы.

Вторая группа: индукция: оксибат натрия (Гомк) 20% 100 мг/кг (в 1 мл — 200 мг) развести на 5% или 10% глюкозе, промедол 1% из расчета 0,5–1,0 мг/кг. При длительных операциях используется дополнительно постоянная инфузия промедола 1% 0,5 мл (5 мг) на 20 мл физраствора. Скорость раствора 1–2 мл/кг/час (0,25 мг/кг/час). При необходимости используется дополнительное введение промедола 1% 1/2 или 1/3 от первоначальной дозы. Релаксация: раствор траквиума (нимбекс) — 0,1–0,2 мл (0,3–0,6 мг/кг). Закись азота с кислородом в соотношении 1:1 или 1,5:1. Если нет нарушения оксигенации. При нарушении оксигенации 100% кислород. Использовать раствор 5–10% глюкозы из расчета 10–15 мл/кг/час, по показаниям — СЗП или Эр-массу. В конце операции — коррекция метаболического ацидоза.

Результаты. В обеих группах, при достижении целевого значения МАК, показатели BIS-мониторинга составили 42–55 ед., что соответствует качественному наркозному сну. ЧСС и АД на протяжении всего оперативного вмешательства соответствовали возрастной норме у 93,3% в первой группе и 96,7% во второй группе. Возникшая тахикардия и повышение АД в второй группе, вероятно, была связана с недостаточным уровнем обезболивания и купирована введением дополнительной дозы наркотического обезболивающего. Дополнительное введение обезболивающих препаратов (фентанил в дозе 2–3 мкг/кг) в первой группе потребовалось 1 пациенту (3,3%) и во второй группе (промедол в дозе 0,25 мг/кг) 2 пациенту (7,1%). Дополнительное введение миорелаксантов (траквиума) в дозе 0,3 мг/кг не позднее чем за 30 мин. до пробуждения в первой группе потребовалось 2 пациентам (10%) и 3 пациентам во второй (10%). Совместное введение обезболивающих препаратов и недеполяризующих миорелаксантов потребовалось 1 пациенту (3,3% от общего числа), который входит в вторую группу. По показателям гемодинамики более стабильная гемодинамика отмечалась в первой группе больных. Все больные после операции переведены в отделение реанимации на продленной искусственной вентиляции. В зависимости от объема оперативного вмешательства и сопутствовавших патологий находились от 6 часов до несколько дней на ИВЛ. **Заключение.** Таким образом, индукция раствор дормикума 0,3–0,5 мг/кг, раствор фентанила 0,005% из расчета 3–5 мкг/кг и релаксация раствором траквиума 0,3–0,6 мг/кг, и постоянная инфузия раствором фентанила 3–5 мкг/кг/ч создает хорошие условия для проведения экстренной операции новорожденным со спинномозговой грыжей.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Башлакова А. Н., Вязова Л. И., Долидович Е. Ю., Шенец С. Г.
Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Митохондриальные болезни — класс наследственных болезней обмена, вследствие генетических и структурно-биохимических дефектов митохондрий, сопровождающихся нарушениями тканевого дыхания, вызванными мутациями митохондриальной ДНК с наследованием по материнской линии, либо мутациями ядерных генов с менделевским наследованием. Энцефалопатия, задержка психомоторного развития, судороги, мышечная гипотония и кардиомиопатия — основные признаки данной патологии. Особенность данных кардиомиопатий — сочетание дилатации полостей сердца и гипертрофии миокарда с проявлениями фиброэластоза эндокарда, концентрический характер гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) с быстрым развитием систолической дисфункции, высокая частота нарушений ритма.

Цель исследования. Представить клинический случай ГКМП при митохондриальном заболевании.

Пациенты и методы. Мальчик от 6-й беременности, протекавшей на фоне антифосфолипидного синдрома, анемии, гипотиреоза, эрозии шейки

матки; 3 срочных родов, вес при рождении 3410 г. Наследственный анамнез: 1-я беременность — срочные роды, умер в 3 месяца (ГКМП), 3-я — неразвивающаяся беременность в 8 недель, 4-я и 5-я — неразвивающаяся беременность в 6 недель.

Результаты. Ребенок в возрасте 2,5 мес. поступил в РНПЦ «Мать и дитя» с подозрением на митохондриальное заболевание в связи с задержкой психомоторного развития, утраты навыка держания головы, отказ от еды. При поступлении наблюдался симптомокомплекс нейрометаболического заболевания с нарушением психомоторного развития и регрессии навыков, судорожным синдромом, гиперлактатемией, признаками измененного МР-сигнала от базальных ганглиев головного мозга. С целью исключения наследственных болезней обмена проведена тандемная масс-спектрометрия (активность лизосомальных ферментов), диагностически значимых изменений не выявлено. Обнаружены неспецифические изменения профиля ацилкарнитинов. Проведено NGS секвенирование. С признаками тяжелой дыхательной недостаточности, судорожным синдромом ребенок был переведен на аппаратную ИВЛ. В динамике прогрессирует ГКМП, отрицательная динамика в виде нарастания гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ) с выраженной внутрижелудочковой обструкцией, гидроперикардом. Учитывая нарастание объема жидкости в перикарде в РНПЦ ДХ выполнены пункция и дренирование полости перикарда, торакокопическая перикардэктомия. Лечение продолжено в УЗ «2 ГДКБ» Минска. С момента поступления состояние ребенка тяжелое. Тяжесть обусловлена прогрессирующим нейрометаболическим заболеванием, неврологической симптоматикой с формированием тетрапареза, судорожным синдромом, ГКМП с развитием НК, ИВЛ-зависимостью, инфекционным процессом. ЭКГ: Ритм синусовый. ЧСС — 145 в 1 мин. Отклонение ЭОС вправо. Признаки перегрузки ЛЖ с выраженными изменениями в миокарде. ЭХО-КГ: Выраженная гипертрофия МЖП и ЗСЛЖ и сосочковых мышц с внутрижелудочковой обструкцией на уровне средней части ЛЖ с ГСД 22 мм рт. ст., минимальной обструкцией ВОЛЖ с ГСД 9 мм рт. ст. Гиперкинез стенок ЛЖ. Уменьшена полость ЛЖ за счет гипертрофии стенок. Систолическая функция обоих желудочков не нарушена. Минимальное дополнительное количество жидкости за передней стенкой ЛЖ. КОС: субкомпенсированный метаболический лактат-ацидоз (рН 7,31, ВЕ — 7,1), лактат 4,83 ммоль/л.

Клинический диагноз. Основной. Митохондриальное заболевание: дефицит митохондриального IV комплекса, ядерный тип 2* (компаунд-гетерозиготная мутация): энцефалопатия тяжелой степени с регрессом психомоторного развития в виде тетрапареза с бульбарными нарушениями, судорожным синдромом, апноэ, двусторонними изменениями в базальных отделах головного мозга (по результатам МРТ); прогрессирующая концентрическая ГКМП; стойкая гиперлактатемия. Сепсис. СПОН (НК 3 ст, ХДН 3 ст, ОПП, гастроинтестинальная недостаточность, ДВС-синдром). Осложнения. Гидроторакс слева. Дренирование плевральной полости слева. Нефропатия вероятно лекарственной этиологии. Нейрогенный мочевого пузыря. Кератопатия ОИ. Сопутствующие. 1 группа паллиативной медицинской помощи. 4 степень утраты здоровья. Канюленоситель, трахеостомия. Торакокопическая перикардэктомия.

Выводы. Диагностика митохондриальных болезней у детей раннего возраста сложна вследствие редкой встречаемости, мультисистемного и прогрессирующего характера заболеваний. В настоящее время терапия этих синдромов является исключительно симптоматической. Исход неблагоприятный, при ранней манифестации заболевания продолжительность жизни, как правило, не превышает двух лет.

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ МИКРОЦИРКУЛЯТОРНО-ТКАНЕВОЙ СИСТЕМЫ У ПОДРОСТКОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА

Бекезин В. В., Козлова Е. Ю., Волкова Е. А.

Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск

Использование в педиатрии современных неинвазивных методов современной диагностики состояния микроциркуляции и окислительного метаболизма для выявления групп высокого кардиоваскулярного и метаболического рисков является актуальной и востребованной задачей профилактической медицины.

Цель: изучить функциональное состояние микроциркуляторно-тканевой системы (ФС МТС) у подростков (15–17 лет) в зависимости от индекса массы тела (ИМТ, кг/м²) с целью определения группы высокого кардиоваскулярного и метаболического рисков.

Материал и методы. Проведено комплексное обследование 104 подростков в Центре здоровья детей ОГБУЗ ДКБ г. Смоленска в рамках профилактических осмотров. Методом случайной выборки в исследование были включены 46 школьников. В зависимости от индекса массы тела (ИМТ, кг/м²) все обследованные школьники были разделены на 2 группы: 1-я группа — подростки с ИМТ в пределах ± 1 SDS ИМТ (n=28) и 2-я группа — подростки с ИМТ в пределах $\geq +1$ SDS ИМТ (n=18). Комплексное обследование школьников включало антропометрию (вес, рост, ИМТ (кг/м²)), а также лазерную доплеровскую флоуметрию и лазерную флуоресцентную спектроскопию кожи в области предплечья на анализаторе «ЛАЗМА ПФ» (Россия). Оценивали относительную амплитуду флуоресценции никотинамидадениндинуклеотида (Анадн (А460/А365), усл. ед.), учитывающую оптические особенности ткани области исследования; а также показатель окислительного метаболизма (ПОМ, усл. ед.), связывающий нутритивную составляющую перфузии крови (Мнутр.) и амплитуду флуоресценции кофермента НАДН (Анадн). Исследования проводили в одинаковых условиях в течение 4 мин. в области правого предплечья.

Результаты. На первом этапе были рассчитаны количественные показатели ПОМ и Анадн у подростков 1-й группы (с ИМТ ± 1 SD) с целью определения 25-го, 75-го перцентилей этих параметров. На 2-м этапе были предложены критерии оценки функционального состояния микроциркуляторно-тканевой системы для подростков: ФС МТС активное, если показатели ПОМ в диапазоне контрольных значений 25-й перц. — 75-й перц. (0,68–1,12); ФС МТС повышенной активности, если значения ПОМ превышают верхнюю границу контрольных значений ($>1,12$); ФС МТС в стадии компенсации, если значения ПОМ снижены до 20% относительно нижней границы контрольных значений (в диапазоне от 0,54 до 0,67 включительно); ФС МТС в стадии декомпенсации, если выполняется одно из условий: значение ПОМ снижено больше 20% относительно нижней границы контрольных значений (ниже 0,54); Анадн превышает значение 95-го перцентиля у обследованных 1-й группы (более 2,12).

Выявлено, что частота встречаемости повышенной активности ФС МТС у подростков 2-й группы превышало аналогичный показатель у подростков 1-й группы в 1,94 раза ($p < 0,05$) при отсутствии достоверных различий между группами по частоте встречаемости компенсации ФС МТС. Повышенная активность ФС МТС у обследованных подростков свидетельствует о напряжении и перенапряжении компенсаторно-адаптационных (резервных) механизмов регуляции микроциркуляции, которая (повышенная активность) наиболее часто регистрируется у школьников с избыточной массой тела и ожирением. При этом декомпенсация ФС МТС у подростков 2-й группы регистрировалась в 11,1% случаев и превышала аналогичный показатель у школьников 1-й группы в 3,1 раза ($p < 0,05$).



Заключение. Таким образом, подростков с избыточной массой тела/ожирением и повышенной активностью ФС МТС (базовый уровень) или декомпенсацией ФС МТС следует относить в группу высокого кардиоваскулярного и метаболического рисков с целью проведения у них дальнейшего дополнительного обследования (включая функциональные нагрузочные тесты).

ГЕНОТИП-ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ РАЗЛИЧНЫХ ЭТНИЧЕСКИХ ГРУПП СЕВЕРНОГО КАВКАЗА И ОЦЕНКА ИХ ПИЩЕВОГО СТАТУСА

Боровик Т. Э., Симонов М. В., Симонова О. И., Бушуева Т. В.
Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Актуальность: муковисцидоз (МВ) является одним из частых заболеваний среди редких/орфанных болезней (его частота в России составляет 1:10000 новорожденных). В многочисленных исследованиях показано, что недостаточность питания у пациентов с МВ — независимый фактор ухудшения функции легких, сокращения продолжительности жизни и увеличения смертности. Оценка физического развития детей с МВ является предметом исследования отечественных и зарубежных ученых. Однако характеристика пищевого статуса детей с МВ в зависимости от этнической принадлежности, в частности у пациентов, проживающих на Северном Кавказе, отсутствует.

Цель: определить факторы высокого риска развития тяжелой панкреатической недостаточности и снижения пищевого статуса в зависимости от генотип-фенотипических особенностей детей с МВ различных этнических групп Северного Кавказа; установить наиболее частые генетические мутации у детей с МВ из различных этнических групп Северного Кавказа и особенности их пищевого статуса.

Материалы и методы: проведено одноцентровое кросс-секционное проспективное исследование, включавшее 119 детей с подтвержденным диагнозом муковисцидоз в возрасте от 2 мес. до 17 лет (медиана возраста 6 лет) генетически из различных этнических групп Северного Кавказа: чеченской, карачаево-черкесской, дагестанской, ингушской и осетино-аланской. Среди них девочек было 62 (52%), мальчиков — 57 (48%). У всех пациентов проведены оценка экзокринной функции поджелудочной железы и анализ антропометрических показателей с расчетом Z-scores масса тела (вес)/возрасту (WAZ), длина тела (рост)/возраст (HAZ), ИМТ/возраст (BAZ) с помощью программы WHO Anthro и Anthro Plus.

Результаты: установлено, что наиболее часто встречаемыми генетическими мутациями среди детской популяции больных МВ Северного Кавказа являются патогенные варианты гена CFTR с.1545_1546delTA, p.(Tyr515*) в гомозиготном состоянии, выявленные у 77 (64%) детей, преимущественно обнаруженные у пациентов ингушской (100%) и чеченской (54%) этнических групп. Среди детей с данными мутациями у большинства (n=61; 79%) выявлялась тяжелая внешнесекреторная панкреатическая недостаточность, а в первые годы жизни у 54 (70%) пациентов отмечался синдром псевдо-Барттера, приводивший к развитию нутритивной недостаточности. При анализе антропометрических показателей детей с указанным генотипом установлено, что все изучаемые антропометрические показатели (Z-scores масса тела (вес)/возрасту, длина тела (рост)/возрасту, ИМТ/возрасту) были статистически значимо ниже (p<0,001), чем при других мутациях. Патогенный вариант гена CFTR с.3846G>A, p.(Trp1282*) в гомо- или гетерозиготном состоянии обнаружен у 35 (29%) пациентов с МВ. В карачаево-черкесской этнической группе у большинства (21; 91%) детей с указанной мутацией отмечена тяжелая степень панкреатической недостаточности.

Выводы. Наиболее часто встречаемыми генетическими мутациями среди детской популяции больных МВ Северного Кавказа являются 2 патогенные варианты гена CFTR с.1545_1546delTA, p.(Tyr515*) и с.3846G>A, p.(Trp1282*) в гомозиготном и компаунд-гетерозиготном состоянии, которые в большинстве случаев сопровождаются развитием таких состояний, как тяжелая панкреатическая недостаточность и синдром псевдо-Барттера. Данные генотип-фенотипические комбинации являются фактором высокого риска развития у данной категории пациентов с МВ недостаточности питания в раннем возрасте. Установленные генетические особенности и их связь с питательной недостаточностью диктуют необходимость проведения комплексного изучения течения муковисцидоза, включающего оценку пищевого статуса в каждой этнической группе.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА С ОДНОСТОРОННЕЙ ОФТАЛЬМОПАТИЕЙ

Варламова Т. В.

Соавторы: Хомякова Е. В.

Петрозаводский государственный университет, Петрозаводск

Аутоиммунная офтальмопатия (АО) представляет собой прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением жировой клетчатки орбиты, глазодвигательных мышц с вторичным вовлечением структур глазного яблока. В 80% случаев развивается при диффузном токсическом зобе (ДТЗ), при этом односторонний экзофтальм встречается достаточно редко, что затрудняет своевременную диагностику. Девочка 11 лет, поступила по срочным показаниям в Центр детской эндокринологии и гастроэнтерологии ГБУЗ «ДРБ им. И. Н. Григоровича» с жалобами на появление экзофтальма слева в течение 4 месяцев, ощущение песка в левом глазу, повышенную утомляемость, учащенное сердцебиение, тремор пальцев рук. Амбулаторно осмотрена офтальмологом, диагностирован спазм аккомодации, ангиопатия сосудов глазного дна. Назначена терапия эпинефрином 2,5%, без эффекта. Через месяц осмотрена эндокринологом, направлена на госпитализацию в Центр детской эндокринологии и гастроэнтерологии. При поступлении состояние средней тяжести. Тремор пальцев рук. Ограничение подвижности и ретракция верхнего века слева, экзофтальм слева, несмыкание глазной щели слева.

Наследственность: у матери узловой зоб.

При обследовании в стационаре выявлен субклинический тиреотоксикоз (ТТГ 0,0087 мМЕ/мл, свТ 4 11,9 пмоль/л), повышение АТ к рецепторам ТТГ — 6,5 МЕ/л. УЗИ щитовидной железы: диффузные изменения паренхимы, объем 17 см³. МРТ головного мозга, МРТ ретробульбарной клетчатки орбит: патологии не выявлено. Консультирована окулистом, проведено комплексное офтальмологическое исследование. С учетом клинической картины, лабораторно-инструментальных методов исследования пациентке был поставлен диагноз ДТЗ, эндокринная офтальмопатия слева. Была назначена терапия Тимазол 10 мг/сут. Через месяц при контрольном обследовании отмечено значительное улучшение в состоянии пациентки, уменьшение экзофтальма, полное смыкание глазной щели слева, отсутствие тремора, нормализация тиреоидного профиля. Экзофтальмометрия OD=20 OS=22. От терапии глюкокортикоидами решено воздержаться.

Таким образом, у пациентки ведущим симптомом явилась односторонняя эндокринная офтальмопатия на фоне дебюта диффузного токсического зоба. Комплексное обследование с мультидисциплинарным подходом позволило своевременно назначить патогенетическое лечение и достичь положительного результата.

ИММУНОПРОФИЛАКТИКА РЕСПИРАТОРНО-СИНЦИТИАЛЬНОЙ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ: КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ В ПЕРИОД РАННЕГО ВОЗРАСТА

Вахлова И. В., Криволапова И. М.

Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург

Актуальность. Недоношенные дети, дети с бронхолегочной дисплазией относятся к группе риска тяжелого РСВ-бронхиолита, требующего госпитализации с проведением респираторной терапии. Именно пациентам, относящимся к группе риска тяжелого течения РСВ-инфекции, показана специфическая и высокоэффективная пассивная иммунопрофилактика [Ovsyannikov D. Yu. et al., 2017 г.; Wu P. et al., 2021 г.; Jorge A. et al., 2022 г.].

Цель: продемонстрировать клиническую эффективность у детей групп высокого риска развития тяжелой РСВ-инфекции в снижении острой респираторной заболеваемости в возрасте 1–3 лет.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ 201 историй болезни детей, которым была проведена иммунопрофилактика с помощью препарата моноклональных антител к F-протеину РСВ (пализумабом) на первом году жизни в иммунологическом центре ГАУЗ СО «ОДКБ». Дети были разделены на две группы: группу I составили 104 ребенка («иммунизация +»), получившие пассивную иммунопрофилактику РСВ; группу II — 97 детей («иммунизация –»), не получившие пассивную иммунопрофилактику РСВ. Критерии включения регламентированы соответствующим региональным приказом (Приказ МЗ СО от 09.12.2020 № 2277-п «О профилактике респираторно-синцициальной инфекции у детей, проживающих в Свердловской области»). Проспективный этап исследования этих же детей включал комплексную оценку здоровья исследуемых детей и лабораторную диагностику с определением матричной ММР-2, ММР-9 и ТИМР-2. Исследование было проведено с учетом требований Хельсинской декларации (2013) и одобрено ЛЭК. Статистический анализ данных производился с использованием программного обеспечения Statistica v.10.0. Все количественные переменные проверялись с использованием нормального распределения и представлены медианой (Me [25%;75%]) и M(SD). Качественные переменные представлены в виде n и долей (%). Значения $p < 0,05$ считались статистически значимыми.

Результаты. Проанализированы данные 201 медицинской карты. Гендерные отличия среди исследуемых детей отсутствовали. Беременность матерей исследуемых детей приходилась на женщин со средним возрастом — 25,6 (12,6) лет (min — 19, max — 45). Отягощенный акушерский анамнез был отмечен в 82,5% (n=166) матерей. Осложненное течение беременности имели 100% женщин: из них у 46,3% — преэклампсия, у 41,3% — анемия, у 31% — гестационный сахарный диабет, у 53% — задержка внутриутробного развития. Более половины детей I и II групп (55,7%, n=112) были рождены путем кесарева сечения. Гестационный возраст варьировал от 24 до 34 недель. Средний балл по Апгар M(SD) на 1-й минуте составил 4,0 (1,37) балла, на 5-й минуте — 6,0 (0,88) баллов. В 75% (n=150) случаев дети требовали перевода на ИВЛ и перевода в ОРИТН. Средняя продолжительность ИВЛ составила 22,3(3,2) дней. При оценке ФР было установлено, что больше половины детей имели показатели роста и массы тела ниже среднего (SD: от –1 — –2 Sd). Среднее количество случаев ОРЗ у всех детей (n=201) составило 2,3 (0,4) случая за год; в I группе — 1,4 (0,4) случая, что было значительно меньше, чем во II группе — 2,5 (0,5), $p=0,001$. При сравнительном анализе частота заболеваемости ОРИ, рецидивирующим бронхитом с синдромом бронхиальной обструкции у детей II группы имела значимо более высокие показатели, чем у детей I группы: соответственно 90% и 78%, $p=0,024$; 65% и 50%, $p=0,033$). Установлена тенденция к более частой заболе-

ваемости пневмониями во II группе: 21% и 11,5%, $p=0,079$). Средние значения ММР-2, ММР-9 и их ТИММР-2 в основной группе составили 267,3 (66,8), 1030,7 (690,1), 452,1 (60,3) pg/ml. Корреляционный анализ подтвердил положительную связь между частотой рецидивирующего бронхита с синдромом бронхиальной обструкции и уровнем ММР 9, ТИМР 2 в сыворотке крови в периоде раннего возраста (соответственно $r=0,283$, $p=0,000$ и $r=0,172$, $p=0,000$).

Заключение. У детей «иммунизация –» значимо чаще встречались ОРИ, рецидивирующие бронхиты с синдромом бронхиальной обструкции и тенденция к развитию пневмоний в сравнении с детьми «иммунизация +». Установлена связь между частотой рецидивирующего бронхита с синдромом бронхиальной обструкции и уровнем ММР 9 и ТИММР 2 в сыворотке крови у детей 1–3 лет.

ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ПРИ РЕТРАКЦИИ ЯИЧКА У ДЕТЕЙ

Врублевская Е. Н., Туров Ф. О., Валиев Р. Ю., Кочкин В. С., Галкина Я. А.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, Москва

Введение. В повседневной практике детскому урологу-андрологу постоянно приходится сталкиваться с жалобами родителей на исчезновение яичка из мошонки с одной или даже из обеих сторон. Этот факт может наблюдаться периодически, а может носить постоянный характер. Подобная ситуация называется ретракцией яичка и может быть обусловлена различными причинами. Например, чаще всего это соответствует физиологическому состоянию, связанному с повышением тонуса m. cremaster, а точнее усиление кожно-мышечного рефлекса в определенном возрастном диапазоне у мальчиков. Наряду с этим может наблюдаться спастическое состояние этой мышцы у детей с ДЦП, что приводит к стойкой паховой ретракции. В то же время подобная ситуация также присутствует при крипторхизме или эктопии яичка. Знание о дифференциальной диагностике крипторхизма и временной ретракции яичек позволяет выбрать либо наблюдение, консервативное или оперативное лечение в каждом конкретном случае.

Цель. Разработать критерии диагностики и тактики в лечении детей с ретракцией яичек

Материалы и методы. В нашем центре в период с 2019 по 2023 г. находились под наблюдением 32 пациента с подозрением на ретракцию яичка и паховую форму крипторхизма в возрасте от 1–11 лет. Распределение пациентов по возрастному интервалу составило: 1–3 года (12); 4–7 лет (14); 8–11 лет (6). В ходе наблюдения установлено, что физиологическая ретракция встретилась у 20, спастическая — у 3, интермиттирующая — у 9. Критериями показаний к хирургическому лечению, а именно проведение орхиопексии являлись следующие факторы. Во-первых, усиление с возрастом продолжительности и высоты ретракции яичка, во-вторых, отсутствие удержания яичка мошонке после его низведения, в-третьих, 2-сторонняя спастическая ретракция яичек у детей с ДЦП (детский церебральный паралич), в-четвертых, наличие признаков необлитерации вагинального отростка брюшины в сочетании с ретракцией гонады, в-пятых, стойкая ретракция (паховая) после выполнения грыжесечения пахового или устранения сообщающейся водянки оболочек яичка. Проведение орхиопексии потребовалось у 6 пациентов в возрасте старше 9 лет и было выполнено по методике Петривальского. При спастической этиологии ретракции — у 3 пациентов с двух сторон, стойкой односторонней ретракции — у 2, при ретракции в сочетании с нарушением облитерации вагинального отростка брюшины — у 1. Остальным 26 пациентам проведение орхиопексии не потребовалось так как при динамическом наблюдении отмечено исчезновение признаков смещения гонады из мошонки.

Результаты. В наших наблюдениях в большинстве случаев использовано пролонгированное динамическое наблюдение за пациентами



с ретракцией яичек обусловленное возрастными физиологическими особенностями мальчиков и главным образом обусловленными повышением тонуса мышцы, поднимающей яичко. Это потребовало упорного и тщательного анализа в изменениях локации яичка, которые оценивались как клинически, так и с использованием УЗИ-контроля положения яичка и динамики его развития. В ходе работы сформированы показания к хирургической коррекции, т.е. орхиопексии у детей, имеющих подобные состояния. В случаях использования орхиопексии достигнут положительный косметический эффект. Известным фактом является положение, что пик ретракции яичек приходится на 5–6-летний возраст. В дальнейшем идет угасание степени и высоты кремаштерного рефлекса. Таким образом, к 10-летнему возрасту угасание составляет до 50% от изначального. Наши наблюдения подтверждают эту позицию и в большинстве случаев не требуется проведение хирургических вмешательств по фиксации яичка в мошонке.

Выводы. Таким образом, показаниями к оперативному лечению ретракции яичек у детей является стойкая ретракция, сохраняющаяся у детей старше 9 лет, двухсторонняя ретракция и ее присутствие в пре- и пубертатном возрасте, а также сочетание с признаками необлитерации вагинального отростка брюшины подтвержденной УЗИ-исследованием, ретракция после выполнения грыжесечения или операции Росса, независимо от возраста ребенка.

ОСОБЕННОСТИ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ

Вязова Л. И., Шенец С. Г., Мороз Е. А., Башлакова А., Долидович Е. Ю.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

В структуре болезней мочевой системы у детей около 80% приходится на долю микробно-воспалительных заболеваний. Среди них особую серьезность представляет пиелонефрит, своевременная диагностика и лечение которого может предотвратить тяжелые последствия для здоровья ребенка в дальнейшем.

Цель и задачи исследования. Изучить частоту встречаемости, клинико-лабораторные и инструментальные данные. Оценить эффективность и среднюю продолжительность антибактериальной терапии острого пиелонефрита у детей.

Материалы и методы. Проанализированы и обобщены данные, полученные путем выборки из 167 стационарных карт детей, находившихся на лечении в нефрологическом отделении детской больницы.

Результаты и обсуждение. В группу изучения вошли дети, у которых острый пиелонефрит был диагностирован впервые. Пациенты с врожденными пороками развития мочевой системы были исключены из выборки. Большую часть (75%) составили девочки. Чаще болели дети раннего возраста — 117 (70,1%) человек, реже дошкольники (13,2%), а также дети младшего и старшего школьного возраста (7,8% и 8,9% соответственно). При поступлении в стационар у заболевших преобладали общие симптомы интоксикации над местными. Фебрильная температура была у 163 (97,6%) детей, жалобы на боль в животе предъявляли 49 (29,3%) ребенка, на боль в пояснице — 32 (19,2%) человека. Из сопутствующей патологии у 28 (16,8%) детей наблюдалась анемия, у 15 (9%) человек — атопический дерматит, у 11 (6,6%) пациентов — хронический тонзиллит. У всех детей в гемограмме отмечались воспалительные изменения в виде лейкоцитоза, нейтрофилии с палочкоядерным сдвигом влево и ускоренной СОЭ. Мочевой синдром характеризовался нейтрофильной лейкоцитурией, у 7,2% детей отмечалась микрогематурия, у 71 ребенка (42%) — протеинурия (у 91,2% в виде микропротеинурии). Бактериурия выявлена у 161 (96,4%) ребенка и в подавляющем большинстве случаев была

диагностически значимой. При бактериологическом исследовании мочи в 87% случаев высевалась *E.coli*, у 11 (6,6%) детей — *Enterococcus spp.*, у 6 (3,6%) человек — *Klebsiella*, у 3 (1,7%) пациентов — *Staphylococcus aureus*, у 2 (1,2%) детей — *Ps.aeruginosa*. Всем детям было выполнено ультразвуковое исследование почек с выявлением характерных признаков воспалительного процесса в них. Все пациенты получили антибактериальную терапию в течение $12 \pm 1,75$ дней. Чаще (60,3% случаев) в лечении использовались цефалоспорины II–III поколений. Защищенные аминопенициллины были назначены каждому третьему пациенту (28,7%), меропенем — в 4% случаев, амикацин получили 4 (2,3%) ребенка. У 12 (7,2%) пациентов была произведена смена антибиотика из-за отсутствия положительной динамики с учетом чувствительности. У всех обследуемых пациентов на фоне проведенной терапии была достигнута клинико-лабораторная ремиссия.

Выводы.

1. Наиболее часто (71,1%) острый пиелонефрит встречался у детей раннего возраста и чаще (75%) у девочек.
2. В клинической картине преобладали общие симптомы интоксикации над местными.
3. Мочевой синдром в большинстве случаев характеризовался нейтрофильной лейкоцитурией, микрогематурией, микропротеинурией, диагностически значимой бактериурией.
4. При бактериологическом исследовании мочи в 87% случаев высевалась *E. coli*.
5. В терапии чаще использовались цефалоспорины II–III поколений.
6. Средняя продолжительность лечения составила $12 \pm 1,75$ дней.

ПРОФИЛАКТИКА АНЕМИИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЭРИТРОПОЭТИНА

Гончарова Е. В., Музыченко Н. А., Борисова Е. В.

Гомельская областная клиническая больница, Гомель, Республика Беларусь

Актуальность. Одной из основных задач современной перинатологии является повышение качества оказания лечебной помощи новорожденным детям. Из года в год на ведущих местах среди заболеваемости новорожденных детей стоит проблема анемии. Некоторые формы анемий могут представлять непосредственную угрозу для жизни новорожденного ребенка. От своевременной профилактики, диагностики и правильной тактики ведения ребенка зависит результат исходов случаев анемии.

Цель. Повышение качества оказания лечебной помощи новорожденным детям с анемией недоношенных.

Задачи. Изучить распространенность и анемии у недоношенных детей и описать опыт применения эритропоэтина для профилактики тяжелых форм анемии.

Материалы и методы. Нами были ретроспективно проанализированы медицинские карты 46 детей, находившихся на лечении в отделении выхаживания недоношенных детей с января по декабрь 2023 г. В исследование были включены дети, соответствовавшие следующим критериям: масса тела при рождении менее 1500 г, срок гестации менее 34 недель. Производилась оценка определенных данных: вес ребенка при рождении: до 1000 г и до 1500 г; наличие или отсутствие ранней анемии недоношенного; сроки возникновения анемии; наличие или отсутствие гемотрансфузий в анамнезе; использование эритропоэтина для профилактики и лечения ранней анемии недоношенного. Оценивалась медикаментозная коррекция анемии: использование препаратов железа, фолиевой кислоты, эритропоэтина.

Результаты. У недоношенных новорожденных выделяют два варианта анемии — раннюю и позднюю. Частота возникновения ранней анемии недоношенных (РАН) имеет обратную зависимость от срока гестации и массы тела при рождении. Анемия недоношенных чаще всего встречается

у де-тей, рожденных на сроке <32 недель беременности. Практически у всех сильно недоношенных детей (< 28 недель беременности) развивается тяжелая анемия, требующая переливания эритроцитов во время первичной госпитализации. Среди исследуемых нами детей недоношенные дети с массой тела до 1500г составили 46 человек. Дети с массой менее килограмма составили 4 человека — 1%. У детей с массой тела при рождении до 1000 г, РАН развилась в 100% случаев. У новорожденных с массой тела при рождении 1500 г РАН была выявлена в 86% случаев. Эритропоэтин в качестве лечения анемии получили 14 новорожденных. Применяемый препарат — Эпоцим — 2000 МЕ/мл. Активное вещество: рекомбинатный человеческий эритропоэтин типа альфа — 2000 МЕ. Дозировка — 250 МЕ/кг подкожно по схеме 3 раза в неделю, курс 4–6 недель. Препарат назначался детям с очень низкой (ОНМТ) и экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении, со сроком гестации при рождении менее 34 недель, имеющим анемию, получающим лечение препаратами железа и фолиевой кислотой. Положительные результаты при применении Эпоцима для стимуляции эритропоэза и профилактики анемии недоношенных для достижения целевых показателей гемоглобина и гематокрита наблюдались у всех пациентов.

Выводы. Практический интерес данного наблюдения обусловлен тем, что ранняя анемия недоношенных развивается у подавляющего большинства недоношенных детей (86%) с ОНМТ при рождении. У недоношенных детей с ЭНМТ РАН развилась в 100% случаев. Нами наблюдался положительный клинический эффект от применения Эпоцима, улучшаются показатели гемоглобина и гематокрита у недоношенных новорожденных, что дает возможность снизить риск первичной или повторной трансфузии эритроцитов.

ИССЛЕДОВАНИЕ УРОВНЯ ФАКТОРА ВИЛЛЕБРАНДА И ГОМОЦИСТЕИНА У ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ

Гордеева О. Б., Смирнова О. Я., Бабайкина М. А., Вашакмадзе Н. Д., Журкова Н. В., Бабко А. Ю., Овчинников Д. С.

Научно-исследовательский институт педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2, Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского, Москва

Актуальность. Мукополисахаридозы (МПС) — группа наследственных болезней обмена веществ, относящихся к лизосомным болезням накопления и обусловленных нарушением обмена кислых гликозаминогликанов (ГАГ) вследствие недостаточности лизосомных ферментов обмена ГАГ. Для пациентов с МПС характерны сердечно-сосудистые нарушения, что может проявляться прогрессирующим утолщением и/или нарушением функций структур сердца и диффузными изменениями артерий с развитием эндотелиальной дисфункции. По данным литературы повышенные концентрации гомоцистеина в крови, могут оказывать повреждающее действие на внутреннюю стенку артерий, что приводит к активации провоспалительных цитокинов, изменению биодоступности оксида азота и повышению синтеза фактора Виллебранда (ФВ) в связи с активацией свертывающей системы крови и эндотелиальной дисфункцией.

Цель исследования. Изучить уровень гомоцистеина и ФВ у пациентов с мукополисахаридозом.

Материалы и методы. Обследовано 208 пациентов с 3 до 17 лет включительно, из них 94 — с подтвержденным генетическими методами диагнозом «мукополисахаридоз» различных типов и 114 условно-здоровых детей, наблюдавшихся в НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б. В. Петровского». Медиана возраста в группе детей с МПС составила 93 (54; 125) месяцев, в группе условно-здоровых пациентов — 107 (70; 143) месяцев. Всем детям исследовали уровень гомоцистеина в сыворотке крови с помощью

биохимического анализатора. ФВ исследовали в плазме крови с помощью автоматического коагулографа.

Результаты. При оценке результатов исследования выявлено повышение уровня гомоцистеина, медиана в группе детей с МПС составила 6,9 (4,8; 8,1) мкмоль/л. При этом в группе условно здоровых пациентов медиана составила 5,3 (4,4; 6) мкмоль/л, $p < 0,05$. Также у пациентов с мукополисахаридозом наблюдалось повышение уровня фактора Виллебранда. Медиана составила 107 (90; 132)%. В группе условно здоровых детей медиана фактора Виллебранда 94,5 (78,0; 109,0)%, $p < 0,05$.

Заключение. Таким образом, у пациентов с МПС наблюдается повышенный уровень маркеров эндотелиальной дисфункции, что может способствовать нарушениям со стороны сердечно-сосудистой системы. Данные параметры могут быть полезными для составления алгоритмов наблюдения за пациентами с МПС.

ВРОЖДЕННАЯ МЕТГЕМОГЛОБИНЕМИЯ, ВЫЗВАННАЯ АНОМАЛЬНЫМ ГЕМОГЛОБИНОМ М, У НОВОРОЖДЕННОГО С ЦИАНОЗОМ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Врожденная метгемоглобинемия, особенно обусловленная патологическим гемоглобином М, является крайне редкой причиной цианоза у новорожденных. Время начала и тяжесть клинических проявлений при болезни гемоглобина М зависит от того, какую цепь глобина затронула генетическая мутация.

Цель исследования. Представить случай врожденной метгемоглобинемии, связанный с болезнью гемоглобина М, не распознанный в неонатальном периоде, обобщить данные по диагностике, терапии и прогнозу при данной патологии.

Клиническое наблюдение. У доношенного ребенка без органической патологии отмечено развитие диффузного цианоза в раннем неонатальном периоде, снижение pO_2 до 70%, резистентное к терапии кислородом, нарастающая анемия. Уровень метгемоглобина максимально до 17%. Снижение уровня метгемоглобина до 5,7% и стабилизация $pO_2 > 90\%$ получены после двух трансфузий эритроцитарной взвеси. При электрофорезе на 5 сутки жизни патологических форм гемоглобина не выявлено. При повторном электрофорезе в возрасте 5 месяцев выявлена патологическая фракция гемоглобина 8,9%, соответствующая гемоглобину M Iwate. В течение первого года наблюдения рост и развитие ребенка соответствует возрастной норме; отмечается стабильный акроцианоз. Метгемоглобин в крови сохраняется на уровне 8,7–8,9% без специфической терапии в течение последних 6 месяцев.

Заключение. Диагностическими критериями диагноза врожденной метгемоглобинемии, вызванной дефектным гемоглобином М (М – гемоглобинопатия), явились высокий стойкий уровень метгемоглобина (9–12%) и выявленный аномальный вариант гемоглобина М при электрофорезе (HbM Iwate).

КОРОНАВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ COVID-19 У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА, ВАКЦИНАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. В конце 2019 г. новый подтип коронавируса, названный коронавирусом тяжелого острого респираторного синдрома 2 (COVID-19 SARS-CoV-2) быстро распространился по миру, вызвав глобальную пандемию. Изначально доля подтвержденных случаев среди детей



была относительно небольшой, и считалось, что дети заражаются редко. Последующие наблюдения показали, что у детей и подростков инфекция протекает либо бессимптомно, либо сопровождается минимальной клинической симптоматикой, в связи с чем истинная заболеваемость недооценивается из-за низкого уровня тестирования.

Цель. Обобщить и систематизировать результаты исследований, посвященных распространенности, диагностике, клинической картине, вакцинации и лечению детей с новой коронавирусной инфекцией COVID-19 SARS-CoV-2.

Материалы и методы. В PubMed проведен поиск статей с использованием комбинаций следующих слов: COVID-19, SARS-CoV-2, дети, педиатрия, подростки, младенцы и школа. Мы прочитали аннотации к 101 статье и отобрали 89 статей на основе их актуальности для обсуждаемых тем. Также мы проанализировали 3 статьи о вакцинации детей. Всего в обзор включено 92 статьи.

Результаты. Уровень положительных результатов SARS-CoV-2 на протяжении всего пика пандемии у детей был низким по сравнению со взрослыми, в том числе у тех, у кого была острая респираторная инфекция. Дети не только реже заражаются вирусом, но и переносят инфекцию легче, чем взрослые. Уровень летальности у детей с COVID-19 составлял <0,5%. У большинства детей заражение протекает либо бессимптомно, либо сопровождается стертой клинической картиной. Вакцинация детей и подростков рекомендуется, в основном, для достижения коллективного иммунитета во всех возрастных группах. Однако, отсутствуют убедительные данные о длительности иммунного ответа, уровне необходимого защитного титра антител, а также об отдаленных побочных эффектах вакцинации в связи с недостаточным сроком наблюдения и неопределенностью критериев иммунного ответа.

Заключение. По мере накопления информации о вирусной нагрузке детей и подростков, их роли в передаче вируса, оптимизированы подходы к диагностике в этой возрастной группе. Эффективность лечения протестирована на пациентах, госпитализированных в стационар, и разработаны рекомендации по лечению. В настоящее время глобальные исследовательские усилия сосредоточены на защите особенно уязвимых детей, перспективах тотальной вакцинации детей, ее эффективности и безопасности.

КОРОНАВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ COVID-19 У ДЕТЕЙ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Оценка влияния пандемии COVID-19 на результаты лечения детей со ЗНО представляется крайне важной, поскольку одним из основных последствий лечения является иммуносупрессия, которая сопровождается повышенным риском развития инфекций, в том числе вирусных. Помимо этого, детская онкологическая помощь в значительной степени зависит от быстрой оценки рисков и диагностики, наличия и доступности высокоспециализированной помощи, своевременной и скоординированной терапии.

Цель. Обобщить и систематизировать результаты исследований, посвященных новой коронавирусной инфекции COVID-19 SARS-CoV-2 у детей с онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы. В PubMed проведен поиск статей с использованием комбинаций следующих слов: COVID-19, SARS-CoV-2, дети, педиатрия, подростки, детская онкология. Мы изучили аннотации к 101 статье и отобрали 33 статьи на основе их актуальности для обсуждаемой темы. Результаты. У детей с онкологическими заболеваниями следует ожидать тяжелого или критического эпизода инфекции примерно у 20% инфицированных. Оценка влияния пандемии COVID-19 на результа-

ты лечения детей со злокачественными новообразованиями (ЗНО) представляется крайне важной, по меньшей мере с двух позиций. Во-первых, в связи с тем, что одним из основных последствий лечения рака является иммуносупрессия, которая сопровождается повышенным риском развития инфекций, в том числе вирусных. У детей, получающих иммуносупрессивную химиотерапию, наблюдаются как качественные, так и количественные нарушения функции Т-клеток и уровней иммуноглобулинов, которые сохраняются в течение нескольких месяцев после завершения терапии. Поскольку детям с онкологическими заболеваниями требуется непрерывная химиотерапия, возникает дилемма: прерывать ли терапию или продолжать лечение в полном объеме, тем самым, возможно, увеличивая риск развития осложнений, связанных с инфекцией SARS-CoV-2. Во-вторых, детская онкологическая помощь в значительной степени зависит от быстрой оценки рисков и диагностики, наличия и доступности высокоспециализированной помощи, своевременной и скоординированной терапии и доступа к поддерживающей терапии. Частично логистические связи нарушены во время пандемии, особенно в странах со средним и низким уровнем дохода. При анализе влияния COVID-19 на онкологическую помощь детям следует учитывать тот факт, что в странах со средним и низким уровнями доходов существуют проблемы с доступом к качественной педиатрической помощи по сравнению со странами с высоким уровнем дохода, а пандемия только усугубила это неравенство.

В отличие от взрослых пациентов, COVID-19 протекает у детей со ЗНО в более легкой форме. Смертность от коронавирусной инфекции составила около 4%, что значительно ниже 13% смертности, зарегистрированной у взрослых пациентов с онкологическими заболеваниями. В апреле 2022 г. опубликован анализ 1518 онкологических пациентов в возрасте 0–17 лет, инфицированных вирусом SARS-CoV-2, у 928/1470 (63,7%) пациентов диагностирован гемобластоз (лейкоз или лимфома) и у 542 (36,3%) — солидная опухоль. В 33,7% случаев у пациентов отмечалось бессимптомное течение коронавирусной инфекции. У 36,1% пациентов первичными проявлениями явилась лихорадка, у 26,6% отмечались симптомы вирусного поражения верхних дыхательных путей. Из 1518 анализированных пациентов, которые инфицированы SARS-CoV-2, 28 умерли от осложнений, связанных с COVID-19 (летальность 1,8%). В подавляющем большинстве случаев это пациенты с рефрактерным течением опухолевого процесса, диссеминированной формой ЗНО и с тяжелыми сопутствующими заболеваниями или осложнениями проведенной терапии. В другом исследовании авторы отмечают, что из 917 детей со ЗНО и COVID-19 10,9% пациентов нуждались в той или иной респираторной поддержке, 9,2% — в госпитализации в связи с тяжестью состояния. Смертность составила 1,6%.

Заключение. Пандемия COVID-19 оказала негативное влияние на состояние детской онкологической помощи в странах со средним и низким уровнем дохода, имевших дефицит ресурсов здравоохранения и до 2020 г., и практически не повлияла на состояние детской онкологии в развитых странах. По сравнению с пациентами в странах с высоким уровнем дохода, у детей со ЗНО в странах со средним и низким уровнем дохода риск смерти через 30 и 90 дней после постановки первичного диагноза ЗНО во время пандемии COVID-19 выше в 12,1 и 7,9 раза соответственно.

ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННАЯ ИММУНОТЕРАПИЯ ПАЦИЕНТОВ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ГЛИОМАМИ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Обоснование. Частота глиом высокой степени злокачественности (ЗГ) составляет от 35 до 46% всех опухолей центральной нервной системы. Несмотря на комбинированную терапию, включающую хирургическое

вмешательство, лучевую и химиотерапию, общая пятилетняя выживаемость не превышает 10%. Появление новых иммунотерапевтических стратегий послужило началом для нового направления в лечении данной категории пациентов.

Цель. Повышение выживаемости пациентов с глиомами.

Материалы и методы. В исследование включены 5 пациентов в возрасте от 2 до 16 лет (средний возраст 7,6 лет). У трех пациентов диагностирована анапластическая астроцитома (АА), у одного пациента — мультиформная глиобластома (МГ) (3-й рецидив) и еще у одного пациента — диффузная глиома ствола мозга (ДГ). Среднее время до развития первого рецидива составило 12 месяцев (от 4 до 16 мес.), до развития второго — 5 месяцев (от 1 до 8 мес.). Протокол иммунотерапии включал комбинированное введение аутологичной вакцины на основе дендритных клеток (ДВ) и повторные интратекальные / внутривенные инъекции донорских аллогенных иммунокомпетентных клеток в течение не менее 2 лет.

Результаты. У двух из трех пациентов с АА интервал без прогрессирования составил 67 и 71 месяц. Один пациент с третьим рецидивом МГ жив без какой-либо терапии через 13,3 года после начала иммунотерапии. Среднее время наблюдения составило 67 месяцев, общая двухлетняя выживаемость составила 58%. Два пациента умерли от прогрессирования заболевания в течение 6 и 7 месяцев от начала иммунотерапии. За период лечения пациенты получали в среднем 20 (от 8 до 60) инъекций аллогенных иммунокомпетентных клеток и 18 (от 8 до 44) инъекций ДВ. Побочных эффектов не наблюдалось.

Заключение. Иммунотерапия может быть привлекательным вариантом для лечения пациентов со злокачественными глиомами высокой степени злокачественности, не поддающимися традиционной терапии, и заслуживает дальнейшего изучения.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ДИАГНОСТИРОВАННОЙ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ: ОПРАВДАНО ЛИ СЛЕДОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКИМ РЕКОМЕНДАЦИЯМ?

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Иммунная тромбоцитопения (ИТП) — приобретенное иммуноопосредованное заболевание, характеризующееся изолированной транзиторной или персистирующей тромбоцитопенией $<100 \times 10^9/\text{л}$. Разделить первичную и вторичную, опосредованную инфекцией ИТП, подчас не представляется возможным, т.к. предыдущая инфекция регистрируется более, чем в 50% случаев у детей. Повышенный риск ИТП связан с вакцинацией против кори, паротита и краснухи. Заболеваемость ИТП составляет 4–6 на 100 тыс. детей в год.

Цель. Проанализировать результаты лечения впервые диагностированной ИТП согласно клиническим рекомендациям (КР) ID699, опубликованных на сайте Минздрава России.

Материалы и методы. В анализ включено 12 пациентов (Д — 42%, М — 58%, средний возраст 10,1 (4–17) лет) с ИТП, поступивших в ДОКБ Тверской области за период с 01.01 по 20.11.2023 г. Инфекция предшествовала ИТП в 8 (67%), а вакцинация против кори в 1 (8%) случаях. Средний период от момента начала инфекции 12 (8–15) дней. Степень кровотечения: 1 ст. — 5 (42%), 2 ст. — 1 (8%), 3 ст. — 6 (50%). Гематурия наблюдалась в 3 (25%), меноррагия в 1 (8%) случаях. Средний уровень тромбоцитов на момент поступления составил $18 (1,0–86) \times 10^9/\text{л}$, уровень тромбоцитов $<20 \times 10^9/\text{л}$ наблюдался в 8 (67%) случаях.

Результат. Заболеваемость составила 5,2 на 100 тыс. детского населения. В качестве дебюта терапии дексаметазон в дозе $20 \text{ мг}/\text{м}^2$, дни 1–3, использовался в 41% случаев; ВВИГ $1000 \text{ мг}/\text{кг}$, день 1 в 17%,

преднизолон $1,5–2 \text{ мг}/\text{кг}$, 21 день в 17% и в 25% случаев осуществлялось только динамическое наблюдение. Эффективность первичной терапии составила 67%. В 3 случаях (25%) потребовалось прекращение терапии стероидами и переход на ВВИГ в связи с нарастанием геморрагического синдрома, в 1 случае в сочетании с обнаружением острых язв в 12-перстной кишке. Парциальный и полный ответы достигнуты в 7 (58%) и 4 (33%) случаях. В 1 (9%) случае ответ невозможно оценить. Среднее число тромбоцитов при выписке составило $108 (20–307) \times 10^9/\text{л}$, дней госпитализации 11,4 (2–27). Наблюдалось 2 (17%) рецидива на д+39 и д+33 (до 2 степени тромбоцитопении) от первичной госпитализации с последующим восстановлением до нормы без лечения на д+65 и д+58.

Заключение. Применение КР ID699 показало свою высокую эффективность для достижения первичного ответа и предупреждения рецидивов ИТП у детей. Суммарная частота использования ВВИГ (50%) в нашем исследовании обусловлена медленным ответом на стероиды и нарастанием геморрагического синдрома, наличием факторов риска, а также и беспокойством родителей

РОЛЬ МАРШРУТИЗАЦИИ В ДИАГНОСТИКЕ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА У ДЕТЕЙ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Острый лейкоз (ОЛ) — наиболее распространенная злокачественная патология у детей с частотой 55–62 на 1 млн населения до 18 лет. Ранняя диагностика затруднена ввиду неспецифичности первичных симптомов, особенно в регионах с населением до 100 тыс. человек, где случай ОЛ у детей диагностируется 1 раз в 2–5 лет и отсутствует онкологическая настороженность среди врачей поликлинического звена.

Цель. Оценить влияние маршрутизации на сроки установления диагноза ОЛ на примере Тверской области.

Материалы и методы. В анализ включено 35 пациентов, госпитализированных в отделение онкогематологии Детской областной клинической больницы (ДОКБ) за период с 2018 по 2023 гг. с диагнозами: ОЛЛ, С91.0–30 (86%) пациентов, ОМЛ, С92–3 (9%), и ЛНКТ, С95.0–2 (5%). Средний возраст пациентов составил 61 мес. (5,1 года). Тромбоцитопения и анемия на момент диагноза обнаруживались у 76% и 78% соответственно. Лейкоцитоз $>20 \times 10^9/\text{л}$ наблюдался у 58%, лейкопения $<3,5 \times 10^9/\text{л}$ — у 15% пациентов. В 97% случаев в периферической крови определялись бласты от 2% до 95%. В г. Тверь (группа 1) и Тверской области (группа 2) выявлено 16 (46%) и 19 (54%) больных соответственно. Средний возраст пациентов в группе 1–28,6 мес., а в группе 2–72,3 мес. ($p=0,1$).

Результаты. В группах 1 и 2 ОЛЛ диагностирован в 14 (88%) и 16 (84%) случаях, ОМЛ — в 1 (6%) и 2 (11%) и ЛНКТ — в 1 (6%) и 1 (5%) случае, $p=0,6$, $0,7$ и $0,95$ соответственно. Отсрочка диагноза в общей группе ($n=35$) <2 недель наблюдалась в 21 (60%) случае, 2–4 недели — в 7 (20%), ≥ 4 — ≤ 8 недель — в 4 (11%) и >8 недель — в 3 (9%) случаях. Отсрочка диагноза среди пациентов, проживающих в г. Тверь и Тверской области, <2 недель отмечена в 7 (44%) против 13 (68%) случаев, 2–4 недели — в 6 (38%) против 3 (17%), ≥ 4 — ≤ 8 недель — в 1 (6%) против 1 (5%) и >8 недель — в 2 (12%) против 2 (10%) случаев соответственно ($p=0,37$). Не отмечено достоверного влияния удаленности места проживания от детского учреждения 3 уровня, оказывающего специализированную помощь (ГБУЗ «ДОКБ»), на время постановки диагноза. При расстоянии <50 км отсрочка диагноза <2 нед., 2–4 нед., ≥ 4 — ≤ 8 нед., >8 нед. наблюдалась в 36%, 36%, 21% и 7% соответственно. При удалении ≥ 50 — ≤ 100 км диагноз был поставлен в период 2–4 недели в 100% случаев. Отсрочка диагноза при проживании пациентов >100 км менее



2 нед., 2–4 нед., ≥ 4 — ≤ 8 нед., > 8 нед. наблюдалась в 30, 30, 20 и 20% соответственно ($p=0,78$).

Заключение. Удаленность от ДОКБ г. Твери не оказала влияние на срок постановки диагноза ОЛ у детей, что достигается проведением ежедневных конференций с лечебными учреждениями области и быстрой госпитализацией детей с подозрением на онкогематологическую патологию в профильное отделение.

СИНДРОМ КАБУКИ: НОВАЯ МУТАЦИЯ KMT2D, ПОВЛЕКАЮЩАЯ НК Т-КЛЕТОЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ И НАРУШЕНИЕ В ЭКСПРЕССИИ БЕТА-ИНТЕГРИНА НА НЕЙТРОФИЛАХ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Синдром Кабуки (СК) — хорошо известное заболевание, характеризующееся постнатальной недостаточностью роста, дисморфическими чертами лица, аномалиями скелета и умственной отсталостью, связанное с одним из патогенных вариантов мутации в генах KMT2D или KDM6A. Не менее чем у 50% лиц с СК имеется склонность к рецидивирующим инфекциям и аномалии иммунитета, прежде всего гипогаммаглобулинемия.

Клиническое наблюдение. В этом сообщении мы описываем клиническое течение резистентного инфекционного синдрома у ребенка 18 месяцев без характерных для синдрома Кабуки дисморфических и дерматоглифических проявлений. Длительный анамнез резистентной бактериальной инфекции, характерная для гранулематозной лимфоцитарной интерстициальной болезни легких (GLILD) картина на КТ, микроцефалия, аутистические черты поведения, неврологические нарушения по типу гиперкинезов, заставили заподозрить иммунодефицит в рамках наследственного генетически обусловленного синдрома. При этом у пациента не наблюдалось гипогаммаглобулинемии, характерной для синдрома Кабуки. Незначительно повышенный уровень иммуноглобулинов, ответ на ранее проведенную вакцинацию и поликлональный репертуар В-лимфоцитов свидетельствовал об отсутствии нарушений в гуморальном звене иммунитета. При иммунофенотипировании выявлено отсутствие популяции Т-регуляторных клеток (CD4+CD25++CD127-) и эффекторных НК-клеток (CD16+CD56+CD3-) в периферической крови. Значимо снижены уровни CD4+CD3+ Т-лимфоцитов и индекс CD4+/CD8+. Кроме того, на клетках гранулоцитарного ряда отсутствует экспрессия интегрин-бета (CD18). Проведенное полноэкзомное секвенирование выявило неизвестную ранее делецию одной аминокислоты без сдвига рамки считывания (p.Tyr4607del) в экзоне 24 гена KMT2D.

Заключение. Представляя пациента мужского пола 18 месяцев с синдромом Кабуки с ранее неопианным выраженным НК и Т-клеточным дефицитом, мы постулируем, что особенности морфологических, клинических и иммунологических проявлений у данного пациента могут быть связаны с новой мутацией, определяющей аномальное функционирование белков комплекса Set1 (COMPASS), которые участвуют в эпигенетической регуляции FOXP3 и процессе дифференцировки наивных CD4+ лимфоцитов.

ЭКТОПИЯ ТКАНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В КОРЕНЬ ЯЗЫКА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И АЛГОРИТМ ДЕЙСТВИЯ

Долгополов И. С.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Язычная щитовидная железа (ЩЖ) представляет собой аномальную массу эктопической ткани ЩЖ, видимую в основании языка, вызванную эмбриологической аномалией в развитии ЩЖ. Идентификация и надлежащее лечение эктопии имеют важное значение в связи с гипотиреозом и развитием обструктивных симптомов.

Цель исследования. Представить случай лингвальной эктопии ЩЖ ребенка со случайно выявленным образованием корня языка на основании первичной УЗ-диагностики.

Материалы и методы. У мальчика 7 лет без клинических признаков гипотиреоза при плановом обследовании у оториноларинголога выявлено объемное бессимптомное образование корня языка.

Результаты. По средней линии на корне языка имеется округлое, не смещаемое, безболезненное образование около 20 мм в диаметре. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. На УЗИ картина эктопированной ткани ЩЖ в корень языка, при отсутствии ЩЖ в типичном месте на шее. Имеется субклинический гипотиреоз с уровнем ТТГ 12,8 мкМЕ/мл (норма 0,6–4,84). Наличие эктопии подтверждено тиреоэсцинтиграфией с ^{99m}Tc -пертехнетатом. После трех месяцев терапии левотиросином 50 мкг/сут отмечается нормализация ТТГ 3,37 мкМЕ/мл и сокращение объема эктопированной ткани ЩЖ с 3,3 мл до 2,13 мл.

Заключение. Проведение УЗИ с доплерокартированием обязательно и позволяет не только идентифицировать эктопированную ткань, но и выявить отсутствие ЩЖ в типичной анатомической области на шее. Исследование гормонального профиля и последующая сцинтиграфия позволяют поставить окончательный диагноз, оценить функцию эктопированного органа и определиться с вариантом медикаментозного и/или оперативного лечения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЙ, АССОЦИИРОВАННЫХ С РЕСПИРАТОРНО-СИНЦИТИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ, У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Долгидович Е. Ю., Петрова Е. В.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Цель: изучить клинические особенности заболеваний, ассоциированных с РС-вирусом у детей раннего возраста, находившихся на лечении УЗ «З ГДКБ г. Минска».

Задачи:

- сравнить динамику заболеваемости РС-инфекцией в педиатрических отделениях УЗ «З ГДКБ» за февраль–март 2023–2024 года;
- изучить данные манифестации и клинических проявлений РС-инфекции у детей раннего возраста;
- проследить нозологическую структуру РС-инфекции среди детей раннего возраста;
- провести анализ тяжести состояния с отягощенным преморбидным фоном;
- провести анализ показателей общеклинических исследований среди детей с РС-инфекцией;
- акцентировать внимание на новые клинические проявления РС-инфекции на современном этапе.

Материалы и методы. Анализ 45 медицинских карт пациентов, находившихся на стационарном лечении в педиатрических отделениях № 4, № 5, № 6 УЗ «3 ГДКБ г. Минска» в феврале-марте 2024 г. Статистическая обработка данных проводилась в программе Microsoft Excel, Statistica.10.

Результаты и их обсуждение. Анализируя уровень заболеваемости детей раннего возраста с РС-инфекцией в педиатрических отделениях УЗ «3 ГДКБ» за период февраль-март 2023 и 2024 г. можно отметить повышение уровня заболеваемости в 3 раза, который сопровождался манифестной клинической картиной и тяжестью состояния.

Клинический анализ и статистическая обработка данных проведены на изучении 45 историй болезней детей раннего возраста с подтвержденной лабораторно РС-инфекцией. В группу изучения были включены 6 детей позднего неонатального периода (от 7 до 28 дней жизни) и 39 детей раннего возраста. Гендерный состав: мальчиков 21 человек (46,7%), девочек 24 человека (53,3%).

Длительность манифестации от момента появления первых клинических симптомов до госпитализации в стационар составила 4–5 дней. Острое начало заболевания наблюдалось у 35 из 45 детей (77,8%). Катаральный синдром развился в дебюте заболевания у 42 детей (93,3%), синдром эндогенной интоксикации развился у 41 ребенка (91,1%). Лихорадочный синдром отмечался у 37 детей (82,2%): у 33 детей (73,3%) отмечалась фебрильная и у 4 детей (8,9%) субфебрильная температура. Средняя длительность лихорадочного синдрома составила 4 дня. Бронхообструктивный синдром (ДН 1–2) отмечался у 23 детей (в 51,1% случаев). Средняя продолжительность лечения в стационаре составила 8,5 суток. Данный показатель увеличивался до 10,5 суток среди детей в возрасте до 1 месяца.

При анализе нозологической картины: острый ринофарингит отмечался у 32 детей (72%), острый бронхит выявлен у 6 детей (13,3%), острый бронхолит у 20 детей (44,4%), пневмония у 19 детей (42,2%), которая рентгенологически определялась уже на 3–4 сутки заболевания. Структура пневмоний распределилась следующим образом: интерстициальная пневмония у 9 детей (47,4%), очаговая пневмония у 6 детей (31,5%), полисегментарная пневмония у 4 детей (21%). При анализе полученных данных анатомической локализации пневмоний: двусторонняя пневмония у 13 детей (68,4%), у 5 детей левосторонняя пневмония (26,3%) и у 1 ребенка правосторонняя (5,3%).

У 15 детей (78,9%) пневмония протекала в среднетяжелой форме, у 4 пациентов (21%) в тяжелой форме. У 11 детей (57,9%) из изучаемой группы пневмония сопровождалась дыхательной недостаточностью 1–2 степени. У 2 детей раннего неонатального возраста возникли осложнения в виде синпневмонического плеврита. Степень тяжести пневмонии, а также кислородзависимость коррелировала с отягощенным преморбидным фоном (наличием ВПС, недоношенность).

При изучении лабораторных данных среди детей с РС-инфекцией отмечались неспецифические воспалительные изменения: лимфопения у 16 детей из 45 (35,6%); моноцитоз у 35 детей (75,6%), которые преобладали у детей с клиническими проявлениями бронхолита и интерстициальной пневмонией. Лейкоцитоз отмечался у 13 детей (28,9%), сдвиг лейкоцитарной формулы влево у 10 детей (22,2%), умеренное ускорение СОЭ у 24 детей (53,3%) и повышение СРБ у 38 детей (84,4%), что может свидетельствовать о присоединении бактериальной инфекции.

Выводы. РС-инфекция является актуальной проблемой в связи с отсутствием эффективной этиотропной терапии в настоящее время. В качестве иммунопрофилактического препарата применяется паливизумаб. Лечение заключается в применении симптоматической и патогенетической терапии. Необходимо акцентировать внимание на проведении вакцинации от РС-вируса среди детей раннего возраста из группы риска с целью минимизации заболеваний и осложнений, а также отдаленных последствий в виде функциональной дыхательной недостаточности.

ОСОБЕННОСТИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ ФУНКЦИЙ ОРГАНОВ И СИСТЕМ ОРГАНИЗМА

Дорошенко И. Т.

ГУ «Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации», Минск, Республика Беларусь

Качество жизни, связанное со здоровьем, — это многомерная концепция, используемая для изучения влияния состояния здоровья: субъективных восприятии симптомов, побочных эффектов, функционирования в различных сферах жизни и общем восприятии удовлетворенности и качества жизни, — и измеряемая обычно с помощью основных разделов (вопросов), касающихся общего состояния здоровья и количества «нездоровых» дней. Существует два основных подхода к измерению качества жизни, связанного со здоровьем: общий — оценивает общее влияние хронических заболеваний на функционирование ребенка в окружающей среде и предлагает универсальные шкалы оценки качества жизни, и специфический — оценивает влияние конкретного состояния на качество жизни ребенка и учитывают едва заметные характерные для определенного заболевания или травмы эффекты. Целью проведения данного исследования стало изучение особенностей качества жизни детей с нарушениями функций органов и систем организма при помощи шкалы PedsQL 4.0 детской версии.

Материал и методы. В исследовании приняли участие 18 детей в возрасте от 6 до 18 лет с различной патологией, приводящей к нарушениям функций органов и систем организма (мальчики и девочки — по 50,0%, ДИ: 29,0–71,0; дети от 6 до 10 лет — 38,9% (ДИ: 20,3–61,4), от 10 до 18 лет — 61,1% (ДИ: 38,6–79,7); дети-инвалиды — 50,0% (ДИ: 29,0–71,0). Для оценки качества жизни данных детей был использован общий опросник PedsQL 4.0. Опросник позволяет определить физический, эмоциональный, социальный и ролевой компоненты качества жизни, а также общее качество жизни. Подсчет баллов производился по 100-балльной шкале; чем выше балл, тем выше качество жизни. Статистическая обработка результатов исследования проводилась с использованием стандартного пакета статистического и математического анализа программного приложения Microsoft Excel, а также с использованием приложения Vassarstats.

Результаты. В ходе исследования было изучено влияние различных факторов — пола, возраста, места жительства, инвалидности и реабилитационного потенциала — на общее качество жизни всех исследованных детей. Медиана шкал качества жизни была более низкой у мальчиков и детей в возрасте 6–9 лет ($P \geq 0,05$). У девочек отмечены более высокие значения физического функционирования (71,8 (31,2...90,6) против 53,1 (12,5...93,7) у мальчиков), а у мальчиков отмечены выше значения психосоциального функционирования (61,7 (31,7...88,3) против 53,7 (30,4...93,3) у девочек). У детей, проживающих в городской местности, отмечался более высокий показатель физического функционирования (76,5 (31,2...93,7) против 42,5 (12,5...75,0) в отличие от детей, проживающих в сельской местности ($U=10,0$; $Z=-2,4$, $P=0,017$). Наиболее важные различия отмечались у детей с разным реабилитационным потенциалом: чем выше был реабилитационный потенциал, тем выше медианы баллов качества жизни по шкалам социального функционирования и психосоциального функционирования ($U=1,5$; $Z=1,97$; $P=0,048$). Наличие категории ребенок-инвалид и приводящие к ней ограничения жизнедеятельности также в значительной степени оказывали влияние на качество жизни ребенка. В ходе анализа данных было выявлено, что медиана шкал физического функционирования ($U=13,5$; $Z=-2,3$; $P=0,019$), эмоционального функционирования ($U=13,5$; $Z=-2,35$; $P=0,018$), социального функционирования ($U=18,0$; $Z=-1,97$; $P=0,048$) и общего функционирования ($U=18,0$; $Z=-2,29$; $P=0,022$) у детей-инвалидов были значительно ниже, чем у детей с нарушениями



функций органов и систем организма, не приводящих к ограничениям жизнедеятельности. У детей не инвалидов уровень всех составляющих качества жизни оказался примерно одинаковым, за исключением ролевого функционирования, в то время как у детей-инвалидов был отмечен выраженный «разрыв» между значениями социального функционирования и иными шкалами.

Выводы. Шкала оценки качества жизни PedsQL4.0 позволяет определить основные особенности функционирования (физического, социального, ролевого, эмоционального и психосоциального) детей с нарушениями функций органов и систем организма. В ходе исследования были установлены различия в функционировании детей в зависимости от места проживания ($P=0,017$), реабилитационного потенциала ($P<0,048$) и наличия категории ребенок-инвалид ($P<0,048$), что свидетельствует о возможности применения указанного опросника при проведении медицинской реабилитации (медицинской реабилитации) детей.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА В КАРАГАНДИНСКОМ РЕГИОНЕ

Еремичева Г. Г., Жумаканова К. С., Шатов А. В.
Карагандинский медицинский университет, Караганда, Республика Казахстан

Учитывая высокую заболеваемость СД у детей раннего возраста (ДРВ) в нашем регионе, целью работы было выявление особенностей манифестации СД у 21 ребенка за 2018–2023 гг.

Нами выявлена отягощенная наследственность по СД и другими заболеваниями эндокринной системы у 62% детей. Антенатальный период у 67% протекал с гестозами и угрозой прерывания беременности на фоне нефропатии. 24% детей родились с массой тела более 4000 г. В периоде новорожденности у 10% отмечались гнойные очаги (омфалит, конъюнктивит, мастит), у 28% — стойкие проявления молочницы. 62% детей на первом году жизни были беспокойными, плохо прибавляли в весе, рано переведены на смешанное и искусственное вскармливание. 33% детей отставали в психофизическом развитии, диагноз СД им был выставлен на 1 году жизни, у 43% больных — на 3 году. В анамнезе у 76% детей отмечались частые ОРВИ, осложненные затяжными бронхитами и пневмониями, которыми дети переболели в период пандемии COVID-19. Из 21 ребенка только 66% получили плановые прививки. Провоцирующими факторами в реализации СД у 76% пациентов явились перенесенные ОРВИ, бронхиты, пневмонии; у 14% заболевание мамы связывали с вакцинацией. После перенесенной ОРВИ (возможно COVID-19), через 2 недели у детей появлялись неспецифические симптомы: повышенная раздражительность, тревожный сон, диспепсические явления, возникали обширные опрелости, явления вульвита у девочек, ночное и дневное недержание мочи. Такая симптоматика длилась у 43% детей до 2 недель, у 57% — до одного месяца, однако диагноз СД в указанные сроки был поставлен только 24% пациентам, что свидетельствует о недостаточной осторожности врачей амбулаторной службы в отношении дрв. Дети направлялись педиатрами в стационары с диагнозами: острого бронхита и пневмонии — 24%, с ОКИ — 14%, с циститом — 10%, доставлены скорой помощью с высокими показателями глюкозы крови — 29%. Все дети поступали в стационар в среднетяжелом и тяжелом состоянии, при обследовании у них выявлена гипергликемия. Полидипсия отмечалась у 48%, у 81% отмечена гипорексия, у 19% больных — анорексия.

Объективно у всех детей отмечалась сухость кожи и слизистых, снижение тургора тканей, у 33% описаны явления фурункулеза и опрелостей, у 29% проявления гингивита, стоматита, мышечная слабость и гипотония у 19%. Приглушение сердечных тонов и систолический шум были более выражены у детей первых двух лет жизни, на ЭКГ у 66% детей выявлены изменения, характерные для гипокалиемии. У 24%

детей отмечена гепатомегалия, у 14% — неустойчивый стул, у 24% — нестойкие проявления протеинурии и микрогематурии. Углеводный обмен контролировался показателями глюкозы крови натощак и гликемического профиля. Суточная глюкозурия колебалась от следов сахара до 39,0, гликемия — от 6,4 до 26 ммоль/л. Кетоновые тела повышены у 67% детей, 19% больных имели склонность к гипогликемическим состояниям. Уровень HbA1c колебался в пределах от 6,5 до 11,3.

Всем детям назначалась диета и инсулинотерапия. Инсулины ультракороткого действия у 52% больных вводились после еды. Доза инсулина для каждого больного устанавливалась строго индивидуально, с учетом показателей гликемии и составляла от 0,25 до 0,6 ед/кг в сутки. Все дети хорошо переносили лечение, реакций на введение инсулина не наблюдалось. В лечении больных проводилась коррекция метаболических нарушений, применялся комплекс витаминов, ферментных препаратов при изменениях УЗИ в поджелудочной железе и в копрограмме. Все дети со сниженным содержанием калия получали препараты калия в возрастной дозировке. На фоне проводимой комплексной терапии у больных гликемия снизилась до 6,0–10,0 ммоль/л, у 47% детей была достигнута аглюкозурия. Диурез пришел к норме у всех детей.

СД у детей первых трех лет жизни в Карагандинском регионе протекает в среднетяжелой и тяжелой формах, поздно диагностируется, имеет лабильное течение и склонность к быстрому прогрессированию. У половины детей провоцирующим фактором манифестации диабета явилась ОРВИ (НКВИ?). Ранняя диагностика затруднена из-за стертости основных симптомов и требует повышенной осторожности со стороны педиатров, ВОП в диагностике СД у детей раннего возраста.

СИНДРОМ СХЮРС–ХОЙМАКЕРС (СИНДРОМ PACS1): ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Жилина С. С., Мещерякова Т. И., Михайлова А. Д., Крапивкин А. И., Заваденко Н. Н.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, Москва

Введение. Синдром нарушения развития нервной системы PACS1 (синдром Схюрс–Хоймакерс (Schuurs–Hoeijmakers syndrome; MIM:#615009) — редкий аутосомно-доминантный генетический синдром, характеризующийся задержкой развития, интеллектуальным дефицитом, дисморфическими чертами, а иногда и судорогами. В настоящее время в мире в научной литературе описано 87 пациентов с нарушением развития нервной системы, обусловленной вариантами в гене PACS1. Из описанных 87 пациентов с вариантами в гене PACS1, наиболее частым был патогенный миссенс-вариант с.607C>T (p.R203W). Патогенность варианта подтверждена также сегрегационным анализом, в котором было показано, что родители не были носителями, т.е. у всех пациентов мутация возникла de novo.

Цель. Описание клинический случая синдрома PACS1 у пациента с задержкой психо-речевого, моторного развития и эпилепсией.

Результат. Пробанд, девочка 11 лет наблюдалась в психоневрологическом отделении ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» с диагнозом эпилепсия фокальная, вероятно, генетическая. Расходящееся содружественное альтернирующее косоглазие. Мышечная дистония. Ребенок от первой беременности, первых родов. Вес при рождении 3050 г, рост 50 см. Оценка по шкале Апгар 8/9. Дебют заболевания с 3 мес. на фоне инфекционного процесса и снижения температуры в стационаре зафиксирован приступ (дрожание конечностей, потеря сознания с открытыми глазами). Далее приступы повторялись каждую ночь, длительностью до 2 минут, после приступа сон продолжался. В связи со статусным характером приступов ребенок был переведен в ОРИТ. С 3 до 5 лет на фоне проводимой противосудорожной терапии приступы стали учащаться, до 1 раза в 1–2 мес., ребенок стал

тяжелее выходить из приступа. По данным МРТ головного мозга — признаки множественных мелких врожденных аномалий: дизгенезия мозолистого тела, частичная гипоплазия червя мозжечка, гипоплазии с корковой субатрофией переднего полюса левой височной доли, гипоплазия правой верхнечелюстной пазухи. Легкая асимметрия боковых желудочков, задержка миелинизации терминальных зон. Видео-ЭЭГ-мониторинг: регистрируется мультирегиональная эпилептиформная активность, в левых височно-теменно-затылочных отделах, в левых переднелобных отделах, в левых заднелобных отделах, в левых височных отделах, в передних вертексных отделах, в правых центрально-лобно-теменных отделах, в правых лобных отделах. Фенотипические особенности (11 лет): рост/длина тела: 126 см; масса тела: 27,5 кг (гипостатура). Наследственность со стороны отца: не отягощена. В семье по линии матери удвоение почек с обеих сторон наблюдается в двух поколениях. Осмысленный контакт затруднен. Команд не выполняет. Речь состоит из отдельных коротких слов. Фраз нет. Взгляд в глаза фиксирует одновременно. Контакта избегает. Действует по собственной мотивации. Страбизм альтернирующий, расходящийся. Гипертелоризм. Короткий нос. Диспластичные ушные раковины. Макростомия. Рот приоткрыт. Язык часто вне полости рта. Аномалия прикуса. Широкие выступающие резцы на верхней челюсти. Стереотипии. Дистония. Ходит на пальцах. Деформированные стопы и ногтевые пластинки. Ограничение подвижности в голеностопных суставах. Навыки опрятности частично привиты. Порок развития почек (3 почки).

Полноэкзомное секвенирование. Выявлен ранее описанный вариант нуклеотидной последовательности в 4 экзоне гена PACTS1 в гетерозиготном состоянии, приводящий к замене аминокислоты в 203 позиции белка (rs398123009, chr11:6621120, c.607C>T, p.Arg203Trp). Сегрегационный анализ не проводился в связи с отказом родителей.

Заключение. Знание молекулярных механизмов развития синдрома PACTS важно не только для генотип-фенотипической корреляции, но и разработки новых терапевтических подходов в лечении, которые могли бы помочь и улучшить качество жизни пациентов. Принимая во внимание фенотипическую вариабельность и генетическую гетерогенность заболеваний, в основе которых лежит нарушение развития нервной системы, их диагностика часто вызывает затруднения. Нами представлен клинический случай редкого генетического синдрома Схюрс–Хоймакерс (синдром PACTS1), обусловленный вариантом в гене PACTS1, расширяет фенотипический спектр при данной патологии. С целью поиска причины заболевания, постановки молекулярного диагноза, а также принятия решения о тактике введения таких пациентов необходимо проведение генетического тестирования методом полноэкзомного или полногеномного секвенирования.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ

Замлелов Н. В., Ткаченко И. В., Глонин А. Ю., Сухоловская А. Д.
Детская краевая клиническая больница им. А. К. Пиотровича, Хабаровск

Врожденные пороки развития костно-мышечной системы (ВПР КМС) — это заболевания, обнаруживаемые как при рождении ребенка, так и проявляющиеся с его ростом (Андриевских И. А., Белов Д. В., 2016; Крестьяшин В. М., 2015). Современная статистика показывает, что врожденные ортопедические заболевания занимают в количественном отношении второе место после врожденных болезней нервной системы (Баиндурашвили А. Г., Соловьева К. С., Залетина А. В., 2018; Мельник В. В., 2020).

Изучение врожденных заболеваний опорно-двигательной системы является важной задачей как в работе врачей-педиатров, так и врачей

взрослой практики, обеспечивающих лечение отдаленных последствий данной патологии (Шикунова Я. В., Слизовский Г. В., Бочаров Р. В., 2021). У детей с аномалиями развития скелета и мышечной патологией можно предупредить дальнейшее прогрессирование деформаций, которые, как правило, прогрессируют в процессе роста и развития ребенка (Иванов Ю. Н., 2015; Марасанов Н. С., 2015).

Цель: изучение показателей по врожденным порокам развития костно-мышечной системы, проживающих в Хабаровском крае, для оптимизации оказания им лечебно-профилактической помощи.

Задачи: определить структуру врожденной патологии костно-мышечной системы и ее численность у детей Хабаровского края за период с 2019 по 2023 г.

Материалы, методы выполнения: на основании статистического анализа результатов деятельности отделения детской ортопедии и травматологии Детской краевой клинической больницы им. А. К. Пиотровича г. Хабаровска была проанализирована структура и количество врожденных заболеваний опорно-двигательной системы у 420 детей и подростков в возрасте до 17 лет за период наблюдения с 01.01.2019 по 31.12.2023 г. Соотношение мальчиков и девочек составило 1:1. В исследовании наибольшую группу по возрасту представляли дети в возрасте до 1 года (n=143) и дети от года до 3 лет (n=94).

Результаты и выводы. При проведении анализа статистических данных у детей с врожденной патологией опорно-двигательного аппарата нами получены следующие результаты: 1. В структуре врожденных пороков развития опорно-двигательного аппарата у детей региона преобладает врожденная деформация стопы, косолапость — до 28,3% (n=119). Второе ранговое место занимают дисплазия тазобедренного сустава и врожденный вывих бедра — до 22,4% (n=94) от общего количества всех наблюдаемых пациентов с патологией со стороны костно-мышечной системы; у девочек в 4,5 раза чаще, чем у мальчиков в возрасте до года. На третьем месте — аномалии кисти и стопы у 34% (n=75) детей. Затем следуют врожденные аномалии конечностей — 9,5% (n=40). Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность, отмечены в 3,3% случаев. Пороки развития позвоночника — у 2,9% детей (n=12). 2. В возрастном аспекте в структуре выявленных ВПР КМС у детей до 3 лет преобладают такие врожденные аномалии опорно-двигательного аппарата, как врожденные деформации бедра, деформации стоп, полидактилия. Врожденные пороки развития КМС у детей раннего возраста в количественном плане выше, чем в других группах наблюдаемых детей более старшего возраста. Это можно объяснить тем, что пациенты раннего возраста с ВПР КМС в 70–75% случаев получают хирургическое лечение в отделении детской ортопедии ДККБ им. А. К. Пиотровича. 3. В гендерном отношении врожденные деформации стопы в 2 раза чаще отмечаются у мальчиков, чем у девочек; врожденная мышечная кривошея — в 3 раза чаще у девочек, чем у мальчиков. По другим формам ВПР КМС различий не выявлено.

Таким образом, показатели региональной статистики, не противоречащие литературным данным, отразили структуру ВПР КМС у детей Хабаровского края.

СИНДРОМ МИКРОДЕЛЕЦИИ 13Q33–34 С АНОМАЛИЕЙ РАЗВИТИЯ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА

Зимовина Т. С.
Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Республика Беларусь

Введение. Синдром микроделеции 13q33–34 (SM 13q33–34) (ОМИМ# 619148) — редкое хромосомное заболевание, характеризующееся задержкой раннего развития, нарушением интеллекта, наличием лицевых дисморфий и врожденных пороков развития. Как правило, SM 13q33–34 возникает в результате спорадической делеции субтеломерного региона



длинного плеча хромосомы 13 (локус q33–34). В редких случаях синдром может быть унаследован от родителя, имеющего сбалансированную транслокацию с участием локуса 13q33–34.

Цель и задачи: описать фенотип пациентов со спорадической формой SM 13q33–34 для улучшения качества диагностики данной нозологии. Материалы и методы. Использованы данные клинического осмотра двух пациентов с SM 13q33–34, результаты инструментальных и лабораторных исследований. Молекулярно-генетическое исследование проведено методом MLPA (диагностический набор P036 E-1, MRC-Holland). Пациенту 2 выполнено исследование вариаций числа копий хромосом (CNV).

Результаты. Пациент 1. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне гестационного сахарного диабета. По данным пренатального УЗИ во 2–3 триместрах беременности определялась задержка внутриутробного развития плода. Роды в сроке 38 недель гестации протекали без осложнений. Показатели физического развития (ПФР) ребенка при рождении: масса — 2110,0 г (Zsc — 2,78), длина тела — 46,0 см (Zsc — 1,69), окружность головы — 33,0 см (Zsc — 0,74), оценка по шкале Ангар — 8/8. Первичный осмотр врача-генетика проведен в возрасте девочки 9 месяцев в связи с выраженной задержкой психомоторного и речевого развития, судорожным синдромом с 6 месяцев. ПФР ребенка: масса — 9000,0 г (Zsc — 0,73), длина тела — 72,0 см (Zsc — 0,77), окружность головы 41 см (Zsc — 2,12). При осмотре определялись черепно-лицевые дисморфии: тригонэнцефалия, микроцефалия, плоский затылок, гипертелоризм, диспластичные ушные раковины. По данным МРТ головного мозга — частичная агенезия мозолистого тела с отсутствием тела, валика и клюва.

Пациент 2. Девочка от 1-й беременности, 1 срочных родов в сроке 40 недель гестации. Беременность и роды протекали без осложнений. ПФР ребенка при рождении: масса — 3500,0 г (Zsc — 0,46), длина тела — 50,0 см (Zsc — 0,46), окружность головы — 35,0 см (Zsc — 0,95), оценка по шкале Ангар — 8/9. Первичный осмотр ребенка врача-генетика проведен в 14 месяцев в связи с выраженной задержкой психомоторного и речевого развития, эпилепсией. ПФР: масса — 12000,0 г (Zsc — 1,77), длина тела — 80,0 см (Zsc — 0,92), окружность головы 44,0 см (Zsc — 1,5). При осмотре определялись черепно-лицевые дисморфии: брахицефалия, широкий лоб, гипертелоризм, диспластичные ушные раковины. По данным МРТ головного мозга установлены частичная агенезия мозолистого тела с отсутствием валика и клюва.

При цитогенетическом исследовании (G-banding) в обоих случаях получен нормальный женский кариотип 46, XX. По результатам MLPA установлена делеция региона 13q33–34. При исследовании CNV у 2 пациента определен размер отсутствующего региона: Chr13:11376014–115091766. Указанный регион содержит более 40 генов, в том числе описанный у пациентов с нарушением интеллектуального развития и судорогами ген SHAMP1. Согласно анализу литературы и базы данных DECIPHER, при отсутствии региона, содержащего указанный ген, пациенты имеют тяжелые нарушения интеллектуального развития и эпилепсию. Структурная патология головного мозга описана у 87–92% пациентов с SM 13q33–34 и чаще всего представлена микроцефалией, аномалиями мозолистого тела или их сочетанием.

Выводы. Выраженная задержка развития и судорожный синдром у ребенка раннего возраста не являются специфичными для SM 13q33–34, однако их наличие в сочетании с лицевыми дисморфиями, аномалиями развития мозолистого тела с/без микроцефалии, позволяют заподозрить данное заболевание. Правильная интерпретация фенотипа помогает выбрать наиболее подходящие методы диагностики, а полученные результаты создают основу для качественного медико-генетического консультирования семьи и оценки рисков для будущего потомства.

КЛИНИЧЕСКИЙ ФЕНОТИП СИНДРОМА АНГЕЛЬМАНА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА НА ПРИМЕРЕ СОБСТВЕННОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Зобикова О. Л., Хурс О. М., Демидович Т. В.

Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Республика Беларусь

Введение. Синдром Ангельмана (СА) — редкое хромосомное заболевание, которое в большинстве случаев обусловлено микроделецией региона 15q11.2–13 на материнской хромосоме, содержащего ген UBE3A. Данный ген кодирует одноименный белок, участвующий в процессе деградации поврежденных белков. Ген UBE3A экспрессируется в большинстве тканей организма, при этом в нервной ткани активен аллель, расположенный на материнской хромосоме. Существует несколько механизмов патогенеза заболевания: делеция материнского локуса 15q11.2–13, отцовская однородительская дисомия хромосомы 15, дефекты центра импринтинга, мутации в гене UBE3A. СА характеризуется тяжелой задержкой психоречевого развития, интеллектуальной недостаточностью, микроцефалией, черепно-лицевыми дисморфиями, координаторными нарушениями с атаксией при ходьбе и/или тремором конечностей, судорожным синдромом, нарушениями сна, а также особым поведением пациентов с приступами смеха, избыточной подвижностью. Одним из патогномичных признаков заболевания является наличие эпилепсии и характерных изменений по данным электроэнцефалографии (ЭЭГ). Эпилепсия регистрируется у 90% пациентов. Судороги дебютируют в возрасте от 3 месяцев до 20 лет, чаще всего — до 2 лет, и нередко носят фебрильно-провоцируемый характер. Наиболее распространены миоклонические и атонические приступы, атипичные абсансы. Характерные изменения на ЭЭГ выявляются у 96–98% пациентов с СА. К ним относятся диффузная продолженная ритмичная тета-волновая активность 4–6 Гц, регистрируемая в состоянии активного бодрствования, ритмичная высокоамплитудная дельта-активность в передних отделах частотой 2–3 Гц, медленные тета-волны в задних отделах частотой 3–4 Гц, чередующиеся со спайками и острыми волнами. Также описана характерная зубчатая дельта-активность (Notched-delta). Данный паттерн регистрируется у 73% пациентов вне зависимости от наличия судорожных приступов.

Цель и задачи: описать фенотип пациента грудного возраста со спорадической формой СА для улучшения эффективности диагностики данного заболевания.

Материалы и методы. Использованы данные клинического осмотра, результаты инструментальных и лабораторных исследований. Молекулярно-генетическое исследование проведено методом MLPA (диагностический набор ME028, MRC-Holland).

Полученные результаты. Пробанд — девочка. Родители и сибс клинически здоровы. По данным анамнеза известно, что ребенок второй из двойни. Беременность первая путем ЭКО, протекала с угрозой прерывания в сроке гестации 9 недель. Девочка родилась в сроке 37 недель с массой тела 2400 г. В первые месяцы ребенок развивался в соответствии с возрастной нормой, после 5 месяцев мама заметила откат в развитии. Девочка перестала гулить и приобретать моторные навыки. Впервые ребенок осмотрен генетиком в возрасте 1 года 2 месяцев. При осмотре определялись светлые волосы и кожные покраснения, микроцефалия, двусторонний телекант, широкая переносица, сходящееся косоглазие, плоский фильтр, крупный рот; маленькие кисти, клинодактилия 3 пальцев кистей; диффузная гипотрофия. В неврологическом статусе отмечалась задержка моторного (не сидит, не ползает, не встает) и психоречевого развития (не произносит слоги, не использует жесты). По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга структурной патологии не установлено. По результатам ЭЭГ очаговой и пароксизмальной активности не выявлено. Учитывая задержку в развитии и наличие микроцефалии у ребенка

было заподозрено хромосомное заболевание. При цитогенетическом исследовании (G-banding) получен нормальный женский кариотип 46, XX. При молекулярно-генетическом исследовании установлена делеция региона 15q11 с изменением метилирования, характерным для синдрома Ангельмана.

Выводы. Среди критериев диагностики СА выделяют наличие эпилепсии с характерными паттернами на ЭЭГ. В представленном клиническом случае у ребенка на момент осмотра не наблюдались судорожные приступы или изменения по данным ЭЭГ. Важно помнить, что у детей грудного и раннего возраста указанные критерии могут еще не проявиться и это затрудняет раннюю диагностику заболевания. Своевременное установление диагноза СА имеет важное значение для разработки индивидуальных образовательных и терапевтических стратегий, что значительно улучшает качество жизни ребенка и семьи в целом. Кроме того, понимание причины формирования заболевания позволяет улучшить качество медико-генетического консультирования и заблаговременно планировать пренатальные диагностические мероприятия в семьях высокого риска.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ТЕЛЕМЕДИЦИНСКИХ ТЕХНОЛОГИЙ В ДИСТАНЦИОННОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ КОСТНЫМИ САРКОМАМИ

Иванова Е. А., Петриченко А. В., Герилева А. О., Букреева Е. А., Сергеенко Е. Ю., Иванова Н. М.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, Москва

В лечении онкологических заболеваний применяется комплексное лечение, такое как хирургическое вмешательство, полихимиотерапия, лучевая и гормональная терапии, которое часто приводит к психологическим и физиологическим последствиям и побочным эффектам. Что впоследствии снижает толерантность к активности и физическим упражнениям, а также нарушает качество жизни. Лечение злокачественных новообразований (ЗНО) является циклическим, пациенты в промежутках между курсами химиотерапии находятся дома. Применение дистанционной реабилитации, которая уже успешно введена у взрослых пациентов, позволяет ребенку и его родителям непрерывно разрабатывать и улучшать функции конечности не только в момент запланированного перерыва, но и в период ремиссии. Дистанционная телереабилитация активно внедрена и используется для различных заболеваний с положительными результатами, но в литературе отсутствуют исследования, которые оценивают подходы, используемые для больных ЗНО.

Цель: оптимизация программного лечения основного заболевания у детей, больных костными саркомами, путем интеграции дистанционной реабилитации.

Материалы и методы исследования: в настоящее исследование были включены 12 детей, проходящие дистанционную реабилитацию в онкологическом отделении № 1 ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» на платформе KidsRehab НИИ НДХИТ с 28.06.2024 по 28.07.2024. Из них 7 пациентам уже проведено эндопротезирование крупных суставов, и 6 пациентов находятся на предоперационном этапе реабилитации. Особая роль отводится пациентам с диссеминированным опухолевым процессом, в нашем исследовании их было 53,8%. У 23% детей проведено оперативное лечение по поводу удаления метастазов в легких. Все пациенты за указанный период прошли курс дыхательной гимнастики, в который входили как динамические, так и статические упражнения. Дыхательная гимнастика направлена на нормализацию нарушенного газообмена, профилактику застойных явлений в послеоперационном периоде. Проанализировав заполненные пациентами опросники, в которых они отмечали любые изменения в состоянии, такие как: пульс, артериальное давление, наличия болевого синдрома, одышки, чувства

нехватки воздуха и так далее. Выявлено, что у пациентов не возникло жизнеугрожающего состояния, требовавшего прервать курс реабилитации. За 30 дней занятий зафиксировано 91 измерение пульса, что приравнивается к 91 проведенному занятию среди пациентов, средний пульс составил 87 ударов в минуту.

Выводы: пациенты, проходящие специальное противоопухолевое лечение по поводу костных сарком, подвержены развитию различных осложнений и функциональных изменений в органах и тканях, что приводит к необратимым изменениям организма. Применение дистанционной реабилитации в период отсутствия пациента в стенах стационара в связи с запланированным перерывом в лечении или уже на этапе ремиссии, а также в период аплазии пациента, когда контакт со сторонним человеком опасен и возникает риск активации латентных бактериальных, грибковых, вирусных и паразитарных инфекций, позволит пациентам и врачам соблюсти принцип непрерывности.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ОПУХОЛЯМИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ, В ТОМ ЧИСЛЕ С РЕЦИДИВНЫМ И НЕПРЕРЫВНО ПРОГРЕССИРУЮЩИМ ТЕЧЕНИЕМ БОЛЕЗНИ

Иванова Е. А., Петриченко А. В., Курдюков Б. В., Иванова Н. М.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ, Москва

Злокачественные новообразования (ЗНО) опорно-двигательного аппарата занимают первое место среди солидных опухолей у детей и подростков. При первичном обращении около 15% пациентов с солидными опухолями, имеют отдаленные микрометастазы, и почти 80% пациентов с костными саркомами имеют микрометастатическое поражение легких.

Цель: оптимизация программного лечения основного заболевания у детей, больных опухолями костно-мышечной системы, в том числе с рецидивным и непрерывно прогрессирующим течением болезни, путем интеграции поддерживающей терапии.

Материалы и методы исследования: в проспективное исследование были включены 70 детей, проходящих лечение в онкологическом отделении № 1 ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» с 2020 по 2024 г. Возраст пациентов составил от 3 до 18 лет. Среди них 45,7% пациентов с остеосаркомой, 24,3% с саркомой Юинга, 18,6% детей с рабдомиосаркомой, другие опухоли опорно-двигательного аппарата — 11,4%. У 48 пациентов при начале лечения изначально имелись метастазы, у 22 пациентов изначально была локальная стадия, из них, у 4 детей, произошло прогрессирование заболевания на фоне лечения, и у 18 детей — рецидив, спустя некоторое время после окончания специального противоопухолевого лечения. С 2022 г. в онкологическом отделении № 1 ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» активно применяется назначение ингибиторов протеинтирозинкиназы (Пазопаниб, Кабозантиниб) и протеинкиназы (Регорафениб). Доля детей, получавших таргетные препараты, составила 14,3%. Из них 70% детей живы на дату последнего наблюдения (20.07.2024). Среди пациентов, не получавших таргетные препараты, живы 43,3%. При изучении литературы в России нет исследований у детей по применению таргетных препаратов.

Заключение: отсутствие прогрессирования у пациентов с распространенными опухолями опорно-двигательного аппарата позволяет нам проводить новые исследования и искать новые куративные опции для маленьких пациентов. Проанализировав полученные нами данные, а также данные литературы, мы планируем продолжить набор пациентов в группу с применением таргетных препаратов для более тщательной обработки материала и анализа полученных данных об эффекте в лечении.



ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАРАФАРИНГИТОВ И ПАРАФАРИНГЕАЛЬНЫХ АБСЦЕССОВ У ДЕТЕЙ

Ивойлов А. Ю., Яновский В. В.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Москва

Актуальным вопросом в оториноларингологии остается проблема ранней диагностики и лечения парафарингитов и парафарингеальных абсцессов у детей. В последние годы отмечается тенденция увеличения роста заболеваемости данной патологии среди детского населения. Ранняя постановка диагноза крайне сложна и требует проведения дополнительных методов диагностики. Позднее обращение пациентов за оказанием помощи, могут явиться причиной возникновения жизни угрожающих осложнений.

Цель исследования. Определить эффективность диагностики и лечения парафарингитов и парафарингеальных абсцессов у детей.

Объекты и методы: за 2022–2024 гг. произведено обследование и лечение 133 детей обоих полов в возрасте от 6 месяцев до 16 лет с воспалительными явлениями в парафарингеальном пространстве шеи. Исследование выполнено на базе НИКИО им. Л. И. Свержевского в ЛОР отделение ДГКБ № 9.

Материалы и методы. Все детям проведено: сбор жалоб и анамнеза заболевания, оториноларингологический осмотр, клинические методы исследования, КТ органов шеи с контрастным усилением. Вскрытие парафарингеального абсцесса с последующим отбором проб для проведения бактериологических и микологических исследований.

Результаты исследования. При обследовании 133 детей парафарингеальный абсцесс установлен у 105 (78,9%) детей, парафарингит у 28 (21,1%) детей. Из 105 детей с парафарингеальным абсцессом, односторонняя локализация установлена у 104 (99%) детей, двусторонняя 1 (1%) ребенка. У пациентов с парафарингитом (28 детей) во всех случаях выявлена односторонняя локализация воспаления. При поступлении в стационар все пациенты предъявляли жалобы на повышение температуры тела до фебрильных цифр, снижение аппетита, ограничение поворотов головы и разгибание шеи. Боль в горле при глотании диагностирована у 91 пациента (68,4%). Из анамнеза, у 128 (96,2%) пациентов установлено, что начало заболевания родители связывали с перенесенным ранее ОРВИ. У 2 (1,5%) на фоне инфекционного мононуклеоза и у 3 (2,3%) детей на фоне скарлатины. При проведении фарингоскопии, асимметрия за счет отека в области бокового валика глотки установлена у 128 (96,2%) детей. Увеличение регионарных лимфатических узлов с резкой болезненностью при пальпации на стороне поражения выявлена у всех пациентов.

Для постановки диагноза и выбора тактики лечения всем детям с подозрением на парафарингит и парафарингеальный абсцесс выполнена КТ органов шеи с контрастным усилением. На основании данного исследования, из 133 детей, у 28 (21,1%) детей на КТ органов шеи в парафарингеальной области отмечалось низкая интенсивность накопления контраста, размытость контуров и отсутствие капсулы, данным пациентам установлен диагноз парафарингит. Диагноз парафарингеальный абсцесс установлен у 105 (78,9%) детей.

Для проведения эмпирической антимикробной терапии всем детям с парафарингитами и парафарингеальными абсцессами назначался антибиотик цефалоспоринового ряда III или IV поколения (курс терапии 7–10 дней) в сочетании с антибактериальными препаратами из группы линкозамидов (курс терапии 7 дней) в возрастной дозировке.

Тактика лечения пациентов с парафарингеальным абсцессом включала проведение хирургического метода лечения под наркозом — эндофарингеального вскрытия (дренирование) парафарингеального абсцесса с последующими ревизиями на стороне поражения. Всем пациентам интраоперационно проводился забором патологического отделяемого (гноя) для дальнейшего проведения микробиологического исследования.

Эффективность терапии была отмечена во всех случаях. При проведении мониторинга общеклинических исследований после окончания курса терапии, установлено: нормализация лейкоцитарной формулы крови, снижение показателей СОЭ, нормализация показателей СРБ. Выводы. Для проведения диагностики и выбора тактики лечения у пациентов с подозрением на парафарингит или парафарингеальный абсцесс необходимым условием является выполнение КТ органов шеи с контрастным усилением.

ПРИМЕНЕНИЕ РЕФЛЕКСОАНАЛГЕЗИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С КОНТРАКТУРАМИ СУСТАВОВ ДЛЯ СНИЖЕНИЯ ИНТЕНСИВНОСТИ ЯТРОГЕННОЙ БОЛИ

Капустин А. В., Дубровская Т. В., Кириллова В. П., Гагина М. А.
Институт Вельтищева РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва

Актуальность. Ятрогенная боль (ЯБ) — это боль, ненамеренно причиненная медицинским работником в процессе выполнения профессиональной деятельности. Известно, что больные — инвалиды с детским церебральным параличом (ДЦП), имеющие контрактуры суставов, почти постоянно ощущают боль, причем, от 67 до 84% этих пациентов испытывают боль высокой степени интенсивности [J. M. Engel a.o., 2003]. При госпитализации, которая сама по себе является определенной нагрузкой для ребенка, ЯБ нередко учащается и усиливается. Источниками боли могут быть повседневный дискомфорт, связанный с неудобным вынужденным положением тела и необходимыми частыми перемещениями по медучреждению, а также имеющиеся у пациентов скелетно-мышечные деформации, контрактуры, спастические сокращения мышц и пр. Боль оказывает негативное влияние на когнитивные функции, гемодинамику, сон, аппетит ребенка и т.д.

Цель и задачи работы. Обеспечить снижение интенсивности болевых ощущений у пациентов с контрактурами суставов на время госпитализации при помощи рефлексотерапии (РТ), которая стимулирует антиноцицептивные структуры и механизмы мозга, эндогенную опиоидную систему, способствует акупунктурной аналгезии [V. M. Derzhavin a.o., 1978, A. V. Kapustin, 2012].

Материал и методы выполнения. Под нашим наблюдением находились 12 детей и подростков с ДЦП (мальчики — 5, девочки — 7) в возрасте от 7 до 18 лет. У них отмечалось наличие контрактур крупных и мелких суставов. С целью уменьшения или устранения болевых ощущений при частых перемещениях по медучреждению, при проведении манипуляций, сеансов лечебного массажа были выполнены процедуры рефлексотерапии с помощью аурикулярных клопок, которые устанавливались на ушной раковине сроком на 10–14 суток. Рецептура точек акупунктуры составлялась с учетом антиноцицептивного эффекта воздействия на органы и системы ребенка. Использовали точку обезболивания (наркоза) шэнь-мэнь AP55, а также другие точки, соответствующие пораженным суставам. Применяли следующие биологически активные точки на ушной раковине: AP13, AP22, AP34, AP46, AP48, AP49, AP50, AP54, AP55, AP62, AP63, AP64, AP65, AP66, AP95, AP116. Во время госпитализации дети, имеющие контрактуры суставов (M24.5 по МКБ-10) из-за частых перекладываний, исследований, процедур (в частности, лечебного массажа) подвергаются негативному воздействию на деформированные конечности, позвоночник. Поэтому и болезненные ощущения в этот период у них возникают чаще и интенсивнее: R25.5 — боль в суставе, R52.9 — боль неуточненная, M54.9 — боль в спине по МКБ-10. Для определения интенсивности боли использовали совмещенные нумерологическую и визуальную аналоговую шкалы (НВАШ).

Результаты. Рефлексотерапия была применена у детей и подростков с ДЦП, госпитализированных в профильные отделения. После РТ у всех

отмечалось уменьшение проявлений повышенной возбудимости, нарушения сна, болей в мышцах и суставах, а также умеренное снижение мышечного тонуса в конечностях. Использование НВАШ позволило установить, что если у этих пациентов при поступлении отмечались боли в диапазоне интенсивности в 7–10 баллов, то после РТ, как результат анальгезии, их интенсивность снижалась на 3–5 баллов.

Выводы. Таким образом, применение рефлексотерапии способствует снижению интенсивности ятрогенной боли у пациентов-инвалидов с ДЦП, имеющих контрактуры суставов, на весь период госпитализации. Это позволяет обеспечить пребывание ребенка или подростка в стационаре более удобным, безопасным и щадящим.

УСТРАНЕНИЕ ДИСГЕВЗИИ У ПОДРОСТКА С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ, ПЕРЕНЕСШЕГО НОВУЮ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ COVID-19, МЕТОДОМ РЕФЛЕКСОТЕРАПИИ (ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ)

Капустин А. В., Захаров П. П., Кириллова В. П.

Институт Вельтищевой РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва

Актуальность. У лиц, даже в легкой форме переболевших COVID-19, остаются последствия этого заболевания, проявляющиеся различными долгосрочными болезненными симптомами, в том числе и нарушением перцептивной функции вкусовой чувствительности — дисгевзии. Расстройство может выражаться в полном или частичном отсутствии вкусовых ощущений или их искажении. Отмечено, что у больных COVID-19 регистрируется высокая концентрация вирусных частиц в слюне, а так как периферический отдел вкусового анализатора расположен в полости рта непосредственно в языке, то любая уязвимость в иммунной защите полости рта значительно облегчает для вирусов SARS-CoV-2 проникновение в кровеносную систему. Снижение, отсутствие или извращенное вкусовое восприятие обусловлено поражением лицевого и/или языкоглоточного нервов, часто сочетается с гипо- и аносмией. Китайские врачи уже в первые недели после острого периода коронавирусной инфекции рекомендуют применять комплекс реабилитации с использованием рефлексотерапии (РТ) [Zhang Jiale a.o., 2020].

Цель и задачи работы. Определить возможности применения рефлексотерапии в комплексе реабилитационных мероприятий у подростка с дисгевзией, перенесшего новую коронавирусную инфекцию COVID-19. Материал и методы. Под наблюдением находился 15-летний подросток с дисгевзией. Пациент, страдающий бронхиальной астмой (БА) с 4-летнего возраста, перенес новую коронавирусную инфекцию COVID-19 по внутрисемейному контакту в январе 2021 г. Заболевание COVID-19 протекало с длительным субфебрилитетом, тошнотой, рвотой, потерей аппетита, навязчивым кашлем. Больного почти сразу стал преследовать стойкий запах рыбы, а с 3–4 дня привычные продукты воспринимались чрезмерно сладкими. Необычным образом ощущал и горечь: имбирь, перец казались тоже сладкими. Сразу перестал ощущать соленое и до настоящей госпитализации всю пищу пытался подсолить, так как она воспринималась как пресная и невкусная. В итоге, поглощал соленое в больших количествах. Для него был один и тот же вкус у курицы, свинины, говядины и он воспринимался одинаково, независимо от способа приготовления пищи. В институт поступил через 4 месяца после COVID-19 для плановой госпитализации с целью коррекции базисного лечения бронхиальной астмы. Наряду с минимальными респираторными симптомами отмечено отсутствие вкусового восприятия соленого и чрезмерное ощущение сладкого, которое проявилось в течении первой декады заболевания вместе со расстройством обоняния. Обоняние к моменту госпитализации восстановилось. В комплексе терапевтических мероприятий применили рефлексотерапию. Выбор точек акупунктуры осуществлялся согласно

современным представлениям РТ о патогенезе заболевания, а также с учетом традиционных восточных концепций.

Результаты. Больному провели курс РТ для коррекции БА и дисгевзии. Проведено 7 процедур РТ. С 5-й процедуры пациент отметил, что продукты перестали казаться очень сладкими и у него снизилась потребность избыточно солить пищу. В катамнезе (опрос проводили по телефону в один и в 6 месяцев) отмечен стойкий положительный эффект, вкусовые нарушения не проявлялись. Считается, что началом выздоровления является момент, когда пациент начинает адекватно ощущать вкусовые качества продукта. У лиц, перенесших COVID-19, период возобновления вкуса отмечается разный — от 1 недели до нескольких месяцев, однако описаны также случаи его стойкой утраты. В приведенном случае, у пациента восстановление вкусовой чувствительности к соленому способствовало отказу от чрезмерного потребления поваренной соли и возможных негативных последствий этого на организм подростка.

Выводы. Нарушение вкуса у больных с постковидным синдромом причинами определенного дискомфорта, но обычно представляется не очень критичным фактором для их здоровья. Однако данный случай демонстрирует, что в результате утраты ощущения соленого, подросток потреблял чрезмерное количество соли. Известно, что и избыток уменьшает концентрацию оксида азота (NO) в клетках эндотелия кровеносных сосудов, это может ухудшать кровоснабжение мозга и способствовать развитию сердечно-сосудистой патологии. В этой связи, применение рефлексотерапии является целесообразным в комплексе ряда реабилитационных мероприятий, предусмотренных для лиц с постковидным синдромом.

ОТНОШЕНИЕ ВРАЧЕЙ К ПРОБЛЕМЕ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Козловский А. А.

Соавторы: Козловский Д. А.

Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Республика Беларусь

Актуальность. Питание детей в раннем возрасте обеспечивает не только нормальное функционирование всех органов и систем, физическое и психомоторное развитие, но и формирует состояние метаболизма, определяющее здоровье в последующие годы жизни. Установлена взаимосвязь характера питания беременной женщины и детей первых двух лет жизни с развитием в более старшем возрасте таких заболеваний, как ожирение, метаболический синдром, atopические заболевания, сахарный диабет 2-го типа, артериальная гипертензия и др.

Цель исследования. Оценить осведомленность врачей в вопросах организации рационального питания детей раннего возраста.

Пациенты и методы. Для уточнения общепринятой практики рекомендаций по питанию детей раннего возраста было проведено анкетирование 60 врачей-педиатров, врачей-педиатров участковых педиатров и врачей общей практики из Гомельской области (Беларусь).

Результаты. По мнению всех опрошенных врачей, питание детей в настоящее время является актуальной проблемой. Однако взгляды педиатров и врачей общей практики на соответствие питания существующим рекомендациям и оптимальные сроки перевода детей на «общий» стол в значительной степени различались. 53,3% врачей считают, что современные дети не получают рациональное питание. Следует отметить, что только 56,7% врачей считали, что дети в возрасте от 1 года до 3 лет нуждаются в особом питании: пролонгированном кормлении грудью, использовании в рационе специализированных молочных напитков и продуктов промышленного выпуска функциональной направленности. Рекомендации по продолжению грудного вскармливания детей после одного года давали 80,0% врачей-педиатров, врачей



общей практики. По результатам опроса врачей было установлено, что детское молочко (третьи формулы) врачи-педиатры и врачи общей практики рекомендуют только в 56,7% случаев. Большинство врачей (83,3%) рекомендовали продукты промышленного выпуска на зерновой, плодоовощной и мясной основе для использования в питании детей старше 1 года. Опрошенные врачи считали целесообразным перевод детей на «общий» стол после одного года жизни (56,7%), после двух лет (20,0%), после трех лет (23,3%).

Заключение. Большинство врачей сомневается в правильности организации питания детей раннего возраста. Существующие в настоящее время разногласия между белорусскими врачами-педиатрами и врачами общей практики, недостаточная осведомленность родителей в вопросах организации рационального питания детей раннего возраста требуют совершенствования системы непрерывного медицинского образования врачей и среднего медицинского персонала, системы обучения студентов медицинских университетов и колледжей, а также просветительской работы среди населения.

МИОКАРДИТ И ДВУСТОРОННЯЯ ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ У РЕБЕНКА 2 МЕСЯЦЕВ

Конопко Н. Н.

Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького, Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В. К. Гусака, Донецк

Цель работы: изучить особенности клинических проявлений миокардита и двусторонней внебольничной пневмонии у ребенка 2 мес., оценить результаты его лечения.

Материалы и методы: анализ амбулаторной карты, истории болезни мальчика 2 мес., у которого признаки недостаточности кровообращения и кардиомегалии были выявлены на фоне перенесенной двусторонней пневмонии. Длительность катмнеза — 3 года.

Результаты и обсуждение: Дмитрий Б., 2 мес., поступил с жалобами матери на вялость, срыгивание, плохой аппетит, недостаточную прибавку в весе (дефицит массы тела 17%). Анамнез заболевания: состояние ухудшилось на 14-й день жизни, через 4 дня после контакта с ОРВИ. Госпитализирован с диагнозом: ОРВИ, острый ринофарингит. В периферической крови: лейкоцитоз, нейтрофилез. На рентгенограмме ОГК — инфильтрация легочной ткани. Диагностирована двусторонняя внебольничная пневмония. На 5-й день состояние ухудшилось, присоединились дыхательные расстройства, отсутствовало глотание. Находился на аппарате ИВЛ в течение 4 дней. Получил курсами цефтриаксон, фортум, амикацин, тиенам, эмоксипим, метрогил, дексаметазон, виферон в течение 10 дней. В динамике состояние стабилизировалось, однако оставалось тяжелым за счет явлений сердечной недостаточности. Для дальнейшего лечения переведен в клинику ИНВХ им. В. К. Гусака. При поступлении состояние мальчика тяжелое за счет интоксикации, явлений дыхательной и сердечной недостаточности. Вялый, гипорефлексия, повышен тонус в верхних конечностях. В легких пуэрильное дыхание. ЧД — 60–65 в мин. Границы сердца смещены вверх и влево. Деятельность сердца аритмичная, 3-членный ритм в 5-й точке, тоны значительно приглушены, систолический шум с максимумом на верхушке. ЧСС — 160–170 уд/мин. Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, край острый, селезенка не пальпируется. Стул регулярный, мочеиспускание не нарушено. Отсков нет.

На искусственном вскармливании, съедает по 40,0 мл, срыгивает, при кормлении одышка до 70/мин.

В клиническом анализе крови сохранялся умеренный лейкоцитоз со сдвигом влево, анемия средней степени тяжести; повышение уровня тропонина Т и МВ-фракции креатинкиназы. Выявлены АТ (IgG) к ЦМВ

в 3 раза выше нормы. На рентгенограмме ОГК — кардиомегалия, венозная застой в легких. На ЭКГ — желудочковые экстрасистолы, элевация сегмента ST. По данным ЭхоКГ — снижение ФВ до 44% (по Teichholz), расширение полостей сердца. Выставлен диагноз: «острый инфекционный миокардит с поражением проводящей системы сердца (мономорфная желудочковая экстрасистолия), тяжелое течение». XCH II А. ФК III по ROSS. Реконвалесцент внебольничной двусторонней пневмонии. Анемия средней степени тяжести. Перинатальное поражение ЦНС, синдром угнетения. В терапии получал: преднизолон, дигоксин, верошпирон, каптоприл, элькар, хепель в дозах, соответствующих возрасту, весу и тяжести состояния ребенка. В стационаре мальчик находился в течение трех недель, выписан с улучшением (уменьшилась выраженность СН до НК 1 ст., выросла фракция выброса до 56%). Через 2 недели после выписки состояние ребенка постепенно улучшалось, набирал в весе, улучшался аппетит, увеличивалась общая активность. Проявлений сердечной недостаточности в покое нет, рекомендовано постепенное снижение дозы преднизолона вплоть до полной отмены. Однако сохранялась умеренная дилатация левого желудочка, определялись участки миокардиофиброза. Рекомендовано продолжить терапию до 6 мес. В возрасте 9 мес. терапия была отменена. При плановом осмотре в возрасте 1-го и 3 лет по данным ЭхоКГ патологии не выявлено. Остается спорным характер кардита: врожденный? (возраст ребенка, перинатальная патология, участки миокардиофиброза, свидетельствующее о хроническом тяжелом диффузном поражении миокарда с исходом в кардиосклероз); приобретенный? (связь жалоб с ОРВИ, выявленные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы на фоне переносимой пневмонии).

Выводы. Представленный случай демонстрирует клинический сценарий дебюта миокардита на фоне тяжелой двусторонней пневмонии. Миокардит у детей раннего возраста нередко характеризуется длительным течением с медленной обратной динамикой клинической симптоматики, что вызывает необходимость постоянного применения лекарственных препаратов до полного выздоровления или достижения максимального терапевтического эффекта. Прогнозировать особенности течения болезни и исходы на основании тяжести состояния в начале заболевания не представляется возможным.

ПРОСВЕЩЕННОСТЬ МАТЕРЕЙ О ПРИКОРМЕ — КАША

Крутько М. С., Мулярчик О. С. Новицкая А. О.

Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Республика Беларусь

Очень важным фактором, определяющим гармоничный рост, нервно-психическое развитие, устойчивость детей к инфекциям, является рациональное питание. Чтобы на допустить дефицита нутриентов, необходимых для интенсивно растущего организма и формирования правильного пищевого поведения наряду с грудным молоком или молочной смесью вводится прикорм.

Цель работы: проанализировать просвещенность матерей о прикорме — каша.

Методы исследования. На основе Google forms и разработанной авторами анкеты выполнено валеолого-диагностическое исследование 42 матерей с их добровольного согласия. Медиана возраста — 26 лет; Q25–Q75–24–39 лет.

Результаты и их обсуждение. В ходе исследования было установлено, что половина детей находилась на грудном вскармливании, треть — на смешанном и 16,7% (95% ДИ (6,9–31,4)) — на искусственном. Их матери в 80,9% (95% ДИ (65,9–91,4)) случаев придерживались свободного режима вскармливания. Выявлено, что 61,9% (95% ДИ (45,6–76,4)) детей получили первый прикорм в возрасте 5 месяцев, 26,2% (95%

ДИ (13,86–42,04)) — старше 5 месяцев, каждый 4 ребенок — в возрасте менее 5 месяцев.

Несколько выше половины респондентов информацию о первом прикорме получили от участковых врачей, 35,7% (95% ДИ (21,5–52,0)) мам опирались на сведения из социальных сетей. Большинство (80,9% (95% ДИ ((65,9–91,4))) матерей при введении прикорма следовали принципу постепенного введения нового продукта. Каждая седьмая мать руководствовалась методом самоприкорма. Около половины (47,6% (95% ДИ (32,5–62,7))) респондентов в качестве первого блюда прикорма предлагали ребенку кашу, 42,8% (95% ДИ (27,2–59,0)) — овощное пюре, 9,5% (95% ДИ (2,6–22,6)) — фруктовое пюре.

Выявлено, что большинство (92,8% (95% ДИ (80,5–98,5)) респондентов в качестве первого прикорма использовали инстантную кашу. Спектр каш был следующим: гречневая каша (57,1% (95% ДИ (40,96–72,28)); — рисовая (23,8% (95% ДИ (12,0–39,5)); овсяная (19,0% (95% ДИ (8,6–34,1)). Установлено, что 69,0% (95% ДИ (52,9–82,4)) матерей готовят кашу на воде, 23,8% (95% ДИ (12,05–39,4)) — на молочной смеси, 7,1% (95% ДИ (1,5–19,5)) — на грудном молоке. Выявлено, что каждому 3 ребенку мама дополнительно при приготовлении каши вводит масло, преимущественно сливочное (88,2%), 6,0% женщин используют льняное. Подслащивали кашу сахаром 11,9% (95% ДИ (4,0–25,6)) опрошенных. По мнению матерей, 47,6% (95% ДИ (32,5–62,7)) детей были заинтересованы в прикорме, однако ели кашу без удовольствия. 2/3 мам не отметили изменений со стороны желудочно-кишечного тракта после введения прикорма каши, остальные в 14,3% (95% ДИ (5,4–28,5)) случаев наблюдали запор, 9,5% (95% ДИ (6,5–22,6)) — диарею, 7,1% (95% ДИ (1,5–19,5)) — отрыжку.

Выводы.

- При принятии решения о введении прикорма 64,3% респонденток опирается на информацию, полученную от участкового педиатра, треть — на интернет-источники.
- Большинство матерей в качестве первого прикорма вводят инстантную кашу, предпочтительнее гречневую.
- При приготовлении каши более половины матерей (69,1%) используют воду, 11,9% — сахар, 28,57% масло, преимущественно сливочное.

ПРИЧИНЫ НАРУШЕНИЯ СЛУХА У БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Крюков А. И., Ивойлов А. Ю., Милешина Н. А.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Москва

Введение. Муковисцидозом (МВ) страдают более 70 000 человек по всему миру, ежегодно выявляется примерно 1000 новых случаев. Благодаря новым методам лечения, включающим таргетную терапию (ТТ), продолжительность жизни и ремиссия заболевания легких больных МВ увеличивается. Однако, примерно, у 25% пациентов детского возраста и 43% взрослых пациентов наблюдаются обострения воспаления легких, в связи с чем остается острая необходимость в применении системных (САГ) ингаляционных аминокликозидов (ИАГ). По разным данным до 44% больных МВ имеют нарушения слуха, и это остается одной из актуальных проблем для научного медицинского сообщества. **Цель и задачи:** профилактика нарушений слуха у больных МВ. Изучить причины и зависимость поражения слуха у детей с МВ, получающих САГ и ИАГ, ТТ, влияние генотипа больного.

Материалы и методы. Проанализированы данные анамнеза, клинического осмотра ЛОР-органов, тимпанометрии, ОАЭ и аудиометрии 217 больных МВ за 2010, 2012, 2022 и 2024 гг. Все пациенты имели диагноз «муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение».

Результаты. В 2012 г. в ходе исследования 110 детей больных МВ было выявлено 13,6% случаев нарушения слуха (15 детей): 2 — сенсоневральной

тугоухости (СНТ), 3 — смешанной (СТ) и 10 — кондуктивной тугоухости (КТ). В 2022 г. проведено аудиологическое исследование 98 детей больных МВ, среди которых 28 детей получали лечение только антибиотиками группы АГ парентерально и/или ингаляционно, из них 18 — находились на таргетной терапии. У 38 детей выявлен хронический полипозный риносинусит. Изменения слуха были обнаружены у 4 детей (по кондуктивному типу — у двух детей, по смешанному — у одной девочки, по сенсоневральному — у 1 пациентки). На момент исследования терапию CFTR модуляторами получал только один ребенок из детей с нарушением слуха. В 2024 г. среди 9 исследуемых пациентов 5 получали АГ парентерально и/или ингаляционно и находились на таргетной терапии, 3 пациента, в связи с выраженной положительной динамикой и отсутствием обострений, получали лечение только таргетной терапией, 1 пациент получал лечение только антибиотиками группы АГ. У 6 пациентов выявлен хронический полипозный риносинусит. нарушений слуха не было выявлено у 8 обследованных и в 1 случае зарегистрирована высокочастотная тугоухость, при этом пациент находился на таргетной терапии и ингаляционных АГ. Исследования 2003–2010–2012 гг. — 12 больных МВ: САГ терапия повлияла на слуховую функцию в 2003 г. в 2 случаях, а также была диагностирована СТ и КТ по одному случаю. При исследовании в 2010 г. тугоухость была диагностирована уже у 3 больных, 2 — с выявленной ранее и у 1 пациента диагностированная впервые (у всех больных была выявлена высокочастотная сенсоневральная тугоухость).

Аудиологическое исследование 2012 г. в течение 8 недель у больных, получивших ИАГ, не диагностировало тугоухости у пациентов с МВ. Анализ генетического профиля в 2012 г. определил у больных МВ и подтвержденным нарушением слуха в 66,7% случаев мутацию F508del в гомозиготном состоянии. В 2022 г. у двух из четырех пациентов, с нарушением слуха было диагностировано носительство мутации F508del/F508del, у одного ребенка была обнаружена мутация CFTR dele 2,3/CFTR R785X и у еще одного — мутация CFTR3944delTG. Исследуемые пациенты 2024 г. имели различные генетические мутации, однако 1 ребенок с повышением порога слышимости в области высокочастотных звуков имел также мутацию Fdel508 в гомозиготном состоянии.

Выводы. Таким образом, была выявлена взаимосвязь между формой нарушения слуха и длительностью системного или ингаляционного введения АГ, вида генетической мутации и влияния таргетной терапии. По нашим данным, развитие сенсоневральной тугоухости у больных МВ возможно связано с мутацией F508del в гомозиготном состоянии, а развитие кондуктивной тугоухости наблюдается у пациентов с мутацией CFTRdele2,3/2184insA. Также обнаружено, что сочетание мутации F508del в гомозиготном состоянии с ингаляционным приемом АГ и таргетной терапией имеет высокую вероятность развития сенсоневральной тугоухости.

ХРАП И АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Крюков А. И., Ивойлов А. Ю.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Москва

Цель исследования: оценить по данным ночной компьютерной мониторинговой пульсоксиметрии индекс апноэ/гипопноэ у детей с аллергическим ринитом.

Материал и методы исследования. В научно-исследовательском отделе оториноларингологических заболеваний детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л. И. Свержевского» ДЗМ на базе ДГКБ № 9 им. Г. Н. Сперанского было обследовано 29 детей с нарушением сна и аллергическим ринитом в возрасте от 3 до 15 лет. Дети были разделены на две группы. В 1-ю группу вошли 17 детей с сезонным аллергическим ринитом и аденотонзиллярной гипертрофией, во 2-ю группу вошли 12 детей



с сезонным аллергическим ринитом. Мы провели всем детям ночную компьютерную мониторинговую пульсоксиметрию.

Для диагностики нарушения дыхания во сне у детей с аллергическим ринитом использовался прибор Wrist Pulse Oximeter MD300W с детским пульсоксиметрическим датчиком (Германия). Параметры прибора отображались на дисплее в виде SPO₂ (сатурация) и PR (частота пульса). Получаемые данные сохраняются в памяти пульсоксиметра автоматически. Применялась рефракционная (отражающая) технология регистрации сигнала во сне.

Комплекс обследования включал жалобы и анамнез заболевания; осмотр ЛОР-органов (передняя, задняя риноскопия, фарингоскопия, отоскопия); эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки; лабораторные исследования: клинический анализ крови (эозинофилию), риноцитогранию и определение титра специфических антител класса IgE. Результаты и обсуждение. Родители пациентов предъявляли жалобы на затруднение носового дыхания, ринорею, чихание, зуд в носу, первичный храп и нарушение сна, которые имели место у детей. Индексы десатурации по данным ночной компьютерной мониторинговой пульсоксиметрии 1-й группы распределились следующим образом: до 1 эпиз./час — 2 пациента; от 1 до 5 эпиз./час — 9; от 5 до 15 эпиз./час — 2 пациента, >15 эпиз./час — 1 пациент; 2-й группы — до 1 эпиз./час — 12 пациентов. В ходе анализа результатов ночной компьютерной мониторинговой пульсоксиметрии отмечены следующие показатели у детей 1-й группы — легкая степень СОАС выявлена у 9 детей, средняя степень СОАС — у 2 детей, тяжелая степень СОАС — у 1 ребенка; у 2-й группы отмечался первичный храп. Результаты комплексного обследования детей подтвердили наличие у детей аллергического ринита (определение титра специфических антител класса IgE).

Выводы: анализ и сопоставление результатов ночной компьютерной мониторинговой пульсоксиметрии и результатов аллергологического исследования выявили у детей с сезонным аллергическим ринитом и аденонозиллярной гипертрофией наличие синдрома обструктивного апноэ сна, а у детей с сезонным аллергическим ринитом наличие первичного храпа. Крайне важно своевременное выявление взаимосвязи между этими состояниями у детей для определения дальнейшей тактики лечения.

ГРУППЫ РИСКА И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОФИЛАКТИКИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Кувшинников В. А., Вязова Л. И., Мороз Е. А., Башлакова А. Н., Долидович Е. Ю.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), дефицит железа (ДЖ) в настоящее время занимает первое место среди 38 наиболее распространенных заболеваний человечества. В мире около 2 млрд человек страдают железодефицитной анемией (ЖДА). Распространенность этого вида анемии весьма вариабельна: от 7% в Швеции до 56% в Нигерии. В Республике Беларусь этот показатель составляет около 30%. По данным литературы, в мире около 50% детей раннего возраста и беременных женщин имеют ЖДА. ДЖ у детей сопровождается вторичным иммунодефицитом, и, кроме того, дети, у которых ДЖ имеет место еще внутриутробно, отстают в течение длительного времени в интеллектуальном развитии. ДЖ негативно влияет на когнитивное развитие детей, как младшего, так и подросткового возраста, повреждает иммунные механизмы, что приводит к увеличению заболеваемости инфекционными болезнями. Эксперты считают, что правильно организованная профилактика ЖДА позволяет: предотвратить 4 из 10 детских смертей; снизить материнскую смертность на 1/3; повысить работоспособность на 40%; повысить

коэффициент интеллекта (IQ) на 10–15 пунктов. Группами риска по ДЖ являются женщины, особенно беременные и кормящие, дети раннего возраста и девочки-подростки.

Цель исследования. Оценить эффективность комплексной профилактики ЖДА в группах риска.

Материалы и методы. Обследовано 2088 детей с 2018 по 2019 г., наблюдаемых детскими поликлиниками г. Минска, 115 детей первых лет жизни, проходившим лечение в 3 ГДКБ г. Минска. Обследование включало: изучение анамнеза, анализ гемограммы и показателей феррокинетики. Проведено также анкетирование 300 кормящих матерей детей раннего возраста, лечившихся в 3 ГДКБ и в ГДИКБ г. Минска.

Результаты исследования. На первом-третьем году жизни ЖДА была выявлена у 13,8% детей, а вот ЛДЖ встречался довольно часто — у 44,9%. Процент железодефицитных состояний (ЖДС) у подростков составил 0,9% у юношей и 5,2% у девушек. Таким образом, сохраняется высокий процент ЖДС у детей раннего возраста, особенно первого и второго года жизни. Анализ анкетирования кормящих матерей, показал, что в период лактации в 99% случаев не назначается ферропрофилактика кормящим женщинам и детям первого года жизни. Исследование выявило, что 20% опрошенных женщин не получали во время беременности ни препаратов железа, ни поливитаминных комплексов с железом, еще 30% получали их нерационально. При сравнении частоты ЖДС у детей первого года жизни, находящихся на грудном и искусственном вскармливании, выяснилось, что значительно выше показатели уровня гемоглобина (Hb) в крови в группе детей на искусственном вскармливании молочными смесями, обогащенными железом. Учитывая, что ДЖ способствует вторичному иммунодефициту, нами была проанализирована заболеваемость детей первых 3 лет жизни ОРИ, отитом, бронхитом, пневмонией с разным уровнем Hb в крови. Оказалось, что если у детей с нормальным уровнем Hb усредненный показатель обращаемости в поликлинику в течение года составил 1,258, то со сниженным Hb составлял уже 1,72.

Выводы.

1. В настоящее время выявлена высокая распространенность ЖДА и ЛДЖ в группах риска: беременные и кормящие женщины, и дети раннего возраста.
2. Кормящим женщинам, в период лактации ферропрофилактика практически не проводится, не назначаются и профилактические курсы препаратов железа и детям раннего возраста. Беременным женщинам профилактика железодефицитных состояний проводится нерационально и не в полном объеме.
3. Как показывают результаты наших исследований, именно с этой недоработкой связан сохраняющийся высокий процент ЖДА и ЛДЖ у детей первого и второго года жизни, и, как следствие, сохраняющаяся высокая заболеваемость этих детей ОРИ. Именно здесь скрыты значительные резервы по снижению заболеваемости детей раннего возраста.

Таким образом, необходимы более энергичные меры по внедрению общеизвестной ферропрофилактики беременным женщинам, кормящим матерям в период лактации, а также профилактическое назначение препаратов железа детям первого года жизни.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ГЕМОГЛОБИНА РЕТИКУЛОЦИТОВ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ

Кувшинников В. А., Долидович Е. Ю.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

По данным ВОЗ, около 43% детей в мире имеют анемию, чаще всего это железодефицитная анемия (ЖДА). На втором месте — анемия хронических заболеваний (АХЗ). Из-за различного подхода к коррекции

этих анемий дифференциальная диагностика ЖДА от АХЗ является актуальной. По данным ряда исследователей, ретикулоцитарные индексы, в частности содержание гемоглобина в ретикулоцитах (Ret-He), в дифференциальной диагностике анемий «выигрывают» по отношению к общепринятым эритроцитарным индексам и биохимическим тестам. Цель исследования: оценка диагностической значимости Ret-He при дифференциальной диагностике анемий различного генеза у детей, и взаимосвязь этого показателя с общепринятыми диагностическими тестами.

Материал и методы исследования. Обследовано 118 детей в возрасте от 6 месяцев до 18 лет, находившихся на лечении и обследовании по поводу различных заболеваний в УЗ «3-я городская детская клиническая больница» г. Минска в 2020–2023 гг., из них 53 с ЖДА, 32 — с АХЗ; 33 — группа сравнения. Сравнивалась диагностическая значимость общепринятых показателей гемограммы, «выдаваемые» автоматическим анализатором крови, а также ряд биохимических показателей — сывороточный ферритин (СФ), сывороточное железо (СЖ), трансферрин (ТФ), латентная железосвязывающая способность сыворотки (ЛЖСС), С-реактивный белок (ЦРБ), и Ret-He.

Результаты исследования. Установлено, что у детей с ЖДА следует отметить выраженные сдвиги в сторону микроцитоза и гипохромии, снижение уровня СЖ, и повышение ЛЖСС. Показатели Ret-He у пациентов с ЖДА составляли $19,07 \pm 0,54$ пг, что значительно ниже нормы ($P = 0,0001$), указывают на дефицит железа (ДЖ). В то же время уровень СФ близкий к норме, из-за «маскирующего» влияния сопутствующих воспалительных процессов у ряда больных, с высоким ЦРБ.

У большей части пациентов с АХЗ анемия носила нормоцитарный и нормохромный характер, снижение эритроцитов (RBC) было более значительным, чем при ЖДА, а снижение гемоглобина (Hb) — менее значительным, ЦП, MCV и MCH, ЛЖСС, количество ретикулоцитов (RET) и ТФ не отличалось от нормы. Содержание СЖ было снижено, но не так значительно, как при ЖДА. Уровень Ret-He был ниже нормы, но выше, чем при ЖДА. Содержание СФ было выше нормы и выше, чем при ЖДА. Проведенный корреляционный анализ исследуемого показателя Ret-He с другими показателями у различных групп пациентов показал следующее. В группе пациентов с ЖДА самый высокий коэффициент r был с содержанием Hb в крови — 0,76, далее, по убывающей, с ЦП и MCH, соответственно, 0,75 и 0,74, с MCV — 0,63, с MCHC — 0,48, и с СЖ — 0,36. СФ, из-за влияния воспаления и «ложноположительного» повышения при этом, показал очень низкий показатель r , как и содержание ЛЖСС, RET и ТФ. Таким образом, в ряде случаев, для выявления ДЖ возможно использование Ret-He, MCH и MCV и MCHC вместо биохимических анализов, характеризующих метаболизм железа. В группе пациентов с АХЗ такой тесной взаимосвязи не выявлялось. Так, выявлена коррелятивная связь лишь двух показателей Ret-He — с MCV (0,42) и с ЦП (0,38), что значительно уступает взаимосвязи показателя Ret-He с другими показателями метаболизма железа при ЖДА. Это подтверждает различные механизмы патогенеза анемии при ЖДА и АХЗ. Существуют более точные лабораторные показатели оценки метаболизма железа — это, прежде всего, определение концентрации растворимого рецептора к трансферрину (sTfR) и уровня гепсидина, а также определение цинкпротопорфирина (ЦПП). Однако наиболее ранним, чувствительным и доступным маркером для определения дефицита железа является определение содержания гемоглобина в ретикулоцитах — Ret-He.

Выводы.

1. Определение содержания гемоглобина в ретикулоцитах — Ret-He — является очень чувствительным методом определения ДЖ в организме, и в ряде случаев позволяет заменить биохимические анализы метаболизма железа.
2. При проведении дифференциальной диагностики между ЖДА и АХЗ определение содержания Ret-He играет существенную роль, позволяя при АХЗ выделить пациентов с относительным, функцио-

нальным ДЖ, которым нецелесообразно и даже противопоказано назначать ферротерапию.

3. Подтверждена целесообразность использования показателя Ret-He для диагностики и дифференциальной диагностики анемий вышеуказанного генеза. Кроме того, в ряде случаев замена дорогостоящих биохимических реагентов для определения показателей феррокинетики на оценку ретикулоцитарных индексов, целесообразна так же и экономически.

ОЦЕНКА СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА

Кисина А.Г., Кунельская Н.Л., Заоева З.О., Ивойлов А.Ю.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Москва

Раннее детство — особый период становления органов и систем, и прежде всего функции мозга. Доказано, что функции коры головного мозга не фиксированы наследственно, они развиваются в результате взаимодействия организма с окружающей средой. Несмотря на достижения современной оториноларингологии и сурдологии, возникает много сложных задач при диагностике слуха у детей раннего возраста, особенно при наличии у ребенка сочетанной патологии других органов и систем. Наличие сочетанных нарушений, в том числе неврологической патологии у ребенка с нарушением слуха, приводят к значительному усилению вторичных морфофункциональных изменений в проекционных и ассоциативных областях слуховой коры, что оказывает губительное воздействие на формирование мозговых механизмов сенсорного восприятия.

Цель. Оптимизация лечебно-диагностической тактики и реабилитационного алгоритма у детей с тугоухостью и глухотой, имеющих поражение центральной нервной системы (ЦНС) и разработку на этой основе принципов тактики ведения детей с выявленной патологией. Материалы и методы. Анализ результатов проведен в группе детей с нарушением слуха различного генеза в возрасте от 0 до 18 лет, наблюдающихся в ГКДДСЦ ГБУЗ НИКИО им. Л. И. Свержевского ДЗМ с 2015 по 2024 г.

Проведено исследование слуха у 322 детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет. Детям были проведены: осмотр ЛОР-органов, импедансометрия, исследование ОАЭ, регистрация КСВП и ASSR, части детей проводилось определение микрофонного потенциала и КСВП с использованием частотно-специфичных стимулов с частотным наполнением в 500Гц. В зависимости от возраста и соматического статуса детям проводилась тональная, поведенческая или игровая аудиометрия. Все дети проконсультированы сурдопедагогом, неврологом. Всем проведена электроакустическая коррекция слуха, при наличии показаний — кохлеарная имплантация. Сразу после установки аудиологического диагноза дети консультированы неврологом, определялся объем необходимых клинико-неврологических обследований. По результатам обследований дети получали медикаментозное неврологическое лечение, рекомендуемое неврологом. Далее дети проходили офтальмологическое обследование, генетическое консультирование, при наличии медицинских показаний привлекались врачи смежных специальностей и лабораторная диагностика.

Результаты. Особое внимание в работе уделялось оценке неврологического статуса детей, так как даже функциональные изменения или незрелость ЦНС для ребенка с нарушенным слухом в процессе обучения отражается на темпах и возможностях реабилитации тугоухого или глухого ребенка.

В исследуемой группе детей частота сочетанной патологии составила 40,7% (n=131): поражение ЦНС — 32% (n=103), поражение органа



зрения — 5% (n=16), патология сердечнососудистой системы — 1,9% (n=6), ферментопатии и эндокринная патология — 0,6% (n=2), онкологические заболевания — 0,6% (n=2), сахарный диабет — 0,6% (n=2). Частота распространенности диагностированной патологии ЦНС в группе детей с тугоухостью и глухотой значительно превышала другие нарушения. При этом группа заболеваний отличается значительной неоднородностью: детский церебральный паралич 17 (19,8%), структурные изменения головного мозга (демиелинизация, перивентрикулярная лейкомаляция — 23 (26,7%), синдром дефицита внимания на фоне резидуально-органическое поражение ЦНС — 22 (25,6%), гидроцефалия — 4 (4,7%), гипертензионно-гидроцефальный синдром — 2 (2,4%), эпилепсия — 2 (2,4%), кисты головного мозга — 2 (2,4%), мальформация сосудов головного мозга, приводящая к нарушению мозгового кровообращения — 2 (2,4%), сенсорная алалия- 12 (14%).
Заключение. У большинства детей, страдающих сенсоневральной тугоухостью и глухотой, имеют место различные поражения центральной нервной системы, что требует дополнительной неврологической коррекции при реабилитации слуховой функции и обязательного включения невролога в лечебно-диагностический алгоритм у этого контингента детей.

ПРИМЕНЕНИЕ БАЛЛОННОЙ ТУБОПЛАСТИКИ В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ СО СТОЙКОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ

Кунельская Н. Л., Ивойлов А. Ю.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Детская городская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Москва

Введение. Несмотря на развитие современной отиатрии, дисфункция слуховой трубы (ДСТ) у детей остается актуальной проблемой детской оториноларингологии. ДСТ той или иной формы страдают около 40% детей в возрасте до 10 лет, а рецидивирующее течение связанных заболеваний, таких как экссудативный средний отит (ЭСО), гнойный и катаральный средний отит и др. имеет стабильно высокий процент, в связи с чем существует необходимость в поиске новых методов лечения пациентов.

Цель исследования. Исследование эффективности применения баллонной тубопластики (БТ) у детей со стойкой ДСТ.

Материалы и методы. Обследовано и пролечено 48 детей с наличием стойкой ДСТ. У 36 из них диагностирован ЭСО на фоне стойкой ДСТ. Всем этим детям в различных стационарах ранее выполняли шунтирование барабанных полостей по поводу ЭСО с одномоментной или последующей аденоотомией, а также проводили амбулаторный курс консервативного лечения ДСТ без значимой положительной динамики. После удаления или экструзии шунтов происходил рецидив заболевания. При обследовании детей патологии со стороны носоглотки выявлено не было. При проведении тимпанометрии регистрировался тип «В» тимпаногаммы с обеих сторон. По данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА) 18 больных (остальным 18 детям в силу возраста ТПА не проводилась) отмечено повышение порогов воздушного звукопроводения до 55 дБ. Всем 36 детям под наркозом нами проведено повторное шунтирование барабанных полостей с одномоментной БТ. 12 из 48 детей старшего школьного возраста предъявляли жалобы на возникающую периодически заложенность ушей в течение более 2 лет и частые катаральные средние отиты в анамнезе. Патологии со стороны носоглотки также не выявлено, при проведении тимпанометрии в течение всего периода наблюдения (более 1 года) регистрировался тип «С» тимпаногаммы с отклонением пика в сторону отрицательного

давления до 200 даПа. При проведении ТПА определялось повышение порогов воздушного звукопроводения до 35 дБ. Проба Тойнби — отрицательная, Вальсальвы — положительная у всех пациентов. Амбулаторное консервативное лечение ДСТ эффекта не принесло. В условиях общего обезболивания этим детям была выполнена БТ с двух сторон. Результаты. После проведения шунтирования барабанных полостей 36 пациентам с ЭСО на фоне стойкой ДСТ транстимпанально вводили лекарственные препараты, обладающие антибактериальной и муколитической активностью. Отмечено, что при транстимпанальном нагнетании лекарственного вещества (до проникновения препарата в носоглотку), после операции в наружном слуховом проходе требовалось создать значительно меньшее давление, чем до оперативного вмешательства. У 12 детей в настоящее время произошла экструзия шунтов, жалоб нет, при проведении акустической импедансометрии регистрируется тип «А» тимпаногаммы с обеих сторон, акустические рефлексы присутствуют. По данным ТПА слух в пределах возрастной нормы. Остальные 24 ребенка наблюдаются в нашей клинике по настоящее время. У 12 детей со стойкой ДСТ, предъявлявших жалобы на заложенность ушей, положительная динамика в виде отсутствия заложенности ушей и субъективной нормализации слуха отмечена на 14–20 сутки. При проведении ТПА — слух в норме, на тимпаногамме у 6 детей отмечен тип «А» с двух сторон, у 6 — тип «А» с одной стороны, тип «С» с другой, но с меньшим отклонением в сторону отрицательного давления (до 100) по сравнению с данными исследования до вмешательства. Простые качественные пробы положительные.

Выводы. БТ показала свою эффективность, является перспективным направлением в лечении стойкой ДСТ и связанных с ней заболеваний и может быть рекомендована к дальнейшему использованию.

СИНДРОМ ГЕТЕРОТАКИИ, ОБУСЛОВЛЕННЫЙ МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ ZIC3

Лазаревич А. А.

Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Республика Беларусь

Введение. Синдром гетеротаксии — это аномальное расположение органов и сосудов в противоположность упорядоченному расположению при situs solitus или situs inversus. К гетеротаксии относят левопредсердный и правопредсердный изомеризмы. Сопутствующие врожденные пороки сердца (ВПС) являются, сложными и диагностируются в 60–95% случаев. Левопредсердный изомеризм обычно связан с полисплинией, правопредсердный — с асплинией.

Характерными чертами левопредсердного изомеризма являются анатомически левые ушки предсердий, ВПС (атриовентрикулярная коммуникация, двойное отхождение магистральных сосудов из правого желудочка (ДОМС из ПЖ) и транспозиция магистральных сосудов (ТМС)), полисплиния, морфологически двухсторонние левые (двухдолевые) легкие, центральное расположение печени, отсутствие желчного пузыря.

Цель и задачи исследования. Установить причины, описать проявления синдрома гетеротаксии и определить риск повторения в семье при проведении медико-генетического консультирования.

Материалы и методы. Диагноз установлен при патоморфологическом исследовании, которое проводилось под стереомикроскопом, оснащенным цифровой камерой. Выделение ДНК из мышечной ткани проводилось методом солевой экстракции. Выполнено высокопроизводительное секвенирование полного экзона на секвенаторе DNBSEQ-C99-MGI-Tech. Результаты. Пробанд — плод мужского пола 20 недель гестации от 4-й беременности, которая протекала с угрозой выкидыша на ранних сроках гестации. При ультразвуковом исследовании плода был диагностирован ВПС: ДОМС из ПЖ с критическим стенозом

легочной артерии. После консультации с кардиохирургом семья приняла решение прервать беременность. После прерывания беременности проведено патоморфологическое исследование плода, в ходе которого выявлены декстрокардия, ВПС: левый изомеризм предсердий, инверсия желудочков, ТМС, атрезия легочного ствола, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), двухдольные правое и левое легкие, обратное расположение кишечника, аспления, подковообразная почка. Патоморфологический диагноз: синдром гетеротаксии (левопредсердный изомеризм). В ходе ДНК диагностики выявлен вариант нуклеотидной последовательности с.842_843del в 1 экзоне гена ZIC3 (chrX: 136649692), приводящий к формированию преждевременного стоп-кодона в гемизиготном состоянии, что является причиной заболевания. Мутации гена ZIC3 вызывает гетеротаксию, сцепленную с X-хромосомой, то есть гемизиготные пробанды мужского пола имеют тяжелые фенотипические проявления заболевания. У женщин-носителей могут быть клинические проявления, что объясняется искаженной X-инактивацией. В нашем наблюдении у женщины клинические проявления признаков синдрома гетеротаксии, других врожденных пороков развития (ВПР), в том числе ВПС не отмечалось. Имеет здоровую дочь. Из акушерского анамнеза установлено, что у женщины были две неразвивающиеся беременности и две беременности плодами мужского пола, прерванные по генетическим показаниям ввиду пренатального выявления ВПР (пробанд и сибс пробанда). Сибс пробанда — плод мужского пола 10 недель гестации от 5-й беременности с множественными ВПР: ВПС: ТМС, атрезия легочного ствола, ДМЖП, незавершенный поворот кишечника, агенезия пояснично-крестцового отдела позвоночника, одиночная закладка надпочечника. ДНК-диагностика сибса пробанда не проводилась, но схожесть ВПР позволяет предположить, что сибс может быть носителем аналогичной мутации. Две неразвивающиеся беременности морфологически не исследовались. Таким образом, ген ZIC3 является критическим регулятором раннего развития, особенно механизма, лежащий в основе формирования лево-правой асимметрии. Модели на животных доказали роль гена ZIC3 в гаструляции, закрытии нервной трубки и других врожденных аномалиях, таких как синдром VACTERL, ВПС.

Выводы.

1. В нашем наблюдении основными проявлениями синдрома гетеротаксии, обусловленного мутациями в гене ZIC3, явились сложный ВПС: ТМС, атрезия легочного ствола, ДМЖП, аспления, которая обычно встречается при правопредсердном изомеризме, ВПР почки.
2. Молекулярно-генетическая диагностика имеет первостепенное значение для подтверждения диагноза у пробанда, что позволяет определить риск повторения в семье (50% с наиболее тяжелыми (летальными) проявлениями у мальчиков) и планировать пренатальную диагностику.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT У РЕБЕНКА

Лашко А. Ю., Марова В. А., Никольский С. Я., Майорова Н. А., Панина А. И., Афиногенова И. Р.

Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Городская клиническая больница № 11, Рязань

Актуальность. Врожденный синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) — наследственное заболевание сердца, характеризующееся удлинением интервала QT на базальной ЭКГ и высоким риском опасных для жизни аритмий, в основе которого лежат мутации генов, ответственных за синтез компонентов калиевых, натриевых и кальциевых каналов. Цель исследования: изучить особенности течения СУИQT у ребенка на примере клинического случая.

Материалы: работа с медицинской документацией, наблюдение пациента в динамике.

Клинический случай. Мальчик М, 2 года, от 3-й беременности, протекавшей с гестозом легкой степени на фоне кандидозного вагинита. На 31-й неделе гестации документирована выраженная брадикардия и признаки АВ-блокады. В связи с нарушением ритма сердца у плода, была произведена родоразрешающая операция на 38-й неделе. Вес при рождении 3330 г, длина тела — 53 см, по APGAR8/9 баллов. После рождения у ребенка выявлена выраженная брадикардия (ЧСС 55–75 уд/мин), изменения были расценены как АВ-блокада 2 степени. Вводился атропин, проводилась продленная инфузия допамина. На 2-е сутки впервые зарегистрирована фибрилляция желудочков (ФЖ). Неоднократно проводилась дефибрилляция, вводились лидокаин, амиодарон — без эффекта. Состояние ребенка осложнилось развитием сердечной недостаточности (СН) со снижением ФВ <15%. На 7-е сутки ребенок переведен в НИИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева для имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС). На 20-й день жизни ребенку имплантирован ЭКС с базовой частотой стимуляции 120 имп/мин. В дальнейшем у пациента неоднократно возникали приступы ФЖ, менялись параметры кардиостимуляции, проводилась антиаритмическая терапия (ААТ). В возрасте 1 месяца ребенку поставлен диагноз: СУИQT с функциональными блокадами: АВ-блокадой 2ст. и внутрижелудочковой (в/ж) блокадой. При генетическом исследовании выявлен не описанный ранее как патогенный гетерозиготный вариант нуклеотидной последовательности в гене SCN5A, приводящий в замене аминокислоты в 1472 позиции белка. В 1,5 месяца обследован в НИКИ педиатрии и детской хирургии им. ак. Ю. Е. Вельтищева, при проведении холтеровского мониторирования (ХМ) зарегистрировалась умеренная брадикардия (на фоне терапии бета-блокатором), удлинение интервала QT (от выраженного до экстремального, средний QT — 552 мсек). На фоне экстремально длинного интервала QT регистрировалась функциональная АВ-блокада с проведением 2:1, с в/ж блокадой и альтернативой зубца Т. Была скорректирована терапия (атенолол, карбамазепин, лаппаконитина гидробромид). При контрольном ХМ в возрасте 2 месяцев отмечалась положительная динамика в виде укорочения QT, отсутствия АВ-блокады и альтернативы зубца Т. В 7 месяцев госпитализирован в ГБУ РО «Городская клиническая больница № 11» г. Рязани с диагнозом: «вирусная инфекция неуточненная, средней тяжести». За время госпитализации наблюдались синкопальные приступы длительностью от 20 секунд до 2 минут. Повторно консультирован в детском кардиологическом отделении нарушений сердечного ритма НИКИ педиатрии и детской хирургии им. ак. Ю. Е. Вельтищева. Скорректирована терапия: увеличены дозы карбамазепина и лаппаконитина гидробромид, назначен пропранолол. На фоне проводимой терапии — положительная динамика в виде купирования приступов брадикардии, укорочения интервала QT. Выписан из стационара в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по лечению. Однако через несколько месяцев при плановом обследовании на ЭКГ вновь выявлено выраженное удлинение интервала QT, эпизоды альтернативы зубца Т. На основании решения федерального консилиума рекомендовано начать лечение препаратом надолол в дозе 40 мг/сут и обеспечить ребенка портативным наружным дефибриллятором. Терапия карбамазепином и лаппаконитином гидробромидом продолжена в прежних дозах. В настоящее время ребенок получает ААТ, состояние пациента удовлетворительное.

Выводы. Представленный случай иллюстрирует течение фармакорезистентного варианта СУИQT. Врачи педиатры и врачи узких специальностей должны сохранять настороженность в отношении данной жизнеугрожающей патологии, требующей пожизненной терапии. Своевременное выявление больных с СУИQT позволяет значительно снизить число случаев внезапной сердечной смерти у детей.



ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ МУКОВИЦИДОЗОМ, НА ФОНЕ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ В ВОРОНЕЖСКОМ РЕГИОНЕ

*Леднева В. С., Васильева Л. В., Талыкова М. И.
Воронежский государственный медицинский университет,
Воронеж*

Цель работы: изучить динамику антропометрических параметров у детей, больных муковисцидозом (МВ), на фоне таргетной терапии. Задачи: исследовать параметры физического развития детей, больных муковисцидозом, в дебюте и по истечении трехлетнего периода применения целевой терапии.

Материал и методы. Статистический анализ данных регистра больных с МВ с 2021 по 2023 г. в Воронежском регионе, с использованием программы Microsoft Office Excel 2016. Мы сравнили рост, вес, ИМТ, 44 тяжелых пациентов, с установленным и подтвержденным для лечения видом мутаций гена муковисцидоза, до и после начала применения таргетной терапии препаратами оркамби и трикафта. Для обработки антропометрических данных была использована программа ВОЗ Who-Anthro Plus, версия 1.0.4 с расчетом Z-scores роста/возрасту (HAZ), ИМТ/возрасту (BAZ), и масса тела/возрасту (WAZ).

Результаты. До начала таргетной терапии количество пациентов с нормальным ИМТ (BAZ от -1 до 1) было 50%, и через три года осталось таковым.

В дебюте целевой терапии количество пациентов с ИМТ ниже нормы (BAZ < -1) составило 28%, больные с очень низким индексом физического развития (BAZ < 3) составляли 22%. Через три года после начала таргетной терапии увеличилось количество детей с нормальным ростом (-1 < HAZ < 1) с 47,5 до 60%, число детей, нормализовавших вес достигло 73,3%, при этом пациентов со слишком низкими показателями роста и веса зарегистрировано не было.

Выводы. Таргетная терапия — патогенетический метод лечения, представляющий новый, революционный шаг вперед в лечении муковисцидоза. Данный вид терапии улучшает состояние тяжелых больных, в частности, способствует значительной положительной динамике параметров физического развития. Воздействие на состояние здоровья больных легкой и средней степени тяжести требует дальнейшего исследования, при возможности назначения целевой терапии пациентам с муковисцидозом всех вариантов течения и спектра генетических мутаций.

ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЛЮМБОСАКРАЛЬНОЙ ЛИПОМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В УСЛОВИЯХ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ БОЛЬНИЦЫ

*Лобанкин П. В., Левов А. В., Лившиц М. И., Чмутин Г. Е.,
Захидов З. У., Кузнецова А. А., Муса Д.
Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ, Москва*

Актуальность. Люмбосакральная липома — это объемное образование люмбосакральной области дизэмбриогенетического генеза, исходящее преимущественно из конуса спинного мозга и имеющее различные взаимоотношения с окружающими структурами. Частота в мире оценивается как 4,7 случая на 10.000 живорожденных.

Цель исследования. Проанализировать клинические случаи пациентов, находившихся на лечении в МДГКБ с диагнозом люмбосакральная липома.

Материалы и методы. В ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» в нейрохирургическом отделении за период с 2018 по 2023 г. находились

на стационарном лечении 55 детей (33 (60%) девочек и 22 (40%) мальчика), в возрасте от 13 дней до 17 лет. Средний возраст 10 лет 9 месяцев. Всем детям был проведен неврологический осмотр, выполнены инструментальные методы обследования — компьютерная (КТ) и магнитнорезонансная томография (МРТ), электромиография (ЭНМГ), УЗИ мочевого пузыря и лабораторные методы диагностики — общий анализ крови, общий анализ мочи, гистологическое исследование, посев мочи на микробную флору и чувствительность к антибактериальным препаратам. Консультации смежных специалистов — невролог, уролог, ортопед, гинеколог.

Результаты. Липоматозное образование было диагностировано на пояснично-крестцовом уровне у 55 детей. Липома терминальной нити у 24 (43,6%), липома каудального типа у 13 (23,6%), липома дорсального типа у 6 (10,9%), липомиеломенингоцеле у 7 (12,7%) и смешанная липома у 5 (9%) детей. Детям с терминальной липомой было проведено пересечение концевой нити 24 (43,6%). Частичная резекция при каудальной липоме у 10 (18,1%), дорсальной 3 (5,4%), смешанной липомы 4 (7,2%), липомиеломенингоцеле 7 (12,7%). Субтотальное удаление липомы при каудальном типе 3 (5,4%), при дорсальном 3 (5,4%), смешанной липоме 1 (1,8%). Все операции проводились под нейрофизиологическим контролем. Гистологически верифицирована липома во всех 55 случаях. В раннем послеоперационном периоде отмечалось улучшение неврологического статуса у 2 (3,6%) детей с параличом до глубокого парализа. Так же, отмечались улучшение со стороны функций тазовых органов у 4 (7,2%) детей. Возникла сложность оценки функций тазовых органов у детей от 0 до 9 месяцев жизни. Без изменений неврологического, урологического статуса, остались дети 48 (87,2%). Осложнения отмечались у 4 (7,2%) в виде ликвореи 3 (5,4%), вторичное заживление раны 7 (12,7%), задержка мочеиспускания 3 (5,4%). В катамнезе от 1 года до 3 лет отмечалась вторичная фиксация у 12 (21,8%) детей.

Выводы. Диагностика люмбосакральной липомы основывается на сопоставлении клинических данных с дополнительными методами исследованиями (КТ, МРТ). С увеличением возраста не оперированных детей возрастает риск необратимого неврологического и урологического дефицита или ухудшения исходного уровня.

Очень важным является адекватная декомпрессия спинного мозга и корешков спинного мозга с восстановлением оптимальных взаимоотношений спинного мозга, корешков спинного мозга, ликвора и твердой мозговой оболочки, устранение фиксации спинного мозга и сохранение целостности нервной структуры. Все операции проводятся под нейрофизиологическим мониторингом и объем резекции зависит от нейрофизиологического ответа.

ТРУДНОСТИ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ДЕТЕЙ

*Мамедова С. Н.
Азербайджанский медицинский университет, Баку, Азербайджан*

Системная красная волчанка (СКВ) — хроническое аутоиммунное диффузное заболевание соединительной ткани, неизвестной этиологией и сложным патогенезом. В дебюте болезни может отмечаться изменение на коже, гипертермия, множественные неспецифические симптомы. Поражение различных органов и систем обуславливает многообразие клинических проявлений СКВ, что затрудняет диагностику в начальной стадии заболевания.

Цель — описать некоторые особенности клинико-лабораторных признаков СКВ у детей в дебюте болезни.

Пациенты и методы. Материалом исследования послужили данные историй болезни 5 пациентов, госпитализированных в кардиоревматологическое отделение Учебно-Терапевтической Клиники Азербайджанского медицинского университета для уточнения диагноза.

Возраст больных — 8–14 лет, 4 девочки и 1 мальчик. Всем пациентам было проведено обследование с оценкой анамнестических, клинических, лабораторных и инструментальных данных (УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография легких и суставов, КТ и МРТ по необходимости), а также консультация узких специалистов (кардиолог, отоларинголог, невролог, нефролог).

Результат. Предварительный диагноз при поступлении в стационар у 2 больных был «Гипертермия неясной этиологии», у 3 — «Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА)». Из анамнеза стало известно, что у одного ребенка высокая температура возникла после перенесенной инфекции и длилась 7 дней, у другого — на фоне полного благополучия, протекала волнообразно и длилась 10 дней; были назначены антибиотики, поливитамины, нестероидные противовоспалительные препараты, дезинтоксикационная терапия. У 2 пациентов с диагнозом ЮИА длительность болезни 3 месяца и одного — 3,5 месяцев; получали лечение — коротким курсом преднизолон, нестероидные противовоспалительные препараты и метотрексат. Однако, на фоне проводимой терапии у пациентов улучшение не наблюдалось. При поступлении в стационар общее состояние больных расценивалось как тяжелое. Астеновегетативный синдром, анорексия, снижение веса отмечалось у 4, мышечная слабость — у 1 пациента. Суставной синдром проявлялся у 2 детей в виде артралгии, у 3 — артрита крупных и средних суставов. Поражение слизистой оболочки в виде афтозного стоматита и хейлита имели 3 пациентов, нежная эритема и высыпания на лице наблюдалось у 3, капиллярит ладоней — у 2, сосудистые изменения в виде сетчатого ливедо — у 3, лимфоаденопатия — у 2 больных. Перикардит выявлен у 1 пациента, плеврит также у 1 больного. Умеренное повышение артериального давления имели 2 детей. В общем анализе крови: анемия и лейкопения различной степени тяжести, высокое СОЭ наблюдали у всех пациентов, тромбоцитопения — у 3, ревматоидный фактор был положительным — у 1 больного. В общем анализе мочи: умеренная протеинурия — у 3, гематурия (эритроциты измененные) — у 2 больных. При проведении иммунологического анализа: антитела к нативной ДНК был повышен и антитела к нуклеосомам был положительный у всех пациентов, анализ на LE-клетки — у 4 больных был положительный. На основании анамнеза, клиники, лабораторно-инструментальных методов исследований был поставлен диагноз «Системная красная волчанка» и начато соответствующее лечение, на фоне которого состояние больных улучшилось. Выводы. Таким образом, представленные данные демонстрируют полиморфизм клинических проявлений СКВ на ранних этапах болезни, протекающий под различными масками. Вследствие ограниченных возможностей амбулаторного обследования, а также недооценка признаков системного поражения приводит к неправильной диагностике на догоспитальном этапе. Необходимо проводить дифференциальную диагностику СКВ с другими аутоиммунными заболеваниями. Повышение информированности врачей амбулаторного звена и стационаров, своевременное проведение иммунологических анализов имеет важную роль в дебюте заболевания и позволит избежать тяжелых осложнений.

РОЛЬ ВРАЧА-ПЕДИАТРА В ПРОФИОРИЕНТАЦИИ И ВЫБОРЕ ПРОФЕССИИ ПОДРОСТКАМИ, ОБУЧАЮЩИМИСЯ В ШКОЛЕ-ИНТЕРНАТЕ

Маскова Г. С., Шубина Е. В.

Ярославский государственный медицинский университет, Ярославль

Цель работы. Изучение особенностей работы врача-педиатра по профориентации подростков, обучающихся в специальной коррекционной школе-интернате для сирот и детей с ограниченными возможностями здоровья.

Материалы и методы. Проведена врачебная профессиональная консультация (ВПК) 98 подросткам, в том числе 36 девушкам и 62 юношам, выпускных классов коррекционной школы-интерната, где им были подобраны учебные заведения для получения будущей профессии. В качестве методического материала мы использовали Приказ МТ и СЗ РФ от 1 февраля 2018 г. № 46 и пособие «Врачебная профессиональная консультация подростков с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья / В. М. Ганузин, Н. П. Ганичева, О. В. Кисельникова, Г. С. Маскова / под ред. Л. И. Мозжухиной. Ярославль, 2021». Результаты исследования. Анализ полученных данных показал, что большинство выпускников школы-интерната имеют отклонения в состоянии здоровья, в том числе отклонения в психическом развитии и поведении. Поэтому за месяц до ВПК было проведено собрание выпускников по вопросам дальнейшего обучения и трудоустройства. В процессе ВПК, после консультации с психологом и социальным педагогом, врачом-педиатром для подростков были подобраны основные и резервные рабочие профессии, а также учебные заведения, где можно получить рекомендуемые профессии, имеющие общежитие для учащихся.

Выводы. Абсолютное большинство подростков, находящихся в трудной жизненной ситуации, обучающихся в школе-интернате, после его окончания имеют значительные трудности при выборе профессии по состоянию здоровья. Именно поэтому требуется переоценить значение своевременного и качественного проведения врачебной профессиональной консультации подросткам из этой группы.

ОСЛОЖНЕНИЯ ОСТРОГО ГНОЙНОГО СРЕДНЕГО ОТИТА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Милешина Н. А., Ивойлов А. Ю.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского ДЗМ, Москва

Введение. Острый средний отит (ОСО) — одно из наиболее распространенных заболеваний в детской популяции. Этому способствуют анатомо-физиологические особенности, незрелость иммунной системы, неблагоприятная экологическая обстановка, высокая инфекционная нагрузка в организованных коллективах. Повышается также частота выявления заболеваний среднего уха в целом вследствие улучшения качества диагностики с использованием современных инструментальных способов — тимпанометрии, компьютерной томографии (КТ). Осложнения острого среднего отита, к сожалению, также не теряют своей актуальности. К ним относятся мастоидит, парезы лицевого нерва, внутричерепные осложнения, поражение внутреннего уха.

Цель исследования: оценить актуальные эпидемиологические данные о частоте развития осложнений острого гнойного среднего отита у детей на примере многопрофильной детской больницы г. Москвы. Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 872 (57,6%) историй болезни пациентов с острым средним отитом в возрасте от 0 до 18 лет, прошедших стационарное лечение в ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г. Н. Сперанского» ДЗМ (клиническая база ГБУЗ «НИКИО им. Л. И. Свержевского ДЗМ») в 2022 г. с последующей статистической обработкой полученных данных. При подозрении на отогенные осложнения для уточнения диагноза была выполнена компьютерная томография (КТ) височных костей. Во всех случаях гнойного среднего отита выполнен посев на флору с определением чувствительности к антибиотикам.

Результаты. Перфоративная стадия острого гнойного среднего отита диагностирована у 538 (61,7% от общего числа острых средних отитов) госпитализированных.

Средний возраст пациентов с ОСО составил $4,97 \pm 3,49$ лет, средний возраст пациентов с острым гнойным средним отитом — $5,18 \pm 3,7$ лет, статистически достоверного различия ($p < 0,05$) в этих выборках не выявлено. Миринготомия потребовалась 321 (59,7%) пациенту как па-



циентам с доперфоративной формой гнойного среднего отита, так и с перфоративной, но с ранним закрытием перфорации.

Осложненное течение ОСО зарегистрировано у 29 больных, что составило 3,33% от общего числа ОСО и 5,39% — острых гнойных средних отитов. Внутричерепные осложнения: отогенный менингит — у 1 пациента (0,19%), тромбоз сигмовидного и/или поперечного синуса — у 3 больных (0,56%). Внутривисочные осложнения: периостит сосцевидного отростка был у 13 пациентов (2,42%), мастоидит с субпериостальным абсцессом — у 5 (0,93%), парез лицевого нерва развился у 6 пациентов (1,12% острых гнойных средних отитов), лабиринтит с сенсоневральной тугоухостью — 1 пациент (0,19%).

Распределение частоты осложнений по нозологическим формам было следующим: периостит сосцевидного отростка — 44,8% случаев, парез лицевого нерва — 20,7%, мастоидит с субпериостальным абсцессом — 17,2%, синус тромбоз — 10,3%, менингит — 3,45%, лабиринтит — 3,45%. По результатам микробиологического и вирусологического обследования среди возбудителей при осложненном течении ОСО преобладали: *Str. pneumoniae* (выделен у 5 пациентов — 17,2%), *Str. Pyogenes* (у 6—20,7%). В 62,1% наблюдений рост флоры в посевах не получен. Вирусы ветряной оспы выявлены у 2 детей (6,7%), цитомегаловируса — у 3 пациентов (10,3), Эпштейн-Барр — у 2 пациентов с парезом лицевого нерва (6,7%), т.е. парез лицевого нерва не был отогенным. У 1 (3,35%) пациента гнойный отит с мастоидитом имел туберкулезную этиологию. Выводы. Частота осложненного течения остро гнойного среднего отита среди пациентов стационара составляет 5,39%. По данным микробиологического и вирусологического обследования, вакцинация против пневмококка, туберкулеза и ветряной оспы является важным профилактическим фактором для предупреждения осложненных форм остро гнойного среднего отита. У пациентов с парезом лицевого нерва обязательным является проведение обследования на вирусы герпетической группы.

Выраженная клиническая картина мастоидита часто обусловлена явлениями периостита сосцевидного отростка, данные КТ височных костей позволяют более дифференцированно подойти к хирургическому лечению.

ВОЗМОЖНОСТЬ МОНИТОРИНГА ЗА СОСТОЯНИЕМ ЗДОРОВЬЯ НЕДОНОШЕННЫХ ПО ДАННЫМ ЭЛЕКТРОННОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Михаловская А. В., Губер М. В., Онегин Е. Е.

Детская центральная городская клиническая поликлиника г. Гродно, Гродно, Республика Беларусь

Интеграция системы электронного здравоохранения в единую центральную информационную базу достаточно перспективное направление, так как позволит вести единый архив о пациенте и оперативно предоставлять информацию специалистам на любом уровне оказания медицинской помощи. Централизация медицинской информации особенно актуальна для недоношенных детей, так как в выхаживании, реабилитации, снижении частоты инвалидизирующей патологии среди этой когорты детей принимают участие специалисты разных уровней оказания помощи Республики Беларусь.

Цель работы: продемонстрировать на примере работы катamnестического кабинета возможность мониторинга за состоянием здоровья недоношенных детей с использованием элементов электронного здравоохранения.

Материалы и методы: продемонстрирован опыт работы областного катamnестического кабинета Детской центральной городской клинической поликлиники г. Гродно.

Результаты и обсуждения. Областной катamnестический кабинет функционирует на базе Областного ресурсного центра раннего вмешательства

«Лучик» (ОРЦРВ) учреждения здравоохранения «Детская центральная городская клиническая поликлиника». Задачей центра является оказание специализированной и высококвалифицированной медицинской помощи недоношенным детям Гродненской области в амбулаторных условиях в возрасте от 0 до 3 лет. Работа и штатный состав кабинета регламентированы нормативными документами Министерства здравоохранения Республики Беларусь и приказов управлений здравоохранения Гродненской области. Кабинет имеет регистр, включающий 667 пациентов, рожденных за период с 01.07.2021 по настоящее время, где зарегистрирован ребенок с самым минимальным сроком гестации — 25 недель, и массой тела — 460 г.

В катamnестический кабинет направляются все недоношенные дети, проживающие на территории Гродненской области. При первичном обращении катamnестического кабинета информация выкипировывают из электронной истории развития ребенка и выписного эпикриза лечебных учреждений, результаты исследований и выполненные медицинские манипуляции недоношенному ребенку, затем заносит в регистр, который включает 13 информационных позиций о ребенке. В информационных блоках акцентируется внимание на срок гестации и экстремально низкую массу тела при рождении, наличие бронхолегочной дисплазии, ретинопатии недоношенных, церебральной ишемии, поражению центральной нервной системы и желудочно-кишечного тракта, что в дальнейшем определяет ресурсные возможности наблюдения. Катamnестический кабинет имеет преемственность с областным консультативным центром детского областного стационара, специалистами ОРЦРВ и Республиканским центром катamnестического наблюдения (РЦКН).

При первом визите в кабинет ребенка осматривает невролог и педиатр при необходимости — узкие специалисты (гастроэнтеролог, пульмонолог, оториноларинголог). С учетом заключений специалистов составляется карта катamnестического наблюдения, которая представляет собой индивидуальный план ведения ребенка. В конце осмотра указывается дата и время повторного посещения катamnестического кабинета. Амбулаторной педиатрической службой четко контролируются выполнение рекомендаций катamnестического кабинета. В условиях прививочного кабинета выполняется необходимая вакцинация.

Сведения о недоношенных детях, входящих в регистр, для аналитического отчета 2 раза в год предоставляются заведующему ОРЦРВ, а затем в РЦКН.

Выводы. Таким образом, наличие электронной информации о недоношенных детях, проживающих в области, и организованный оперативный доступ к ней специалистов всех уровней, в том числе и республиканского, позволяет осуществлять динамическое наблюдение за состоянием здоровья детей с тяжелой перинатальной патологией. Катamnестический кабинет являясь структурным подразделением в составе детской поликлиники дает возможность использовать необходимый диагностический и лечебный ресурс лечебного учреждения, что в дальнейшем позволит снизить частоту хронических форм заболеваний и уменьшить инвалидизирующую патологию у глубоко недоношенных детей и детей, потребовавших оказания пролонгированной реанимационной помощи в периоде новорожденности.

ПОСТРОЕНИЕ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ТРАЕКТОРИИ ДЛЯ ПОДРОСТКОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ В УСЛОВИЯХ ПЕРВИЧНОГО ЗВЕНА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Мозжухина Л. И., Маскова Г. С.

Ярославский государственный медицинский университет, Ярославль

Введение. Выбор профессии и построение будущей профессиональной траектории является жизненно важной проблемой для подростков с заболеваниями органов пищеварения.

Цель и задача исследования. Показать важность проведения врачебной профессиональной консультации (ВПК) подростков с патологией

органов пищеварения на амбулаторном этапе.

Материалы и методы. Проведен анализ результатов врачебной профессиональной консультации 946 подростков с отклонением в состоянии здоровья, в т.ч. 225 с хроническими заболеваниями органов пищеварения.

В качестве методического материала при проведении ВПК нами использовались: Приказ МТ и СЗ РФ от 1 февраля 2018 г. № 46 и пособие «Врачебная профессиональная консультация подростков с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья» / В. М. Ганузин, Н. П. Ганичева, О. В. Кисельникова, Г. С. Маскова / под ред. Л. И. Мозжухиной. Ярославль, 2021.

Результаты. Анализ выборки показал, что среди подростков, получивших ВПК, у 23,5% имелись заболевания органов пищеварения. Под нашим наблюдением в кабинете ВПК находились 225 подростков, в возрасте 15–17 лет, с заболеваниями органов пищеварения. Из них у 118 был диагностирован хронический гастродуоденит, у 7 — язвенная болезнь, у 83 патология гепатобилиарной системы. 82,6% подростков, состоящих на учете, имели сочетанное поражение различных отделов пищеварительной системы.

При проведении ВПК, пациентам мы рекомендовали ряд профессий, при которых условия труда и ритм работы не будут воздействовать на пораженную систему и не приведут к обострению заболевания. Особое внимание уделяли факторам микро и макросреды, а также вредным условиям труда, которые негативно влияют на состояние пищеварительной системы. Поэтому подросткам с хронической патологией органов пищеварения мы не рекомендовали работу, связанную со значительным психоэмоциональным и физическим напряжением, с токсическими веществами, вибрацией, всеми видами излучений, производственным шумом, неблагоприятными метеорологическими условиями, с вынужденной рабочей позой, конвейерным ритмом труда, частыми командировками и постоянными разъездами внутри и за пределами города, а также работу, связанную с невозможностью соблюдать режим питания.

Клинический пример. Заключение по врачебной профессиональной консультации подростку 17 лет. Диагноз: язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки с локализацией в луковице, Н.р. — позитивная, с повышенной кислотообразующей функцией, фаза клинической ремиссии. Ребенок наблюдается в течение 2 лет, когда впервые был поставлен диагноз язвенной болезни. Наследственность — у отца язвенная болезнь. Наблюдается гастроэнтерологом, проведена эрадикационная стандартная тройная терапия, периодически получает курсы противорецидивной терапии с достижением клинического эффекта.

С учетом клинического диагноза язвенной болезни подростку рекомендовано обучение на следующие профессии: web-мастер, программист, электрослесарь по ремонту бытовой техники, экономика и бухгалтерский учет, финансы и кредит, здравоохранение, правоведение, технология и организация общественного питания.

Заключение. Врачебная профессиональная консультация для подростков с заболеваниями органов пищеварения является жизненно важной, позволяющей выбрать конкурентно способные профессии и учебные заведения, где можно получить данную профессию, что способствует их адаптации к современным социально-экономическим условиям.

КЛИНИЧЕСКИЕ, ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ У ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫХ ДЕТЕЙ ГРУППЫ ВЫБОРКИ

Мордык А. В., Турбанова А. И., Белавина В. Н.

Омский государственный медицинский университет, Омск

Цели и задачи: к изучению приняты данные первичной медицинской документации детей с ВИЧ-инфекцией. По итогам получены клини-

ческие, лабораторные и инструментальные данные, характеризующие особенности группы выборки.

Материалы и методы. Исследование проводилось в Омской области в 2023 году на основе обработки статистических данных первичной медицинской детей, имеющих диагноз ВИЧ-инфекция, родители которых дали согласие на участие в исследовательской работе. В исследовании принимало участие 40 детей обоих полов, отношение мальчики/девочки как 1/1. Возрастные особенности: от 4 до 14 лет — 31 ребенок, от 15 до 17 лет — 9 человек. Большая часть медицинских данных детей взята из результатов ежегодных профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних за 2023 год (Приказ Минздрава РФ от 10.08.2017 № 514Н о порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних).

Результаты. Из 40 детей группы выборки третья группа здоровья имели 38 человек (95%), два ребенка отнесены к четвертой группе здоровья, им присвоен статус «ребенок — инвалид» по имеющейся соматической патологии. Сопутствующие хронические заболевания имеют 30 пациентов (75%), из них: аллергические заболевания — 20 детей (50%), по профилю психоневрология — 5 человек (12,5%), заболевания органов зрения — 5 детей (12,5%), по одному случаю имели место рахит, сахарный диабет, себорей, клинически излеченный туберкулез внутригрудных лимфатических узлов, аногенитальные бородавки, врожденный порок сердца, гемангиома, острый лимфобластный лейкоз. В 13 случаях (32,5%) имело место сочетание сопутствующих диагнозов. В лабораторном обследовании: по данным общего анализа крови анемия (преимущественно железодефицитная как установлено при уточнении биохимических параметров) выявлена у 13 детей (32,5%), в 85% — легкой степени. В общем анализе мочи в 2 случаях (5%) имела место оксалатурия, в одном случае бессимптомная лейкоцитурия, бактериурия.

Биохимический анализ крови в 27 случаях (67,5%) — без особенностей, значительное повышение глюкозы зарегистрировано у ребенка с сахарным диабетом первого типа. В УЗИ-абдоминальном у 29 детей (72,5%) отклонений от нормы не зарегистрировано. В 11 случаях (27,5%) выявлены изменения в виде: патологии почек — в 6 случаях; патологические изменения в селезенке установлены у 4 детей; изменения в печени, желчном пузыре и поджелудочной железе выявлены в 5 случаях. В некоторых случаях имело место сочетание нарушений. По ЭКГ у 10 детей выявлены отклонения в виде нарушения сердечного ритма, не требующие лекарственной терапии, за детьми установлено динамическое наблюдение. В рамках глубинного исследования, проведенного силами авторов статьи, исследовалась напряженность иммунитета к некоторым заболеваниям. Были выявлены следующие особенности:

- из 40 детей в группе выборки, все 40 (100%) имеют достаточный титр антител к дифтерии;
- 11 детей (27,5%) не имеют защитного титра антител к коклюшу;
- у 22 детей (55%) отсутствует титр антител к кори.

При этом все дети получили хотя бы одну прививку от указанных инфекционных заболеваний. Подробный вакцинальный анамнез группы выборки приведен в отдельной статье. Также, детям, не имеющим иммунитета к коклюшу, с согласия официальных представителей, проведена однократная вакцинация вакциной Адасель. Проводится исследование эффективности вакцинации, данные будут опубликованы в ближайшее время.

Выводы. В ходе анализа данных клинических, лабораторных и инструментальных исследований ВИЧ-инфицированных детей установлено наличие сопутствующих хронических заболеваний в 75% случаев. При этом первое ранговое место занимают аллергические заболевания, второе и третье места в одинаковом числе случаев за заболеваниями органов зрения и психоневрологической патологией. В 32,5% случаев у ВИЧ-инфицированных детей установлен диагноз железодефицитной анемии, в подавляющем большинстве случаев легкой степени.



X Юбилейный московский городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием

Абдоминальное УЗИ фактически у 3 из 4 детей выявило отклонение от нормы. У каждого четвертого ребенка имеется то или иное нарушение сердечного ритма.

Важными являются находки особенностей напряженности иммунитета к вакциноуправляемым заболеваниям. Более половины детей группы выборки не имеют достаточного иммунитета к кори, каждый четвертый — к коклюшу. Об этом подробно в отдельных статьях.

ОСОБЕННОСТИ АНАМНЕЗА ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫХ ДЕТЕЙ ГРУППЫ ВЫБОРКИ

Мордык А. В., Турбанова А. И., Белавина В. Н.

Омский государственный медицинский университет, Омск

Цели и задачи: целью изучения выбраны данные первичной медицинской документации детей с ВИЧ-инфекцией. По итогам обработки полученной информации составлен анамнестический медико — социальный портрет группы выборки с учетом анализа данных актуальной антропометрии. Материалы и методы. Исследование проводилось в Омской области в 2023 г. на основе обработки статистических данных первичной медицинской детей, имеющих диагноз ВИЧ-инфекция, родители которых дали согласие на участие в исследовательской работе. Информация анализировалась за период до 17 лет. В исследовании принимало участие 40 детей обоих полов в равном отношении. Возрастные группы 4–14 лет — 31 ребенок, 15–17 лет — 9 человек.

Результаты. В анализируемой группе выборки в 12 случаях (30%) определены медико-социальные факторы риска семейного неблагополучия. Семьи оставшихся 28 детей являются социально сохранными. По количеству детей в семье подавляющее большинство (30 семей — 75%) имели по одному ребенку. 2 ребенка, один из которых имел статус ВИЧ-инфицированного, имело 7 семей (17,5%). Трех семьям (7,5%) присвоен статус многодетности, в них было по три ребенка. Все многодетные семьи были из числа группы медико-социального риска. Трое детей (7,5%) анализируемой группы выборки были неорганизованные. Остальные 37 (92,5%) посетили детские образовательные учреждения очно. Недоношенными из 40 исследуемых детей родились трое (7,5%). Вес доношенных детей был в интервале от 1700 до 2200 грамм (далее — гр.). Доношенные дети имели вес в подавляющем большинстве случаев от 2400 до 3000 гр. (27 детей — 73%). Оставшиеся 10 доношенных детей (27%) были рождены с весом от 3000 до 3500 гр. Рост доношенных детей находился в интервале от 46 до 53 см.

На грудном вскармливании с рождения находилось 6 детей (15%), во всех 6 случаях родители новорожденных находились в серонегативном периоде. В анамнезе детей группы выборки в 20 случаях (50%) присутствует аллергическая отягощенность с дебютом аллергических состояний на первом году жизни. В 9 случаях имели место проявления пищевой аллергии. Бытовая сенсibilизация была выявлена у 5 детей. Лекарственная аллергия в 2 случаях. У 3 детей имело место сочетанная аллергическая патология.

Детскими инфекциями болело 10 человек (25%), из них скарлатиной переболело 3 человека, один ребенок в тяжелой форме. 9 детей болели ветряной оспой, все в возрасте до 8 лет. Один пациент перенес инфекционный мононуклеоз. Сочетание инфекций в анамнезе наблюдалось у троих пациентов.

Четверо детей имели в анамнезе оперативное вмешательство (аппендэктомия, грыжесечение, тонзиллоэктомия, пластика уретры).

Особенности антропометрических данных. Имеется дефицит массы тела у 18 детей (45%), у 6 пациентов (15%) наблюдается избыток массы тела, 16 детей (40%) имеют нормальный вес. Низкий рост был выявлен у 13 детей (32,5%), 4 ребенка (10%) имеют высокий рост, нормальный рост определен у 23 пациентов (57,5%). Анализ антропометрических данных производился по итогам определения параметров роста и веса

детей в рамках ежегодных профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних за 2023 год (Приказ Минздрава РФ от 10.08.2017 № 514Н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних»).

Семь детей (17,5%) можно отнести к категории часто болеющих. Частота заболеваний составляет 6 и более эпизодов в год, в двух случаях имели место неоднократные госпитализации.

Выводы. В 30% случаев определен медико-социальный фактор риска семейного неблагополучия. 75% семей группы выборки имеют одного ребенка. 7,5% являются многодетными, неблагополучными по социальному фактору. 92,5% детей посещают детские организованные коллективы. Более 90% детей родились в срок, но с умеренным дефицитом веса. Все новорожденные со своевременным установленным перинатальным контактом находились на искусственном вскармливании. У 50% детей имеются аллергические заболевания. Лишь 20% пациентов болели детскими инфекциями, что является поводом к вакцинации от вправляемых инфекций (например, ветряной оспы). Более чем у половины детей выявлены отклонения в текущих данных антропометрии с преобладанием дефицита массы и роста.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВНЕБОЛЬНИЧНЫХ ПНЕВМОНИЙ В ГОРОДЕ ГРОДНО ЗА ПЕРИОД 2019–2023 ГГ.

Мулярчик О. С., Томчик Н. В.

Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Республика Беларусь

Пневмония — острое инфекционное заболевание легких, характеризующееся воспалительным поражением респираторных отделов с внутриальвеолярной экссудацией, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и (или) физикальным данным при наличии инфильтративных изменений в легких при рентгенологических исследованиях.

Внебольничная пневмония является частым осложнением инфекционных заболеваний респираторного тракта у детей, вызванных вирусами, бактериями или их комбинациями. Согласно данным наблюдения за заболеваемостью внебольничной пневмонией в разных регионах Европы установлено, что данное заболевание является одной из наиболее частых причин госпитализации среди детского населения. Ежегодно врачи встречаются с более чем 14,5 тысячами случаев внебольничных пневмоний на 10 тыс. детей. Особенно высокий показатель заболеваемости наблюдается среди малышей в возрасте до 5 лет, где он достигает 33 случая на 10 тыс. детей. По данным Министерства здравоохранения Республики Беларусь, заболеваемость пневмонией 2021 г. в Республике Беларусь составила 7,57–12,72 на 1000 детей. Среди подростков (15–17 лет) показатели заболеваемости в 1,4–2,0 раза ниже, чем у детей 0–14 лет.

Цель работы — изучить динамику распространенности внебольничных пневмоний в г. Гродно за период 2019–2023 гг.

Материалы и методы. Выполнено когортное ретроспективное исследование в 2 этапа. На первом этапе изучены сведения о заболеваемости внебольничными пневмониями в г. Гродно, полученные из медицинской статистической документации: отчет о медицинской помощи детям (форма 1 Минздрав дети), за 2019–2023 годы.

На втором — ретроспективно изучены выписки из медицинской документации 76 пациентов с диагнозом внебольничная пневмония за период с января по декабрь 2023 года, получавших лечение в Гродненской областной детской клинической больнице. У всех детей не было осложнений основного заболевания.

Результаты и обсуждение. Выявлено, что за пятилетний период (2019–2023 гг.) заболеваемость внебольничными пневмониями колебалась

с 8,43 по 3,75 на 1000 детского населения. Максимально высокая заболеваемость была отмечена в 2019 г. в период начала пандемии инфекции SARS-CoV-2. Минимальная заболеваемость регистрировалась в 2022 г. и составила 3,27 на 1000 детей. Установлено, что за наблюдаемый пятилетний период количество зарегистрированных случаев снизилось практически в 2 раза. Однако в 2023 г. наблюдался незначительный подъем, что возможно связано с повышением ростом микоплазменной инфекции в регионе.

В течение календарного года заболеваемость внебольничными пневмониями начинала свой подъем в октябре-декабре с максимальным уровнем в январе-апреле, затем снижалась в мае-июне и характеризовалась единичными случаями болезни в июле-сентябре. Установлена взаимосвязь с сезонным повышением уровня острых респираторных вирусных инфекций в регионе.

Установлено, что в когорте наблюдения очаговые пневмонии составили 72,5%, доля сегментарных — 12%, крупозных — 9%, интерстициальных — 6%. На момент госпитализации тяжелое состояние с признаками эксикоза и тяжелой дыхательной недостаточностью было у 8,5% детей в возрасте 0–12 месяцев и у 4,6% детей в возрасте 0–3 года. Пациентам в тяжелом состоянии проводилось лечение в реанимационном отделении.

Выводы. За период 2019–2023 гг. заболеваемость внебольничными пневмониями колеблется с 8,43 по 3,75 на 1000 детского населения. Заболеваемость внебольничными пневмониями имеет максимальный пик в январе-апреле, минимальный уровень в июле-сентябре. В когорте наблюдения 2/3 занимают очаговые пневмонии.

ПРИМЕНЕНИЕ ПЕРОРАЛЬНОЙ СЕДАЦИИ ПРИ АМБУЛАТОРНОМ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОМ ВМЕШАТЕЛЬСТВЕ У ДЕТЕЙ

Острейков И. Ф., Бабаев Б. Д., Короленкова М. В., Добродеев А. С., Мамедли О. Р.

Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва

Цель исследования. Улучшить качество лечения детей в амбулаторной стоматологии путем эффективного применения пероральной седации. Материалы и методы. В исследование вошли 60 детей в возрасте 3–12 лет, которым предстояло терапевтическое/хирургическое стоматологическое вмешательство. Все дети соответствовали по соматическому состоянию ASA-I–ASA-II и отвечали ряду психологических, анамнестических и процедуральных критериев. В качестве компонентов пероральной седации использовались препараты мидазолам и хлоропирамин в дозе, рассчитанной на массу тела пациента. Предполагаемая глубина седации — Ramsay II–III. Анализировались объективные критерии: время комфортного лечения, объем лечения за один визит, возможность лечения без анестезиологического пособия при дальнейших визитах — и субъективные: возможность контакта с ребенком в процессе лечения, поведенческие реакции в домашних условиях и на дальнейших визитах. Также оценивались негативные поведенческие реакции и стоматологические эффекты.

Результаты. Особенности лечения коррелировали с возрастной категорией и полом пациента. В старшей возрастной категории 7–12 лет была больше величина комфортного времени лечения, возможность контакта с ребенком достигла 100% (что в два раза больше чем в младшей), а также большее количество пациентов было пролечено при дальнейших визитах без анестезиологического пособия. При этом в младшей возрастной категории 3–6 лет был больше объем лечения за один визит, так как для лечения одного временного зуба необходимо

меньше времени, чем для постоянного. Побочные эффекты (зрительные галлюцинации, диплопия, гиперактивность, плаксивость и агрессивность) чаще регистрировались в младшей возрастной категории, однако эмоциональная нестабильность была равно проявлена в обеих группах. Выводы.

1. На основании полученных данных, применение пероральной медикаментозной седации с сохраненным сознанием эффективно у детей 3–12 лет при стоматологическом лечении.
2. Однако для наибольшей эффективности при использовании данного анестезиологического необходимо учитывать длительность и травматичность предполагаемой процедуры, особенности возрастной психологии и особенности психологического развития мальчиков и девочек.
3. Данный вид анестезиологического пособия снижает стресс при подготовке к лечению, т.к. является менее травматичным по сравнению с инъекционным способом седации.
4. Метод применим у пациентов, не имеющих в анамнезе заболеваний желудочно-кишечного тракта и повышенного рвотного рефлекса.
5. Пероральная седация с сохраненным сознанием является методом выбора при небольшом объеме стоматологического лечения.

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ ПАЦИЕНТАМ С ОПУХОЛЯМИ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА

Петриченко А. В., Тиганова О. А., Шароев Т. А., Савлаев К. Ф., Шавырин И. А., Курдюков Б. В.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям ДЗМ, Москва

В настоящий момент в программное противоопухолевое лечение проводится ранняя интеграция паллиативной помощи. Паллиативная помощь детям предусматривает комплексный подход к больному ребенку, имеющему ограниченный срок жизни вследствие потенциально неизлечимого онкологического заболевания, либо онкологического заболевания с неясным прогнозом. После установления паллиативного статуса пациент выписывается из онкологического стационара. В том случае если ожидаемая продолжительность жизни пациента менее 6 месяцев, а также соматический статус ребенка не стабилен, то рассматривается вопрос о помещении ребенка в хоспис или паллиативный стационар, но зачастую соматическое состояние пациентов остается удовлетворительным в течение длительного периода, в таком случае наблюдением данной группы занимается участковый врач-педиатр. Учитывая редкость встречаемости онкологических заболеваний, у большинства врачей первичного звена нет четкого представления об особенностях данной группы пациентов, а также понимания их потребностей.

Цель: повышение качества и доступности паллиативной помощи у детей опухолями опорно-двигательного аппарата.

Задачи:

1. Определить средний срок дожития пациентов с паллиативным статусом, больных опухолями опорно-двигательной системы.
2. Определить количество детей, получавших поддерживающую и психосиндромную терапию.
3. Определить функциональный статус скелетно-мышечной системы на симптоматической и поддерживающей терапии, оценить потребности в реабилитации.

Материалы и методы. В исследование вошло 52 ребенка с опухолями опорно-двигательного аппарата, получавшими лечение в онкологическом отделении ГБУЗ «НПЦ специальной медицинской помощи детям ДЗМ» с 2020 г. Из данной группы живы в ремиссии — 16 (30,8%); живы, получают лечение на разных этапах 17 (32,7%), живы с паллиативным



статусом — 2 (5,7%) от общего количества пациентов, умерли с паллиативным статусом — 16 (30,8%) от общего количества пациентов; всего признаны паллиативными — 18 (33%) ребенка. Средний возраст детей с паллиативным статусом составил 13,5 л +0,879; Me=15 [11,5; 16,0]. 13 (72,2%) пациентов перенесли эндопротезирование, в следствие чего имели нарушение функции конечности, поэтому получали (ЛФК) лечебную физкультуру и применялись ТСР (технические средства реабилитации): костыли, опорные трости, ходунки, коляски, ортезы. При установлении паллиативного статуса возможно применение поддерживающей терапии, в основном таргетной, для сдерживания опухолевого процесса и улучшения качества жизни. Среди паллиативных пациентов поддерживающая терапия была назначена 6 детям (33,4%), 12 (66,6%) получали посиндромную терапию, направленную на коррекцию осложнений, возникающих на фоне опухолевого процесса, а также связанных с длительным агрессивным лечением в анамнезе. Пациенты, получающие поддерживающую терапию, также требовали назначения симптоматической терапии, направленной на лечение специфических осложнений противоопухолевой поддерживающей терапии.

Результаты.

1. Средний срок дожития пациентов с паллиативным статусом, больных опухолями опорно-двигательного аппарата после выписки из стационара составил: M=5,1+1,08 мес., Me=4 [2; 8,5], 6 детей (33,4%) прожили более 6 мес. (минимум — 8 мес., максимум 16).
2. Получали поддерживающую 6 пациентов (33,4%), 12 (66,6%) требовали назначения посиндромной терапии.
3. Учитывая, что в анамнезе большинству пациентов (72,2%) проводилось оперативное вмешательство (эндопротезирование), в той или иной степени были выражены нарушения функции конечности, пациентам было показано проведение реабилитационных мероприятий (ЛФК и ТСР) с целью улучшения качества жизни.

СТРАТЕГИЯ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ДИССЕМИНИРОВАННОЙ ОСТЕОСАРКОМОЙ С РЕЦИДИВНЫМ И РЕФРАКТЕРНЫМ ТЕЧЕНИЕМ

Петриченко А. В., Тиганова О.А., Шароев Т.А., Савлаев К. Ф., Шавырин И. А., Курдюков Б. В.

Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям ДЗМ, Москва

Терапия пациентов с метастатическим вариантом остеосаркомы, с рецидивным и рефрактерным течением является актуальной проблемой, так как при анализе общей выживаемости у данной группы пациентов показатели были значительно ниже (общая выживаемость зачастую не превышала 10–30%). Определенные трудности терапии детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением связаны с тем, что данная группа пациентов выходит за рамки протокола лечения остеосаркомы — клинических рекомендаций МЗ РФ. В настоящий момент в РФ не существует единого подхода в лечении данной группы детей. Для каждого пациента необходим индивидуальный план терапии, с учетом ранее применяемых терапевтических опций. Цель. Улучшение результатов лечения детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением. Задачи:

1. Оценить эффективность противорецидивной терапии детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением.
2. Оценить результаты противорецидивной терапии детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением.

Материалы и методы: в исследование вошло 29 предлеченных пациентов. Возраст — 5–17 лет, M=13,00±0,664; Me=14,00. Мальчики — 19 (65,5%),

девочки — 10 (34,0%). Первично-диссеминированные пациенты, с рефрактерностью к первой линии терапии — 4 (13,8%), метастатический рецидив — 17 (58,6%), рефрактерные — 8 (27,6%). Среднее количество рецидивов — M=1,68±0,27; Me=1± [1,0; 2,5], максимальное количество рецидивов — 5. Стадии: Стадия M1a — 18 (62,1%), Стадия M1b — 11 (37,9%). Количество операций: 0–7 операций, M=3,10±0,33; Me=3± [2,0; 4,0]. Для группы предлеченных больных выбор химиотерапии проводится в зависимости от эффекта предшествующего лечения, далее выполняется операция в объеме удаления опухолевого очага, в зависимости от эффекта предоперационной химиотерапии проводится следующий курс. При хорошем ответе на терапию пациент достигает ремиссии. При стабилизации — перевод на следующую линию, при прогрессии — паллиативная химиотерапия. На основании анализа данной тактики лечения будет создан алгоритм персонализированной терапии, что позволит улучшить выживаемость изучаемой группы пациентов и разработать дополнительные терапевтические опции для наиболее прогностически неблагоприятной группы пациентов. Результаты: послеоперационные осложнения составили — 17,3% при операциях на первичном очаге и 10,4% при удалении метастатических очагов. Патоморфоз III–IV степени в первичном опухолевом очаге составил — 34,4%, в метастатических очагах — 37,9%. Исход: живы со стабилизацией — 10 человек, живы с прогрессированием — 2, живы без болезни — 4, живы, получают лечение — 1, умерли от прогрессирования — 11, умерли на лечении — 1. Средний период наблюдения от начала лечения в НПЦ до даты последнего наблюдения составил — 31,57±4,33 месяцев, Me=23,84 [13,19; 46,77]. Безрецидивный интервал от начала лечения в НПЦ до первого рецидива — 13,92±3,06, Me=9,83 [0,12; 20,44] месяцев. Общая выживаемость при сроке наблюдения 53,66 месяцев составила 0,45±0,12.

Выводы.

1. Эффективность противорецидивной терапии детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением коррелировала со степенью патоморфоза, которая составила при III+IV степени в первичном опухолевом очаге — 34,4%, в метастатических очагах — 37,9%.
2. Результаты противорецидивной терапии больных: общая выживаемость при сроке 53,60±7,48 (38,93–68,27) мес. = 0,45±0,12, БРИ (нач. леч. НПЦ — R1) 13,92±3,06.

ОСНОВНЫЕ ТЕНДЕНЦИИ ИЗМЕНЕНИЙ ОБЩЕЙ И ПЕРВИЧНОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ БОЛЕЗНЯМИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ СРЕДИ ПОДРОСТКОВ ГОРОДА МОСКВЫ, В ТОМ ЧИСЛЕ В УСЛОВИЯХ ПАНДЕМИИ COVID-19

Подчернина А. М., Арутюнова Н. Е.

Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента ДЗМ, Москва

Заболевания костно-мышечной системы (КМС) стабильно входят в тройку наиболее распространенных заболеваний среди подростков столицы. Широкое применение компьютеров, различных гаджетов, дистанционное обучение, увлечение компьютерными играми ведет к снижению двигательной активности, спастическому напряжению и утомлению мышц. Изменения КМС неблагоприятно сказываются на деятельности сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, нервной систем. В дальнейшем заболевания КМС являются предрасполагающим фактором в развитии у взрослых артрозов, артритов, остеохондрозов. Поэтому важно исследовать основные тенденции распространенности заболеваний КМС с целью ранней их диагностики и профилактики.

Цель: выявить основные тенденции изменения распространенности и заболеваемости класса КМС в целом и по отдельным нозологиям, структуры класса КМС у детей 15–17 лет за периоды: «доковидный» (2015–2019 гг.), пандемии COVID-19 и «постпандемный».

Материалы и методы: в качестве источника информации использована форма федерального статистического наблюдения № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации» за 2015–2023 гг. В исследовании применены методы статистического и динамического анализа, проведен расчет интенсивных, экстенсивных показателей, показателей наглядности.

Результаты. Анализ динамики распространенности и заболеваемости болезней класса КМС среди подростков в 2015–2023 гг. показал ее разнонаправленный характер с общей тенденцией к увеличению. Болезни КМС распространены больше среди юношей, чем девушек (в среднем на 6%). В 2023 г. относительно 2015 г. показатель общей заболеваемости детей 15–17 лет вырос на 9,9%, первичной — на 5,1%. Стоит отметить, что общая заболеваемость увеличилась как среди юношей (+12,1%), так и девушек (+7,5%); показатели первичной заболеваемости имеют противоположную направленность: выраженный рост среди юношей (+22,9%) и снижение у девушек (–9,8%).

Период 2015–2019 гг. характеризуется плавным снижением показателей общей заболеваемости, за исключением 2019 г., в котором отмечено их увеличение. В «доковидный» период показатели общей заболеваемости детей 15–17 лет снизились на 9,5%, среди юношей (–7,8%), у девушек (–11,3%). Первичная заболеваемость в этот период среди подростков выросла на 11,3%, причем у юношей наблюдается более выраженный рост (+19,3%), чем у девушек (+4,5%). Отличительной особенностью периода 2020–2023 годов является рост распространенности и заболеваемости болезнями КМС среди подростков: темп прироста общей заболеваемости составил 32,5% (среди юношей — 34,7%, у девушек — 30,0%), первичной — 10,8% (среди юношей — 16,8%, у девушек — 4,6%).

Сравнивая заболеваемость КМС среди подростков города Москвы с данными по РФ, можно отметить, что в столице показатели общей заболеваемости соответствуют общероссийским, а в 2020–2023 гг. превышают их. Первичная заболеваемость детей 15–17 лет в Москве ниже, чем по России в среднем на треть. Динамика распространенности и заболеваемости соответствует общероссийскому тренду.

Структура общей и первичной заболеваемости КМС стабильна на протяжении изучаемых периодов: на первом месте — группа «артропатии», на втором — «деформирующие дорсопатии», на третьем — «остеопатии и хондропатии». В совокупности эти три группы заболеваний составляют почти 80% от общего класса КМС у подростков. Анализ динамики показателей заболеваемости по отдельным нозологиям класса КМС в городе Москве за период 2015–2023 гг. показал значительный рост юношеского артрита (+103,8%). Выявлено изменение характера динамики показателей заболеваемости группы «деформирующие дорсопатии»: плавное снижение показателей на протяжении 2015–2019 гг. (среднегодовой темп прироста общей заболеваемости (–5,4%), первичной (–2,0%)) сменяется в 2020–2023 гг. выраженным подъемом: темп прироста общей заболеваемости (+36,0%), первичной (+37,9%).

Выводы: в течение 2015–2019 гг. в Москве наблюдается снижение распространенности и заболеваемости КМС у детей 15–17 лет, но период пандемии COVID-19 и «постпандемный» период характеризуются подъемом показателей, что соответствует общероссийским тенденциям. При этом показатели заболеваемости в столице имеют более высокой темп прироста по сравнению с РФ. Стоит обратить внимание на рост заболеваемости юношеского артрита и группы «деформирующие дорсопатии» среди подростков в 2020–2023 гг. по сравнению с «доковидным» периодом.

ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ВИТАМИНОМ D ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

Почкайло А. С.

Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Республика Беларусь

В настоящее время дефицит и недостаточность витамина D признаны глобальной проблемой здравоохранения во всем мире. Последствия дефицита витамина D нельзя недооценивать, так как исследования последних лет, несмотря на противоречивость некоторых результатов, показывают, что адекватная обеспеченность витамином D является необходимым условием не только для нормального развития и минерализации скелета; но и вносит существенный вклад в адекватное функционирование других органов и систем. Выделение групп риска дефицита витамина D позволяет организовать своевременный скрининг, раннюю профилактику и лечение его дефицита, мониторинг и поддержание оптимального статуса обеспеченности витамином D среди наиболее уязвимых категорий детской популяции. Врачи-клиницисты в процессе ведения детей со спинальной мышечной атрофией (СМА) часто делают акцент на лечении основного заболевания, в то время как многие из его симптомов усугубляются самим дефицитом витамина D. Учитывая инвалидизирующий характер заболевания, обеспеченность витамином D у детей со СМА нельзя игнорировать.

Цель исследования. Оценить статус обеспеченности витамином D у детей со СМА.

Материалы и методы. В исследование включены 32 ребенка (16 девочек и 16 мальчиков) со СМА в возрасте от 1 до 17 лет, которые проходили обследование в республиканском центре детского остеопороза. Определение уровня витамина D (25(OH)D) в сыворотке крови проводилось методом электрохемилюминесценции. Интерпретацию лабораторных результатов осуществляли в соответствии с критериями, изложенными в Practical guidelines for the supplementation of vitamin D and the treatment of deficits in Central Europe — recommended vitamin D intakes in the general population and groups at risk of vitamin D deficiency (2013). Медиана возраста детей составила 7,7 (3,1; 11,4) года. Медиана сывороточной концентрации 25(OH)D в общей когорте обследованных пациентов составила 21,1 (17,0; 29,2) нг/мл (минимальное значение — 8,3 нг/мл, максимальное — 81,9 нг/мл). При проведении корреляционного анализа выявлена умеренная отрицательная корреляционная связь между показателем 25(OH)D и возрастом ($r_s = -0,47$, $p = 0,006$), свидетельствующая о лучшей обеспеченности витамином D детей младшей возрастной группы. По гендерному признаку статистически значимых различий в уровнях 25(OH)D не установлено. Почти у половины обследованных пациентов (47%, 15/32) выявлен дефицит витамина D (менее 20 нг/мл), при этом выраженный дефицит (менее 10 нг/мл) определялся лишь у 3 детей. Субоптимальный статус обеспеченности витамином D (от 20 до 30 нг/мл) зарегистрирован у каждого третьего ребенка (34%, 11/32), а оптимальная обеспеченность витамином D (от 30 до 50 нг/мл) — только у 13% (4/32) детей. Таким образом, у детей со СМА уровень 25(OH)D ниже оптимального зарегистрирован в 81% случаев. Следует отметить, что у 2 детей (возраст 2,5 года), которые регулярно принимали препараты холекальциферола в дозе 1500 МЕ/сут, обнаружена высокая обеспеченность витамином D (от 50 до 100 нг/мл). Согласно анамнестическим данным, 47% (15/32) детей на момент исследования регулярно в течение не менее 6 месяцев получали препараты холекальциферола в различных дозах (500–1500 МЕ/сут), еще 19% (6/32) обследуемых принимали витамин D эпизодически. Безусловно, лучшая обеспеченность витамином D определялась у детей, которым проводилась дотация рациона препаратами холекальциферола на регулярной основе. Медиана 25(OH)D в данной группе составила 28,4 (21,9; 40,0) нг/мл, а дефицит витамина D определялся



только в 13% (2/15) случаев. У большинства детей (53%, 8/15) отмечался субоптимальный статус витамина D. В группе пациентов без дотации рациона препаратами холекальциферола в 100% случаев зарегистрирован дефицит витамина D (25(OH)D — 16,6 (13,2; 17,7) нг/мл). На фоне эпизодического приема препаратов холекальциферола медиана 25(OH)D составила 22,4 (17,4; 28,6) нг/мл, дефицит витамина D определялся в 33% (2/6) случаев, а субоптимальная обеспеченность — в 50% (3/6). Заключение. В нашем исследовании у детей со СМА выявлена высокая частота (81%) недостаточной обеспеченности витамином D, достигающая 100% среди тех, кому не проводилась медицинская профилактика дефицита витамина D с помощью препаратов холекальциферола. Полученные результаты подчеркивают необходимость принятия дополнительных мер по предотвращению дефицита витамина D у детей со СМА.

СОСТОЯНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

Почкайло А. С., Водянова О. В.

Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Республика Беларусь

Спинальная мышечная атрофия (СМА) — тяжелое аутосомно-рецессивное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующими симптомами вялого паралича и мышечной атрофии вследствие дегенерации α -мотонейронов передних рогов спинного мозга. Состояние костной ткани является одним из ключевых факторов, определяющих качество жизни пациентов со СМА. Дети со СМА из-за нарушения двигательных функций вплоть до полной неподвижности и снижения весовой нагрузки на кость подвержены риску недостаточного накопления костной массы и развития остеопороза и ассоциированных с ним переломов.

Цель исследования. Оценить состояние минеральной плотности костной ткани (МПКТ) у детей со СМА.

Материалы и методы. Исследование выполнялось в республиканском центре детского остеопороза, функционирующем на базе учреждения здравоохранения «Минская областная детская клиническая больница». В исследование включены 32 ребенка (16 девочек и 16 мальчиков) со СМА в возрасте от 1 до 17 лет. Измерение МПКТ проводили методом двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (денситометр Stratos DR, Франция) по педиатрическим программам исследования (поясничный отдел позвоночника (L1-L4) и все тело без включения костей черепа (total body less head (TBLH))). Низкая МПКТ для данного пола и возраста определялась как Z-критерий МПКТ $\leq -2,0$ SD. В соответствии с Официальной позицией в педиатрии Международного общества клинической денситометрии (ISCD) 2019 г., диагноз «остеопороз» устанавливался при наличии клинически значимого перелома в анамнезе (≥ 2 переломов длинных костей в возрасте до 10 лет или ≥ 3 переломов длинных костей к 19 годам) и Z-критерий МПКТ $\leq -2,0$ SD; или при выявлении одного или нескольких компрессионных переломов позвонков, независимо от результатов МПКТ. Результаты представлены в виде медианы, нижнего и верхнего квартилей (Me (LQ; UQ)).

Результаты. Медиана возраста детей составила 7,7 (3,1; 11,4) года. Полная утрата способности к самостоятельному передвижению отмечалась у 78% (25/32) детей. В общей когорте обследованных детей со СМА средние значения Z-критерия МПКТ L1-L4 составили $-2,0$ ($-3,6$; $-0,9$) SD, Z-критерия МПКТ TBLH — $-0,5$ ($-2,2$; $1,4$) SD. Низкая МПКТ выявлена у 53% (17/32) детей в L1-L4 и у 30% (6/20) детей — в TBLH. Выявлена отрицательная корреляционная связь между возрастом и Z-score МПКТ, как в L1-L4 ($r_s = -0,35$; $p = 0,047$), так и в TBLH ($r_s = -0,9$; $p = 0,000$). Важно отметить, что у детей со СМА наблюдались низкие значения

плотности костей в области L1-L4 во всех возрастных группах, а в области TBLH — только у детей старше 11 лет. При этом во всех случаях снижение МПКТ в области TBLH сопровождалось снижением МПКТ в L1-L4. Не выявлено статистически значимых гендерных различий по абсолютным показателям МПКТ и значениям Z-критерия МПКТ как в L1-L4, так и в TBLH. В группе пациентов с полной утратой способности к самостоятельному передвижению отмечались значимо более низкие значения Z-критерия МПКТ в поясничном отделе позвоночника по сравнению с группой пациентов с сохранной функцией самостоятельной ходьбы ($-2,4$ ($-4,2$; $-1,4$) SD против $0,4$ ($-1,6$; $1,5$) SD; $p = 0,007$). При изучении медицинской документации установлено, что у 19% (6/32) пациентов ранее были зафиксированы случаи переломов костей. Однако в соответствии с положениями ISCD 2019 года, остеопороз был верифицирован только в 9% (3/32) случаев.

Выводы. В ходе проведенного исследования установлено, что у половины детей, страдающих СМА, наблюдается низкая МПКТ. Кроме того, у каждого пятого ребенка выявлены переломы костей в анамнезе, а у почти каждого десятого — диагностирован остеопороз. Полученные результаты подтверждают необходимость внедрения системы медицинской профилактики нарушений костной минерализации среди детей со СМА, а также повышения осведомленности родителей и медицинских работников о важности этой проблемы.

СПОНДИЛОТОРАКАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Приймак Н. С., Славнова О. В., Бавыкина О. В., Хитрова, Ельчанинова О. Е.

Воронежская областная детская клиническая больница № 1, Воронеж

Цель и задачи: проанализировать случай спондилоторакальной дисплазии у ребенка первого года жизни.

Методы и материалы: изучены истории болезни больной X., 05.10.2022 г.р.

Методы обследования: клинические, лабораторные, функциональные, инструментальные.

Результаты: беременность 1, протекавшая на фоне ОСА (астигматизм с заменой хрусталика, вегетососудистая дистония), отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза (поздний репродуктивный возраст), осложненная полным предлежанием плаценты, кровотечением. С 01.09.2022 — кровотечения (гемостатическая терапия), 25.09.2022 проведена профилактика СДР плода. По УЗИ плода — врожденный порок развития плода (выраженная сколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, дистопия правой почки). Роды 1, преждевременные, в сроке 35 недель, патологические, путем экстренного кесарева сечения. Масса тела при рождении 2,050 г, рост 43 см, окружность головы 33 см, окружность груди 28 см. Оценка по шкале Апгар 3/5/7 баллов. При рождении проведен комплекс мероприятий, направленных на первичную стабилизацию новорожденного. Респираторная терапия SIMV с 05.10.2022 по 19.10.2022, 14 суток, n CPAP 19.10.2022 (19 ч). Заместительная терапия сурфактантом: курсурф 480 мг, через ЭТТ. Энтеральное кормление начато 14.10.2022. Для дальнейшего обследования и лечения ребенок переведен в БУЗ ВО «Воронежской областной детской клинической больницы № 1» («ВОДКБ № 1») в отделение патологии новорожденных и недоношенных № 4 (ОПН и ОПН № 4) в возрасте 16 суток жизни с массой тела 2,138 г с диагнозом МВНР: «Спондилоторакальная дисплазия. Врожденный грудной кифосколиоз IV степени на фоне аномалии развития позвоночника. Агенезия верхней доли правого легкого. Синдром торакальной недостаточности (синдром Ярхо-Левина?). Дистопия правой почки.

Пневмония. ДНО–1. Врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, легочная гипертензия. НК 1–2 ст.». При обследовании общий анализ крови, мочи, биохимический анализ крови без патологии. На рентгенограмме органов грудной клетки от 21.10.2022 отмечается резкое снижение пневматизации легочной ткани с 2 сторон. Легочный рисунок слабо дифференцируется. Выраженная деформация грудного отдела позвоночника. В правой половине грудной клетки межреберные промежутки расширены, лоцируется 7 ребер. ДЭХО-КГ от 22.10.2022 — врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, легочная гипертензия. Дилатация правых полостей сердца и легочной артерии. Умеренная недостаточность трикуспидального клапана. Консультация кардиохирурга от 22.10.2022 — в настоящее время оперативное вмешательство не показано.

Магнитно-резонансная томография грудного в пояснично-крестцового отделов позвоночника от 23.10.2022 — врожденный грудной кифосколиоз IV степени на фоне аномалии развития позвоночника (дополнительный шейный позвонок, мультифокальные изменения позвонков грудного и поясничного отделов, нарушение сегментации позвонков в сегменте L3-L4 по типу частичной ассимиляции) и ребер (гипоплазия 2–3 ребер справа, аплазия 4–8 ребер справа). Выписка и данные МРТ исследования направлены на консультацию ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Получено заключение: по представленным данным в настоящее время данных за хирургическую патологию, требующую оперативного лечения нет. Рекомендовано динамическое наблюдение, симптоматическая терапия. Телемедицинская консультация с ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Министерства здравоохранения РФ 15.11.2022.

Заключение: в настоящее время показания к проведению коррекции позвоночника не выявлены. Рекомендовано проведение лечения по поводу сопутствующей патологии. Контрольная рентгенография позвоночника (C5-S1 стоя в 2 проекциях) в возрасте 1 года.

Выводы: практический интерес данного наблюдения обусловлен редкостью заболевания, анализом современных возможностей диагностики. Синдром спондилоторакальной дисплазии неопределенный по причине того, что на развитие этого заболевания могут влиять многие факторы — возраст постановки диагноза, степень нарушений процессов окостенения, наличие или отсутствия дополнительных аномалий. Однако точная диагностика имеет исключительно важное значение для медико-генетического консультирования и позволяет предотвратить повторное рождение больного ребенка в семье.

ОСОБЕННОСТИ АДАПТАЦИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ В ДИНАМИКЕ НЕОНАТАЛЬНОГО

Прилуцкая В. А., Иванова Е. В., Мазынская О. И.
Белорусский государственный медицинский университет,
Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,
Минск, Республика Беларусь

Введение. Несмотря на существенный прогресс в области улучшения качества оказания медицинской помощи новорожденным с очень низкой массой тела (ОНМТ) и экстремально низкой массой тела (ЭНМТ), на сегодняшний день не существует универсального алгоритма по прогнозированию развития критических состояний у недоношенных новорожденных в неонатальном периоде. Детальное изучение особенностей адаптации сердечно-сосудистой системы глубоко недоношенных новорожденных расширит возможности прогноза возникновения

критических состояний, что позволит улучшить качество оказания медицинской помощи детям с ОНМТ и ЭНМТ.

Цель исследования. Оценить закономерности адаптации сердечно-сосудистой системы у глубоко недоношенных детей с респираторными нарушениями в динамике неонатального периода.

Методы и материалы. В данном исследовании задействован 21 пациент (10 мальчиков и 11 девочек). Исследование проводилось на базе отделения анестезиологии и реанимации с палатами для новорожденных и педиатрического отделения для недоношенных новорожденных РНПЦ «Мать и Дитя» Республики Беларусь в период с октября 2023 по март 2024 г. Критерии включения в исследование: срок гестации до 30 недель включительно и ОНМТ и ЭНМТ при рождении. Из исследования были исключены новорожденные от многоплодной беременности, новорожденные с диагностированными гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца. Трансторакальная эхокардиография выполнялась с помощью ультразвуковой установки экспертного класса Mindray DC80 и портативного ультразвукового аппарата Vinno 6. Эхокардиография была выполнена в первые сутки жизни (в период 12–24 часа), на 7–10 сутки жизни и на 30–32 сутки жизни за исключением двух пациентов, которые умерли в течение первых 7 суток. Масса тела новорожденных в первые сутки жизни 880 г. [590–1850] г. Персистенция артериального протока (ОАП) в период 12–24 часа постнатальной жизни было выявлено у 10 новорожденных (GrA), у 11 новорожденных спустя первые 12 часов жизни ОАП не регистрировался (GrB). На 30–32 сутки жизни диагноз тяжелой бронхолегочной дисплазии (БЛД) был выставлен 11 пациентам (Gr 1), 9 пациентам был выставлен диагноз БЛД легкой и средней степени тяжести (Gr 2).

Результаты. Зафиксировано снижение фракции выброса левого желудочка (ФВлж) менее 55% и фракции укорочения (ФУлж) менее 25 наблюдалось у 14% новорожденных, на 7–10 сутки и 30–32 сутки показатель ФВлж составил более 60%, а ФУлж более 30% для всех обследуемых. Снижение показателя максимальной систолической скорости движения латеральной части фиброзного кольца митрального клапана (S'МК) менее 4 см/с было зафиксировано у 23% обследуемых в первые сутки жизни. На 7–10 сутки и 30–32 сутки S'МК составила более 4 см/с для всех обследуемых. Снижение фракции изменения площади правого желудочка (ФИП ПЖ) менее 35% в первые сутки жизни зафиксировано у 19% обследуемых, на 7–10 сутки и 30–32 сутки данный показатель составил более 35% у всех обследуемых. Снижение показателя максимальной систолической скорости движения латеральной части фиброзного кольца трикуспидального клапана (S'ТК) менее 4 см/с наблюдалось у 14% новорожденных в первые сутки. На 7–10 сутки и 30–32 сутки S'ТК составила более 4 см/с у всех обследуемых. В GrA ФВЛЖ в первые сутки жизни была ниже, чем в GrB ($U=26,5$ $p=0,043$). В GrA показатель соотношения скорости раннего диастолического наполнения левого желудочка к максимальной систолической скорости движения латеральной части фиброзного кольца митрального клапана (E/e') был меньше, чем в GrB на 7–10 сутки ($U=65,5$ $p=0,043$) и на 30–32 сутки ($U=62,0$ $p=0,040$). Такие различия могут свидетельствовать о положительном характере перераспределения объемов крови через ОАП в первые 24 часа жизни с учетом наличия фетальной легочной гипертензии для дальнейшей нормализации диастолической функции левого желудочка в неонатальном периоде. У группы пациентов с тяжелой БЛД (Gr1) средние значения показателя E/e' на первые сутки жизни были 9,0 [6,5–17], у пациентов с БЛД легкой и средней степенями тяжести (Gr2) 7,5 [4,4–11] ($U=21,0$ $p=0,062$). На 7-е сутки в Gr1 среднее E/e' 12,6 [7,0–22], в Gr2–9,9 [5,0–13,6] ($U=21,5$ $p=0,062$).

Заключение. Выявлены статистически значимые различия в особенностях адаптации сердечно-сосудистой системы в динамике первого месяца жизни у новорожденных с ОНМТ и ЭНМТ с учетом наличия ОАП в первые 12–24 часа жизни, тяжести состояния и прогнозирования развития БЛД.



СЕНСИБИЛИЗАЦИЯ К ТРОПОМИОЗИНУ НА ФОНЕ ИНВАЗИИ OPISTHORCHIS FELINEUS

Ровицкая В. А., Федорова О. С., Камалтынова Е. М., Головач Е. А.
Сибирский государственный медицинский университет, Томск

Введение. Сенсибилизация к аллергенам семейства тропомиозина — современная проблема, связанная с высокой распространенностью и тяжестью клинических проявлений.

Одним из факторов риска формирования сенсибилизации к аллергенам семейства тропомиозина являются паразитарные заболевания, в связи с чем является актуальным исследование распространенности сенсибилизации к тропомиозину в регионах, эндемичных по гельминтозам. Цель и задачи исследования: установить распространенность и клиническое значение сенсибилизации к аллергенам семейства тропомиозина у детей и подростков в регионе, эндемичном по инвазии *Opisthorchis felineus* (*O. felineus*).

Материалы и методы. Выполнено одномоментное исследование «случай — контроль» у детей и подростков, проживающих в г. Томске и Томской области. Набрано 2 группы: группа инвазированных *O. felineus* без аллергических заболеваний ($n=60$), контрольная группа ($n=83$). Проведено физикальное обследование, микроскопия образцов стула, определен уровень общего IgE, а также специфического IgE к *Dermatophagoides farinae* (*D. farinae*), *Dermatophagoides pteronyssinus* (*D. pteronyssinus*), аллергенам таракана, комара, креветки («Алкор Био», Россия). Статистический анализ выполнен с помощью Statistica 10. Результаты. Распространенность латентной сенсибилизации к аллергенам семейства тропомиозина у детей, имеющих инвазию *O. felineus*, составляет 30%, что значительно выше показателя в контрольной группе 8,4% (ОШ 4,65, ДИ 1,8–12,04, $p<0,001$).

При латентной сенсибилизации для детей, инвазированных *O. felineus*, характерен более высокий средний уровень специфического IgE к *D. Pteronyssinus* 5,75+2,81 МЕ/мл в сравнении с контролем, где средний уровень составил 0,36+0,06 МЕ/мл ($p=0,021$), к *D. Farinae* средний уровень в группе детей, инвазированных *O. felineus*, составил 7,93+4,16 МЕ/мл, при том как в контроле он составил 0,54+0,12 МЕ/мл ($p=0,026$), и при латентной сенсибилизации к аллергену комара средний уровень специфического IgE в группе детей с *O. felineus* составил 1,7+0,6 МЕ/мл, в контрольной группе 1,05+0,16 МЕ/мл ($p=0,05$). Обращает на себя внимание, что при латентной сенсибилизации для детей, инвазированных *O. felineus*, характерен наиболее высокий уровень специфического IgE к креветке 57,2+16,12 МЕ/мл в сравнении с контролем, где средний уровень составил 0,57+0,06 МЕ/мл, но из-за малого количества сенсибилизированных к креветке детей статистически значимых значений добиться не удалось ($p=0,171$).

В структуре сенсибилизации к аллергенам семейства тропомиозина у инвазированных *O. felineus* лидирующими были клещи домашней пыли, сенсибилизация распределена следующим образом: к *D. farinae* — 15%, к *D. Pteronyssinus* — 11,7%. Сенсибилизация к креветкам выявлена у 5% детей из группы, инвазированных *O. felineus*. Также были высокие показатели сенсибилизации к инсектным аллергенам: к аллергену таракана — 8,3%, к аллергену комара — 10%.

Выводы.

1. На фоне описторхоза отмечается высокая латентная сенсибилизация к аллергенам семейства тропомиозина и составляет 30%.
2. В структуре латентной сенсибилизации при наличии инвазии *O. felineus* преобладают аллергены клещей домашней пыли, комара и креветки.

ИСТОРИЯ ДЕТСКИХ БОЛЬНИЦ В МОСКВЕ

Рыков М. Ю.

Российский государственный социальный университет, Москва

Введение. Предшественником детских больниц в России стал Императорский воспитательный дом с госпиталем для бедных родильниц в Москве. 1 сентября 1763 г. императрица Екатерина II подписала манифест о его создании, подготовленный ее личным секретарем и президентом Императорской Академии искусств И. И. Бецким (1704–1795). Однако данное учреждение нельзя считать больницей, поскольку в штате не предусматривались врачи.

История первых детских больниц. Первой детской больницей в России стала открытая в 6 декабря 1834 г., в день тезоименитства Николая I, Императорская детская больница в Петербурге, вмещавшая 60 коек, к которым вскоре добавили еще 40 для инфекционного отделения.

Первая попытка организовать детскую больницу в Москве относится к концу 1830-х гг. За ее открытие ратовал российский анатом П. П. Эйенбротт (1809–1840), но смерть помешала ему реализовать эту идею. В ноябре 1840 г. генерал-губернатор Москвы князь Д. В. Голицын (1771–1844) получил докладную записку Андрея Станиславовича Кроненберга, работавшего в то время врачом в Екатерининской больнице. В записке обращалось внимание на недопустимо высокую смертность детей в Москве и ставился вопрос о необходимости строительства детской больницы. Об уровне смертности в то время лучше всего свидетельствуют такие цифры: в 1832 г. из 4594 родившихся мальчиков умер 1081. Это произвело настолько сильное впечатление на Дмитрия Владимировича, что он не только разрешил провести сбор денег на реализацию этой идеи, но и сам внес значительную сумму.

Вскоре средства были собраны и под детскую клинику за 30 тыс. серебром приобретена усадьба А. Н. Неклюдовой на Малой Бронной улице. Дом № 15 был единственным в то время каменным домом на Бронной улице, построенным в 1803 г., и потому уцелевшим при пожаре 1812 г. Чтобы в здании могло разместиться 100 коек, оно было реконструировано М. Д. Быковским (1801–1885) — главным архитектором Московского воспитательного дома. В главном корпусе на третьем этаже оборудовали церковь святой Татианы в память о супруге Д. В. Голицына, Татьяне Васильевне (1783–1841). Первая детская больница в Москве и вторая в России открыта 6 декабря 1842 г. и называлась в народе «Бронной». С 1846 г. в ней стали проходить практическое обучение студенты медицинского факультета Московского университета.

В 1876 г. в Москве открыта детская больница Святого Владимира на 100 коек, построенная на пожертвования в размере 400 тыс. руб. крупного промышленника и предпринимателя П. Г. фон Дервиза (1826–1881). Больница названа в честь памяти детей фон Дервиза — Владимира (1854–1855) и Андрея (1868–1869) — и построена по образцу Детской больницы принца Петра Ольденбургского в Петербурге по проекту московского архитектора Н. А. Тютюнова (1833–1916) и приглашенного из Санкт-Петербурга архитектора Р. А. Гедике (1829–1910). Главным условием фон Дервиза было сохранение 100 бесплатных коек независимо от будущего расширения больницы.

Первым директором больницы назначен действительный статский советник П. А. Вульфийус (1830–1896). После революции больнице присвоено имя погибшего при подавлении Кронштадтского восстания в 1921 г. большевистского комиссара И. В. Русакова (1877–1921), педиатра по образованию.

В 1886 г. на деньги графа Сергея Владимировича Орлова-Давыдова (1849–1905), пожертвовавшего в общей сложности 1 млн руб., в Москве открыта детская больница Святой Ольги на 30 коек, названная в память о матери мецената Ольге Ивановне (1814–1876). Проект больницы разработан архитекторами К. М. Быковским (1841–1906) и В. В. Барковым (1852–1905) совместно с лейб-педиатром К. А. Раухфусом (1835–1915),

директором больницы Святого Владимира П. А. Вульфусом (1830–1896) и педиатром Н. Е. Покровским.

Выводы. Таким образом, к 1900 г. в Москве функционировали три детских больницы — святой Софьи, святого Владимира и святой Ольги в общей сложности на 170 коек. Учитывая, что детская смертность в те годы была высока, имевшихся больниц было недостаточно.

АЛЛЕРГОЛОГИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ

Садченко П. С., Ильющенко Д. С.

Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Республика Беларусь

Цель. Изучить аллергологический анамнез детей с атопическим дерматитом.

Задачи. Изучить аллергоанамнез детей с различной формой, степенью тяжести, распространенностью атопического дерматита.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе педиатрического отделения № 3 учреждения «Гомельская областная детская клиническая больница». Объектом исследования явились данные 70 медицинских карт детей с АтД (МКБ-10 «L20 — L20.9»). Распределение пациентов по полу: 41 девочка (58,5%), 29 мальчиков (41,5%). Медиана возраста — 9 лет. Изучалось наличие аллергической патологии у близких родственников детей. Статистическая обработка данных проводилась при помощи программного обеспечения MS Excel 2021 и Statistica 12.0. Описательная статистика представлена количественными данными. Статистическая обработка произведена на основе расчета критерия Манна — Уитни при пороговом уровне значимости $p < 0,05$.

Полученные результаты. Отягощенность аллергоанамнеза наблюдалась у 47 (67,1%) пациентов: у 12 (25,5%) пациентов — по линии отца, у 27 (57,4%) — по линии матери, у 8 (17,1%) — по обеим линиям. Нет достоверных различий аллергоанамнеза у детей в зависимости от пола: у мальчиков аллергоанамнез отягощен был в 69,0% случаев, у девочек — в 65,8% ($p > 0,05$), при этом и у девочек, и у мальчиков преобладал отягощенный анамнез по материнской линии.

Аллергоанамнез детей с различной формой атопического дерматита: 7 (10,0%) пациентов имели младенческую форму, из них 85,7% имели отягощенный аллергоанамнез; детскую форму имели 39 (55,7%) детей, из них 78,6% — с отягощенным аллергоанамнезом; 24 (34,3%) — подростковую, в 70,8% случаев отмечался отягощенный аллергоанамнез. Достоверных различий между группами по аллергоанамнезу нет ($p > 0,05$). В обеих группах преобладал отягощенный анамнез по материнской линии.

Аллергоанамнез детей с различной площадью поражения кожных покровов: ограниченная форма АтД была у 8 (12,9%) пациентов, из них в 62,5% случаев отмечался отягощенный аллергоанамнез; распространенная — у 61 (87,1%) ребенка, у 68,3% из которых был отягощен аллергоанамнез. Достоверных различий между группами по аллергоанамнезу нет ($p > 0,05$). В обеих группах преобладал отягощенный анамнез по материнской линии.

Аллергоанамнез детей с различной степенью тяжести атопического дерматита: легкая степень тяжести была у 15 (21,4%) детей, из них отягощенный анамнез имели 73,3%, средняя — у 53 (75,7%), 66,0% из которых имели отягощенный анамнез, тяжелая — у 2 (2,9%) детей, у 1 ребенка был отягощенный аллергоанамнез. Достоверных различий между группами по аллергоанамнезу нет ($p > 0,05$). Во всех группах преобладал отягощенный анамнез по материнской линии.

Выводы. Большинство детей (67,1%) с атопическим дерматитом имеют отягощенный аллергоанамнез, преимущественно по материнской линии (57,4%). Достоверной разницы в наличии отягощенного аллергоанамнеза и формой, степенью тяжести, распространенностью атопического

дерматита нет. Отягощенный аллергоанамнез одинаково часто прослеживается у мальчиков (69,0%) и девочек (65,8%) с атопическим дерматитом.

ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА У ДЕТЕЙ: ОТНОШЕНИЕ МЕДИЦИНСКИХ РАБОТНИКОВ ДЕТСКИХ ПОЛИКЛИНИК

Семашко Е. Б.

Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Республика Беларусь

Актуальность. Иммунопрофилактика инфекционных заболеваний является одной из важнейших составных частей охраны здоровья. Она обеспечивает санитарно-эпидемиологическое благополучие населения, а в некоторых случаях — единственный эффективный способ для предупреждения, снижения и ликвидации инфекционных болезней. Вакцинация является показательным примером успешной деятельности в области глобального здравоохранения и позволяет ежегодно спасать миллионы человеческих жизней. Несмотря на это, и в настоящее время возникают вспышки вакциноуправляемых инфекционных заболеваний. Одной из причин такой ситуации является уменьшение приверженности к вакцинации. Значительную роль в преодолении скептического отношения к иммунопрофилактике у населения играют медицинские работники. Ввиду этого для формирования доверия к вакцинации в обществе важна позиция и отношение к проблеме медицинских работников.

Цель. Уточнить осведомленность и приверженность к вакцинопрофилактике медицинских работников (врачей и медицинских сестер) детских поликлиник.

Методы исследования. Было проведено добровольное анонимное анкетирование медицинских работников детских поликлиник на основе базы сервиса Google-формы.

Результаты и их обсуждение. В исследовании приняли участие 70 медицинских работников детских поликлиник, более половины опрошенных (67,1%) составили врачи, треть (32,9%) — медицинские сестры. Большинство респондентов (95,7%) положительно относились к вакцинации, нейтральное отношение высказали 4,3% респондентов. Негативных ответов не было. Оценивая свой уровень знаний в вопросах вакцинопрофилактики, около половины опрошенных (41,4%) хотели бы владеть большим объемом информации, остальная часть (58,6%) свои знания оценила как «достаточные». Треть респондентов (34,4%) в своей практике сталкивались со случаями, когда отказ от вакцинации приводил к развитию тяжелого вакциноуправляемого заболевания. Большинство опрошенных (81,4%) всегда перед проведением вакцинации рассказывали о возможных реакциях на вводимую вакцину. Такое же количество респондентов (81,4%) всегда старались убедить сомневающихся родителей в необходимости вакцинации. Большая часть опрошенных медицинских работников (78,6%) отдавали предпочтение многокомпонентным вакцинальным препаратам. На вопрос об использовании антигистаминных лекарственных средств для «подготовки» к вакцинации более половины респондентов (65,7%) ответили, что применяли их только у пациентов с отягощенным аллергоанамнезом, 20% опрошенных не использовали эту группу препаратов. Анкетирование показало, что большая часть участников (70%) считает необходимым увеличить количество обязательных прививок, включенных в национальный календарь Республики Беларусь. Четверть опрошенных (25,7%) национальный календарь профилактических прививок считает оптимальным. Ответы на вопрос о том, вакцинацию против каких инфекций стоило бы добавить, распределились следующим образом. Большинство респондентов включило бы вакцинацию против менингококковой (75,7%) и пневмококковой инфекции (для всех



категорий детей) (68,6%). Половина опрошенных считала необходимым включить прививки против вируса папилломы человека (50%) и ротавирусной инфекции (51,4%). Обязательной считали вакцинацию против ветряной оспы 37,1% респондентов. Только 14,3% среди опрошенных добавили бы прививку против гепатита А.

Выводы. По результатам проведенного анкетирования выявлено, что большинство опрошенных медработников убеждены в важности вакцинации. При этом половина респондентов отмечает потребность в повышении качества знаний в области иммунопрофилактики. Следует отметить, что значительная часть опрошенных медицинских работников, несмотря на недостаток времени, старается информировать пациентов по вопросам вакцинации и пытается переубедить их в случае отказа. Большинство респондентов считают необходимым внесение изменений в действующий национальный календарь профилактических прививок Республики Беларусь.

ВИРУСНЫЕ НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ

Сергиенко Е. Н., Кравцова М. А., Рыбак Н. А.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Инфекционные заболевания нервной системы у детей составляют 3–5% от всей инфекционной патологии детского возраста, однако тяжесть поражения и частота инвалидирующих проявлений обуславливают актуальность их изучения. В последние годы значительно расширились возможности диагностики вирусных нейроинфекций. За счет разработки и совершенствования клинических протоколов лечения данной группы заболеваний в последние годы достигнуты значительные успехи. Однако расширение спектра этиопатогенов, вызывающих развитие нейроинфекций, учащение смешанных, неуточненных форм, создает существенные трудности в лечении инфекционных поражений нервной системы.

Цель: провести анализ случаев нейроинфекций у детей, госпитализированных в УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница». Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ стационарных карт 279 пациентов в возрасте от 3 мес до 17 лет, получавших лечение по поводу лабораторно подтвержденной вирусной нейроинфекции ГДИКБ г. Минска за период с 2012 по 2022 г.

Результаты и их обсуждение. Проведенный анализ показал, что среди пациентов преобладали мальчики (62%) над девочками (38%). В возрастном аспекте преобладали дети в возрасте 7–14 лет (41%), причем дети до 1 года составили — 1,1%, 1–3 лет — 14%, 4–7 лет — 31%, 7–14 лет — 41%, старше 14 лет — 13%. В большинстве случаев пациенты были доставлены в стационар бригадой СМП (41%), по направлениям из поликлиник было 12% пациентов, без направления (самостоятельно) — 16%, из другого стационара дети были переведены в 31% случаев.

В этиологической структуре нейроинфекций доминировал энтеровирус (71%), в каждом четвертом случае (23%) этиологию уточнить не удалось. Среди других возбудителей были: вирус клещевого энцефалита (4,6%), ВПГ (0,4%) и ВЭБ (0,4%).

Клиническими формами нейроинфекций были: менингит (67%), менингоэнцефалит (16%), энцефалит (14%), менингоэнцефаломиелит (0,4%) и энцефаломиелит (0,4%).

Осложнения встречались у 8% пациентов, среди которых нейросенсорная тугоухость, постинфекционная менингоэнцефалополинейропатия. Анализируя исход заболевания, было установлено, что в 21% случаев пациенты выписаны с выздоровлением, в 74% выписаны с улучшением и 5% переведены в другие ЛПУ (3 ГДКБ, МОДКБ, Республиканская больница реабилитации, РНПЦ патологии слуха, голоса и речи) для дальнейшего лечения.

Выводы. Таким образом среди всех пациентов с нейроинфекциями большая часть пациентов — мальчики; основным этиологическим агентом был энтеровирус, развитие осложнений отмечено в 8% случаев, в 95% случаев пациенты выписаны домой либо с выздоровлением, либо с улучшением.

ОСОБЕННОСТИ БАКТЕРИАЛЬНЫХ НЕЙРОИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Сергиенко Е. Н., Ананич С. А., Рыбак Н. А.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Цель работы: провести анализ структуры бактериальных нейроинфекций у детей различного возраста в УЗ «Городская детская инфекционная больница».

Материалы и методы. Для решения поставленных задач был проведен ретроспективный анализ 359 карт стационарных пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет, госпитализированных в УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница» г. Минска с 2011 по 2023 г.

Результаты и их обсуждение. Было установлено, что в 78,8% (283 человек) случаев бактериальную нейроинфекцию переносили мальчики и только в 21,2% (76 человек) случаев — девочки. По возрастной структуре пациенты распределились следующим образом: 84 пациента в возрасте до 1 года (23,4%), 70 — от 1 до 3 лет (19,5%), 79 (22%) — 4–6 лет, 80 (22,3%) — 7–14 лет и 46 пациентов (12,8%) было в возрасте старше 14 лет.

Половина госпитализированных пациентов 185 (51,5%) были перенаправлены из стационаров, 104 пациента (29%) доставлены СМП, 41 пациент (11,4%) поступил по направлению поликлиник и 29 пациентов (8,1%) самостоятельно обратились в приемное отделение ГДИКБ. При поступлении у 140 (39%) пациентов был выставлен диагноз ОРИ, у 111 (31%) пациентов — менингит или менингоэнцефалит, 30 пациентов (8%) поступили без диагноза, 12 (3%) — с диагнозом энцефалит, 16 (4%) — ОКИ, 3 (0,8%) — абсцесс ГМ, 6 (1,7%) — ветряная оспа, 8 (2,2%) — пневмония, 3 (0,8%) — ларинготрахеит, 5 (1,4%) — фебрильные судороги, 4 (1,1%) — лептоменингит, 11 (3%) — COVID-19, 4 (1,1%) — ВУИ, 11 (2,9%) — нейросенсорные нарушения.

К сожалению, в 76% (273 пациента) случаев установить этиологию нейроинфекции не удалось. В 13% случаев была установлена смешанная (бактериально-вирусная) этиология заболевания. Среди бактерий были выделены: *Str. pneumoniae* у 21 пациента (51%), *St. ruogenes* у 12 пациентов (29%), *Str. agalactica* у 8 пациентов (19%). Среди вирусов удалось выделить: вирус клещевого энцефалита, энтеровирус, ВПГ. Среди установленных возбудителей (n=41) бактериальной нейроинфекции были следующие: *Str. pneumoniae* у 17 пациентов (41%), *Str. agalactica* у 9 пациентов (22%), *Hib* у 13 пациентов (32%), *St. ruogenes* у 2 пациентов (5%). Проанализировав уровень поражения нервной системы, выявлено, что у 188 пациентов (52,4%) был выставлен диагноз менингит, у 85 пациентов (23,7%) — менингоэнцефалит, у 49 пациентов (13,6%) — энцефалит, у 37 пациентов (10,30%) диагностировали энцефаломиелит, менингомиелит, менингоэнцефаломиелит, миелит. 240 пациентов были выписаны с улучшением (66,8%), 56 пациентов — с выздоровлением (15,6%), 56 пациентов было переведено в другие ЛПУ для дальнейшего лечения (15,6%), 5 пациентов умерло и 2 выписались без изменений. После перенесенной бактериальной нейроинфекции у 20 пациентов были выявлены осложнения со стороны ЦНС: поликистоз ГМ у 1 пациента, акклюзионная гидроцефалия у 3, спастический тетрапарез у 5, нейросенсорная тугоухость у 2 пациентов, мозжечковая атакия — 2, субдуральная эмпиема — 2, субдуральная гигрома — 3, двухсторонний парез глазодвигательного нерва — 1, вторичная вентрикуломегалия 1. Выводы. Таким образом, проведенный анализ позволяет сделать выводы:

среди всех пациентов с бактериальной нейроинфекцией, заболеванию больше подвержены мальчики, дети до года и 7–14 лет; этиология заболевания очень вариабельна, однако особое место занимает *Str. pneumoniae* и *Hib*. В большинстве случаев установить причину нейроинфекции не удалось; при бактериальной нейроинфекции чаще всего поражаются менингеальные оболочки; выбранная тактика лечения бактериальных нейроинфекций в 82,4% случаев дает полное выздоровление или улучшение; из 359 пациентов лишь у 5,6% выявились осложнения со стороны ЦНС.

РОЛЬ ИНФОРМАЦИОННЫХ ТЕХНОЛОГИЙ В ФОРМИРОВАНИИ РЕПРОДУКТИВНОГО ЗДОРОВЬЯ ШКОЛЬНИЦ

Скоблина Н. А., Паунова С. С.

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова, Москва

Цель исследования: доказать актуальность использования информационных технологий в формировании репродуктивного здоровья школьниц.

Задачи работы:

1. выявление основных проблем в репродуктивном здоровье школьниц.
2. Выявить основные пути решения данных проблем и определить роль информационных технологий в формировании репродуктивного здоровья школьниц.

Материалы и методы. Обследованы 100 школьниц в возрасте 10–14 лет. Проводилось анкетирование по анкете, содержащей 9 вопросов.

Полученные результаты. Возраст начала первой менструации составил 10–14 лет. Основные проблемы репродуктивного здоровья школьниц: раннее начало менструации — 10 лет, позднее начало менструации — 14 лет. У 8%, цикл установился спустя 2 года, у 19% цикл не установился. Продолжительность менструального цикла в 3% была менее 21 дня, в 6% 35 и более дней. Длительность менструации более 8 дней в 2%, задержка цикла более 9 дней в 25%. Появление кровянистых выделений в период между менструациями у 21% девочек, боли внизу живота между менструациями отмечали у 44%, выраженные боли были в 81%. Оценка болевого синдрома у девочек осуществлялась с помощью модифицированной шкалы боли — визуально-аналоговая шкала (ВАШ). Все девочки были разделены на 4 группы. 1 группу от 1 до 3 баллов по ВАШ (боль легкой степени), 2 группу составили девочки, набравшие от 4 до 6 баллов по ВАШ (умеренная боль), 3 группу составили девочки, набравшие от 7 до 9 баллов по ВАШ (выраженная боль), 4 группу составили девочки, набравшие 10 баллов и более по ВАШ (очень сильная боль). У 21% школьниц отмечались симптомы расстройства вегетативной [автономной] нервной системы, которые так или иначе имели связь с менструальным циклом: повышение артериального давления, жалобы на появление болей в сердце, тахикардии, приступы панических атак. Следует так же подчеркнуть, что 98% школьниц имели такие симптомы как: раздражительность, агрессивность, перепады настроения: плаксивость, а также быструю утомляемость и слабость, связанные с менструальным циклом.

Клиническая картина в виде: отеков, увеличения массы тела, повышенного газообразования, диспепсии, циклической мастодинии (боль в области груди) перед и во время менструаций была связана с влиянием гормонов эстрогена и прогестерона была в 73%. У 50% девочек отмечались такие предменструальные симптомы, как: головные боли, головокружение, тошнота, рвота, бессонница, гиперсомния, гиперактузия.

Выводы.

1. Возраст начала менархе у современных школьниц в $12,3 \pm 1,2$ лет, что соответствует норме.

2. Регулярный менструальный цикл установился: сразу у 15%, через 2–11 месяцев у 38%, через 1–1,5 года у 20%, через 2 года у 8%, у 19% цикл не установился.
3. Продолжительность менструального цикла: в норме у 91% обследованных — менее 21 дня цикл был у 3%, цикл 35 дней и более имели 6%.
4. Длительность менструации: у 2% девочек составила более 8 дней.
5. Задержка менструального цикла: от 5 до 9 дней была в 48%, более 9 дней — у 25% девочек.
6. Появление кровянистых выделений между менструациями отмечали 21% девочек.
7. Жаловались на боли внизу живота между менструациями — 44%.
8. Выраженные боли внизу живота во время менструаций отметили 81% девочек.

Распределение по 10 бальной шкале боли, согласно ВАШ: 7 баллов — 25%, 8 баллов — 8%, 9 баллов — 9%, 10 баллов — 4%.

Симптомы расстройства вегетативной [автономной] нервной системы, которые так или иначе имели связь с менструальным циклом: повышение АД, болей в сердце, тахикардии, приступы панических атак отмечен у 21% школьниц, 98% школьниц имели такие симптомы как: раздражительность, агрессивность, перепады настроения: плаксивость, а также быструю утомляемость и слабость, связанные с менструальным циклом. В 73% отмечались отеки, увеличение массы тела, повышенное газообразование, диспепсия, циклическая мастодиния. В 50%: головные боли, головокружение, тошнота, рвота, бессонница, гиперсомния, гиперактузия. Необходимо обучение с использованием современных информационных технологий для повышения информированности и грамотности.

ЧАСТОТА И СТРУКТУРА ОСЛОЖНЕНИЙ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ У ДЕТЕЙ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ

Славнова О. В., Бавыкина О. В., Хитрова, Романова О. О., Ельчанинова О. Е.

Воронежская областная детская клиническая больница № 1, Воронеж

Цель: изучить частоту и структуру нефатальных осложнений хирургического лечения транспозиции магистральных артерий у детей Воронежской области.

Методы: проанализированы результаты 59 оперативных вмешательств, проведенных детям (жителям Воронежской области) с транспозициями магистральных артерий (ТМА) в период за 2007–2024 гг. Все дети находятся под динамическим наблюдением в кардиологическом кабинете БУЗ ВО «Воронежской областной детской клинической больницы № 1» («ВОДКБ № 1»).

Результаты: в кардиологическом кабинете наблюдаются 22 девочки (37,3%) и 37 мальчиков (62,7%) с диагнозом врожденный порок сердца: транспозиция магистральных артерий. У 35 (59,3%) детей имела место простая ТМА, у 24 (40,7%) — в сочетании с другими различными внутри- и внесердечными аномалиями. Одноэтапное хирургическое лечение (операция артериального переключения или операция Мастерд) выполнено 30 (50,8%) пациентам, двухэтапная коррекция порока (1 — суживание легочной артерии, 2 — операция артериального переключения) — 29 (49,2%) пациентам. Также 20 (33,8%) пациентам была выполнена процедура Рашкинда в связи с рестриктивным открытым овальным окном. 5 детям (8,5%) проведена операция Мастерд, 54 (91,5%) — операция артериального переключения. У 48 (81,3%) пациентов после кардиохирургических вмешательств по коррекции транспозиции магистральных артерий были выявлены послеоперационные осложнения. Нарушения ритма сердца и проводимости было



зафиксировано у 14 детей (29,2%), одному ребенку потребовалась установка электрокардиостимулятора (полная АВ-блокада), еще одному назначение бета-адреноблокатора (амиодарон) (пароксизм трепетания/фибрилляции предсердий). Недостаточность аортального клапана выявлена у 13 детей (27,1%), дилатация корня аорты — у 6 (11,5%). Стеноз выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей отмечался у 15 пациентов (32,2%).

Выводы.

1. Нефатальные послеоперационные осложнения возникают у 81,3% после хирургической коррекции детям с транспозициями магистральных артерий.
2. Учитывая значительное и разнообразное количество осложнений необходимо динамическое наблюдение за пациентами, перенесшими кардиохирургические вмешательства по коррекции транспозиции магистральных артерий.
3. Своевременная диагностика послеоперационных осложнений позволяет осуществлять эффективное лечение данной патологии, в том числе и при необходимости оперативное.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ НАРУШЕНИЙ РОСТА СРЕДИ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ТЮМЕНСКОГО РЕГИОНА

Сметанина С. А.

Тюменский государственный медицинский университет, Тюмень

Цель — определить распространенность нарушений роста среди детей и подростков Тюменского региона.

Материалы и методы. Проведено одномоментное исследование методом сплошной выборки 6685 детей и подростков от 3 до 18 лет, средний возраст 8 [6; 11] лет, из них девочки составили 49,7% (n=3325), мальчики — 50,3% (n=3360). В зависимости от периодов детства обследовано 0,3% (n=18) детей раннего возраста от 1 до 3 лет, 31,9% (n=2134) детей дошкольного возраста от 3 до 7 лет, 45,8% (n=3059) детей младшего школьного возраста от 7 до 12 лет и 22,1% (n=1478) детей старшего школьного возраста от 12 до 18 лет. Исследование осуществлялось в рамках профилактических осмотров несовершеннолетних на базе детских дошкольных и школьных учреждений Тюменского региона, выбранных методом случайных чисел, в период 2018–2021 гг. с измерением роста и расчетом SDS (SDS — standard deviation score) роста для данного возраста и пола. Оценка роста у детей проводилась по критериям ВОЗ (2005, 2007), низкорослость диагностировалась при SDS роста ≤ -2 , высокорослость — при SDS роста $\geq +2$. Нормальные значения роста устанавливались при SDS роста от -2 до $+2$.

Результаты. В целом нарушения роста среди детей и подростков Тюменского региона диагностированы в 7,1% (n=476) случаев. Низкорослость выявлена в 1,3% (n=90) случаев, среди них SDS роста ≤ -3 установлена в 9,0% (n=10). Высокорослость зарегистрирована в 5,8% (n=386) случаев, из них SDS роста ≤ -3 — в 14,1% (n=52).

В зависимости от периода детства низкорослость встречается с одинаковой частотой, $p > 0,005$, однако высокорослость достоверно чаще встречается среди детей раннего (25,0%, n=4), младшего (7,0%, n=213) и старшего (4,1%, n=61) школьного возрастов, $p = 0,011$, $p < 0,001$, $p = 0,002$ соответственно.

При оценке нарушений роста у детей и подростков по половому признаку в целом у девочек нарушения роста диагностированы в 6,6% (n=218) случаев, а у мальчиков — в 7,7% (n=258). Низкорослость среди девочек и мальчиков встречалась с одинаковой частотой $p > 0,005$. Высокорослость чаще регистрировалась среди мальчиков и составила 5,7% (n=218), чем у девочек — 4,3% (n=168), $p = 0,014$.

Выводы. Распространенность нарушений роста среди детей и подростков Тюменского региона за период 2018–2021 гг. составляет 7,1%.

Низкорослость встречается с одинаковой частотой вне зависимости от периода детства или пола, высокорослость чаще регистрируется среди детей раннего, младшего и старшего школьного возрастов, преимущественно у мальчиков. Статистическое преобладание высокорослости может являться особенностью развития детского населения Тюменской области.

Полученные данные могут быть основой для формирования единой базы данных, характеризующих физическое развитие детей и подростков в регионе.

ВЛИЯНИЕ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ И ЕЕ ЛЕЧЕНИЯ НА ПОВСЕДНЕВНУЮ ЖИЗНЬ ПАЦИЕНТОВ

Соколова А. В., Бушуева Т. В., Винярская И. В., Боровик Т. Э.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Актуальность: классическая фенилкетонурия (ФКУ) — наиболее распространенное заболевание из группы наследственных болезней обмена веществ (НБО), диагностика которого осуществляется в России с 80-х годов путем неонатального скрининга.

Основным методом лечения является гипофенилаланиновая диета, которая способствует предотвращению развития тяжелых неврологических симптомов. Поздняя диагностика и несвоевременное лечение ФКУ приводят к тяжелому поражению центральной нервной системы в виде грубой задержки физического, моторного и психо-речевого развития, ранней инвалидизации, что непосредственно влияет на качество жизни и социальную адаптацию детей. В настоящее время большой интерес представляют исследования качества жизни (КЖ) пациентов с ФКУ разного возраста, и их родителей с целью комплексной оценки результатов лечения.

Цель исследования: оценить информацию, полученную от пациентов с ФКУ и их родителей, о влиянии диетического лечения на КЖ.

Материалы и методы: в исследование включены 154 респондента, из них 33 ребенка в возрасте от 9 до 11 лет, 28 подростков — от 12 до 17 лет, 18 взрослых пациентов в возрасте от 18 до 25 лет и 75 родителей пациентов, в том числе младше 8 лет, с установленным диагнозом ФКУ. Интервьюирование респондентов совместно с медицинским работником проводилось в рамках школы для пациентов с ФКУ, организованных при поддержке фонда президентских грантов, с помощью специализированных опросников Child PKU-QoL, Adolescent PKU-QoL, Adult PKU-QoL, Parent PKU-QoL, предназначенных для определения качества жизни пациентов с ФКУ и влияния диетического лечения на течение заболевания, самочувствия и самооценку пациентов и их родителей. Результаты: данные, полученные при опросе респондентов, свидетельствуют о том, что влияние соблюдения режима приема специализированной аминокислотной смеси (АКС) постепенно усиливается от детского возраста 9–11 лет (0 баллов — влияние отсутствует), до слабого (6,2 балла) у подростков и более выраженного (25 баллов) у взрослых пациентов. Взрослые пациенты хуже соблюдают режим питания по сравнению с детьми 9–11 лет, у которых бремя организации диеты и соблюдения режима в большей степени касается их родителей. Важно отметить, что этот показатель, как и ощущение чувства вины за невыполнение диетического режима, являются косвенными маркерами самооценки пациента своей комплаентности.

Чувство вины при нарушении режима диетотерапии (приема АКС) у пациентов всех возрастов было достаточно сильным (50,0 баллов во всех возрастных группах).

Возможно, в данном случае характерологические особенности подросткового возраста, отрицающие какое-либо чувство своей вины, сыграли свою роль. Очень важный показатель — это влияние пищевых соблазнов. Выраженность воздействия этого фактора на качество

жизни пациентов возрастает вдвое: с 25 баллов в детстве до 50 баллов к взрослому периоду жизни. Проблем с удовлетворением от еды не испытывают дети 9–11 лет (0,0 баллов), но к подростковому возрасту этот фактор становится более важным для КЖ (25 баллов), у взрослых он менее значимый (12,5 баллов) при достаточно высокой вариабельности (от 0,0 до 56,3 баллов).

Негативное влияние пищевых ограничений на отношения с другими людьми оказалось достаточно выраженным у детей (30 баллов), у подростков и взрослых влияние данного фактора было слабее (в среднем 15 и 17,9 баллов соответственно). Специфические вкусовые качества АКС и специализированных низкобелковых продуктов как фактор, оказывающий значимое влияние на качество жизни, в среднем составляют 25 баллов. Что касается родителей, то общие характеристики значимо не отличаются от мнений, полученных при опросах детей, подростков и взрослых.

Заключение: результаты исследования отражают необходимость в формировании Школ для пациентов с ФКУ и разработку информационных материалов для пациентов и их родителей, которые будут способствовать повышению приверженности пациентов лечению и качества их жизни.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ: ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Ткаченко И. В., Ерега Е. П., Мирзоев Р. А.

Дальневосточный государственный медицинский университет, Хабаровск

Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) относится к наиболее распространенному виду геморрагических болезней детского возраста. Заболеваемость ИТП у детей составляет 1,9–6,4 на 100 000 в год (Buchbinder D. et al., 2017). Частота хронизации ИТП достигает 13–36% детей (Grainger J. D. et al., 2015). В последние годы отмечается увеличение удельного веса хронической тромбоцитопенической пурпуры — формы ИТП (Исмаилов К. И., 2014; Исаева Б. Э., 2015; Савченко В. Г., 2015; Масчан А. А. с соавт., 2021).

Цель: провести анализ заболеваемости идиопатической тромбоцитопенической пурпуры у детей и подростков в Хабаровском крае с 2014 по 2023 г.

Задача исследования: оценить в динамике показатели заболеваемости ИТП у детей и подростков Хабаровского края с 2014 по 2023 г.

Материал, методы ее выполнения. База исследования — КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» им. А. К. Пиотровича г. Хабаровска. Ретроспективный анализ проведен у 150 детей в возрасте от 2,1 до 18 лет (медиана возраста 9,1 года) с диагнозом: «Иммунная тромбоцитопеническая пурпура». Соотношение мальчиков и девочек составило — 1,5:1 (соответственно n=90 и 60).

Методы исследования: клинико-anamnestический, статистический анализ с применением аналитического анализа учетно-отчетной документации детей с диагнозом «ИТП» отделения детской гематологии и онкологии Детской краевой клинической больницы им. А. К. Пиотровича г. Хабаровска за период 2014–2023 гг.

Результаты и выводы. В зависимости от течения и клинических форм заболевания дети были выделены в 2 группы пациентов: I группа — 68,7% (n=103) с острым течением и II группа — 31,3% (n=47) с хроническим течением. Наиболее распространенным клиническим вариантом заболевания являлась сухая форма заболевания, которая наблюдалась у 77% (n=115) обследованных детей, влажная форма была зарегистрирована у 23% детей (n=35).

Анализируя возрастные особенности больных при иммунной тромбоцитопенической пурпуре отмечено, что наиболее часто острая форма ИТП отмечалась в дошкольном возрасте — в 79,4% (n=119) случаев,

хроническая — у 20,6% (n=31) детей преимущественно препубертатного и пубертатного периода, когда несовершенно адаптационные механизмы на фоне снижения клеточного и гуморального иммунитета у пациента. В полученной нами в процессе исследования структуре течения беременности и родов у женщин региона, имеющих детей, больных иммунной тромбоцитопенической пурпурой, отмечены изменения показателей репродуктивной функции (у 43% матерей): высокий удельный вес осложнений в течении беременности и родах, что не исключает воздействия в условиях региона неблагоприятных факторов окружающей среды. Неблагоприятное ante- и/или постнатальное развитие ребенка (морфофункциональная незрелость, гипотрофия, искусственное вскармливание) способствует развитию различных транзиторных или стойких дисфункций иммунной системы, что является основными причинами повышенной заболеваемости острыми респираторными инфекциями с развитием в последующем вторичных иммунодефицитных состояний у детей с ИТП.

По результатам исследования за период с 2014 по 2023 г. наиболее часто встречающимися факторами, предшествующими развитию иммунной тромбоцитопенической пурпурой, явились острые респираторные вирусные инфекции — до 54,7%; детские инфекции составили 10,9%; бактериальные инфекции — 7,7%; пищевая аллергия — 7,1%, вакцинация — 4,9%, сочетанные провоцирующие факторы составили — 1,0%. У 13,7% наблюдаемых нами детей фактора, предшествующего развитию заболевания и/или рецидива болезни не было выявлено.

Высокий удельный вес детей, часто болеющих острыми респираторными вирусными инфекциями, аллергическими, бронхолегочными болезнями, имеющих высокий процент очагов хронической носоглоточной инфекции, сочетанные провоцирующие факторы имеют тесную связь с экологической обстановкой в регионе и способствуют хронизации патологического процесса при ИТП в крае на фоне нарушения иммунной защиты в условиях региона.

За период исследования (2014–2023 гг.) нами отмечено, что количество детей с диагнозом «ИТП» в Хабаровском крае не имеет тенденции к увеличению: среднее число пациентов составляет 21,0±3,0 в год.

КЛЕЩЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ

Ткаченко И. В., Николаев А. М., Сомова Ж. В.

Детская краевая клиническая больница им. А. К. Пиотровича, Хабаровск

Клещевой вирусный энцефалит (КВЭ) — арбовирусное природно-очаговое трансмиссивное заболевание, проявляющееся лихорадкой, интоксикацией, поражением центральной нервной системы (ЦНС), множественными вялыми парезами, параличами. Нередко регистрируются летальные исходы (Удинцева И. Н., 2011; Пинегина Т. С., Бартфельд Н. Н., 2013; Погодина В. В., М. С. Щербина М. С., 2020).

Территория Хабаровского края является эндемичной по клещевому энцефалиту (Захарычева Т. А., Семенов В. А., 2022). Присасывания клещей регистрируются на всей территории края, кроме Тугуро-Чумиканского района. Около половины присасываний регистрируется у детей и подростков Хабаровска (Хохлова З. А., Семенова Э. А., Старченкова Т. Е., 2022).

Цель: оценка эпидемиологической ситуации по клещевому энцефалиту у детей в Хабаровском крае с 2019 по 2023 г.

Задача исследования: провести анализ показателей заболеваемости детского населения региона по клещевому энцефалиту (2019–2023 гг.). Материалы и методы. В исследовании включены дети возрастной категории преимущественно дошкольного и школьного возраста, от 5 до 14 лет (медиана возраста 7,3 года). Соотношение мальчиков и девочек составило 1,2:1.



Методы исследования: клинико-анамнестический, статистический (анализ результатов деятельности Детской краевой клинической больницы им. А. К. Пиотровича г. Хабаровска и сравнительный анализ по данным официального сайта Управления Роспотребнадзора по Хабаровскому краю за период 2019–2023 гг.).

Результаты и выводы. По данным оперативного мониторинга в медицинских организации края по поводу присасывания клещей в 2019 г. обратились 6470 человек, в том числе 2161 ребенок, что составляет 33,4% от общего числа обратившихся, что на 4% больше, чем в 2018 году. Несмотря на высокую активность клещей, заболеваемость клещевым энцефалитом по сравнению с 2018 г. снизилась: если в 2018 г. было зарегистрировано 8 случаев заболевания у детей, то в 2019 г. зарегистрировано 5 случаев клещевого энцефалита, подтвержденных лабораторно. Все дети в удовлетворительном состоянии, наблюдались в амбулаторно-поликлинических условиях.

С начала эпидемического сезона по поводу присасывания клещей в 2020 г. в медицинские организации края обратились 5487 человек, из них 38,9% от общего числа обратившихся ($n=2117$) — дети, что на 18% больше, чем в 2019 г. С профилактической целью иммуноглобулин введен 1761 ребенку. Диагноз КВЭ подтвержден только в одном случае.

В 2021 г. активность иксодовых клещей заметно снизилась. По данным мониторинга в медицинские организации Хабаровского края в 2021 г. обратились 1243 ребенка, что на 52% больше, чем в 2020 г. Только в одном случае верификация диагноза проводилась в стационарных условиях лечебного учреждения. Детям в 49,6% случаев ($n=1172$) введен иммуноглобулин с профилактической целью от КВЭ.

В 2022 г. в эпидемический сезон по КВЭ в медицинские организации Хабаровского края обратились 1698 детей (32,3% от общего числа обратившихся), что на 44,9% больше, чем в 2021 г.

В 2023 г., по данным наблюдения, в течение эпидемического сезона по поводу присасывания клещей в медицинские организации края обратились 5766 человек, из них 1692 — дети (29,3%). Серопрофилактика проведена всем обратившимся за медицинской помощью детям. Число госпитализированных в инфекционное отделение ДККБ в 2023 г. детей составило 3 человека. Из них у ребенка 10 лет отмечалась лихорадочная форма КВЭ на фоне неполной вакцинации от клещевого энцефалита, средняя степень тяжести по заболеванию. Второй пациент, 6 лет, находился для верификации диагноза КВЭ в удовлетворительном состоянии, получивший своевременно полную вакцинацию от данного заболевания. Летальный исход констатирован у пациента 14 лет с острой менингоэнцефалитической очаговой формой КВЭ на фоне полиорганной недостаточности. По данным анамнеза подросток не был привит. Таким образом, по результатам исследования можно отметить, что есть значительные колебания показателей заболеваемости и летальности по годам, что определяется активностью вируса клещевого энцефалита в природных очагах края, качеством клинико-лабораторной диагностики и уровнем иммунизации детского населения в Хабаровском крае.

ДЕСТРУКТИВНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ ВНЕБОЛЬНИЧНЫХ ПНЕВМОНИЯХ У ДЕТЕЙ В ПЕРИОД ПЕРИПАНДЕМИЧЕСКОГО ПЯТИЛЕТИЯ

Толстова Е. М., Беседина М. В., Зайцева О. В., Зайцева Н. С., Хаспеков Д. В., Сар А. С., Каченко Н. В., Турищев И. В., Смирнов Г. В., Беляева Т. Ю.

Российский университет медицины, Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ, Москва

Актуальность. В последние годы проблема осложненного течением внебольничных пневмоний (ВП) у детей снова вызывает интерес широкого круга детских врачей. Говорят об увеличении

частоты деструктивных пневмоний (ДП) из-за различных факторов: снижения коллективного иммунитета против основных возбудителей осложненной ВП в период пандемии, увеличения бремени *S. ruogenes*, скомпрометированного состояния эндотелия в постпандемический период, иммунопатологических изменений и скомпрометированного состояния эндотелия у пациентов, перенесших новую коронавирусную инфекцию, а также на фоне сезонной вирусной заболеваемости. Цель. Представить динамику госпитализаций детей с ДП по данным отделения торакальной хирургии (ОТХ) и ОРИТ ДГКБ св. Владимира г. Москвы за последние 5 лет.

Материалы и методы. Проведен анализ числа пациентов с диагнозом ВП, а также внебольничная пневмония, осложненная деструктивными изменениями, госпитализированных в ОРИТ и ОТХ ДГКБ св. Владимира. Результаты. Четко прослеживается динамика увеличения числа госпитализируемых в ОТХ детей с диагнозом (ДП): 59 человек — в 2020 г., 84 — в 2021 г., 142 — в 2022 г., 170 — в 2023 г. Отметим, если в 2020 г. доля детей с деструктивными осложнениями в числе всех пациентов ОТХ с диагнозом ВП составила 18,4%, то по суммарным средним данным в период 2021–2023 гг. она увеличилась до 54,8%, т.е. выросла в 3 раза. Число пациентов с диагнозом ВП в ОРИТ также увеличивалось: 48 — в 2019 г., 34 — в 2020 г., 34 — в 2021 г., 77 — в 2022 г., 96 — в 2023 г. При этом в последний год значительно вырос процент госпитализированных пациентов именно с ДП. Если в 2019 г. дети с ДП составили 25% от числа больных с основным диагнозом ВП (остальные 75% в большинстве случаев были госпитализированы в ОРИТ с выраженной дыхательной недостаточностью на фоне сопутствующего бронхообструктивного синдрома), то в 2020 г. — 38%, в 2021 г. и 2022 г. — 33,8%, в 2023 г. — 82,3%. При этом среди пациентов 1 года жизни с ВП в ОРИТ ДП была причиной госпитализации в 2019 г. в 15,8% случаев, 2020 г. — в 21,4%, 2021 г. — в 12,5%, 2022 г. у 14,3% детей, 2023 г. у 87,5%.

Выводы. В 2022–2023 гг. значительно увеличилось число пациентов, госпитализированных в связи с ДП в ОТХ и ОРИТ, увеличилось число пациентов 1 года жизни с ДП. Изменение эпидемиологической ситуации требует повышенной настороженности педиатров первичного звена, применения универсальных подходов в диагностике и терапии у детей с деструктивными осложнениями ВП.

КОМА У РЕБЕНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА КАК ПРИЗНАК НАСЛЕДСТВЕННОГО МЕТАБОЛИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Филипович Е. К.

Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Введение. Некетотическая гиперглицинемия (НГ) — редкое, наследственное, генетически гетерогенное заболевание, обусловленное нарушениями метаболизма глицина. Процесс расщепления глицина происходит с участием 4 белков (P, T, H, L), которые кодируются различными генами: белок P — геном GLDS (9p24.1), белок T — геном AMT (3p21.31), белок H — геном GCSH (16q23.2). Белок L, кодируемый геном DLD, не изменяется при НГ. Нарушение любого звена метаболизма глицина приводит к избыточному его накоплению во всех тканях организма, особенно в нервной системе, обуславливая тяжелые неврологические проявления. В зависимости от возраста дебюта и тяжести клинических проявлений заболевания выделяют две клинические формы: неонатальная и инфантильная. Наиболее тяжелая неонатальная форма проявляется в течение нескольких суток после рождения. У 85% младенцев в неонатальном периоде она протекает с угнетением

сознания, переходящего в глубокую кому, выраженной мышечной гипотонией, миоклоническими судорогами. При отсутствии респираторной поддержки апноэ может закончиться летальным исходом.

Цель и задачи: описать клинические проявления НГ для улучшения диагностики заболевания.

Материалы и методы. Использованы данные клинического осмотра, результаты инструментальных и лабораторных исследований. Определение уровней аминокислот, ацилкарнитинов выполнено из пятен крови методом тандемной масс-спектрометрии. Молекулярно-генетическое исследование проведено в рамках полного экзомного секвенирования. Результаты. Пробанд — девочка от 3-й беременности. Родители и полусибсы по матери ребенка здоровы. Беременность и роды протекали без осложнений. Роды — срочные, показатели физического развития новорожденного соответствовали средним значениям возрастной нормы, оценка по шкале Апгар 8/8. У ребенка после рождения определялись клиника церебральной недостаточности с отсутствием сосательного рефлекса и выраженной мышечной гипотонией. По данным нейросонографии структурная патология головного мозга не была установлена. На втором месяце жизни у ребенка стали проявляться приступы судорог, в виде парциальных миоклоний. На данном этапе ребенок был госпитализирован для стационарного лечения, приступы видоизменились и стали носить клонический характер. По данным электроэнцефалограммы регистрировалась мультифокальная эпилептиформная активность. По результатам магнитно-резонансной томографии головного мозга у ребенка определялись признаки гипомиелинизации белого вещества в лобных и теменных отделах полушарий, истончение мозолистого тела и его отсутствие клюва. В течение следующих суток появилось выраженное угнетение сознания с последующей реализацией в кому. Проведен забор образцов крови для тандемной масс-спектрометрии, по результатам которой было определено повышение уровня глицина до 665 мкмоль/л (норма 185–442 мкмоль/л).

При проведении молекулярно-генетического исследования установлены два патогенных варианта с.959G>A (p.Arg320His) и с.887G>A (p.Arg296His) в гене AMT в компаунд-гетерозиготном состоянии. По совокупности данных девочке было установлено наследственное заболевание обмена: неклеточная гиперглицинемия, тип 2 (OMIM# 620398). Ребенку назначены бензоат натрия и противосудорожная терапия в возрастных дозировках.

Выводы. Острая энцефалопатия у детей неонатального/грудного возраста часто встречается в практике невролога. Выбор метода диагностики, как правило, ограничен и рассматривается в рамках наиболее частых причин данного состояния. Представленный случай демонстрирует один из редких вариантов возникновения острой энцефалопатии с быстрым прогрессивным течением и показывает необходимость комплексного подхода для уточняющей диагностики в диагностически сложных случаях.

ВЛИЯНИЕ ЛЕГКОГО ТЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИИ SARS-CoV-2, ПЕРЕНЕСЕННОЙ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ, НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И НА ДВУХГОДОВОЙ КАТАМНЕЗ ДЕТЕЙ

Хороших Н. В., Хороших А. О., Батищева Г. А.

Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко, Воронеж

Актуальность. В настоящее время сохраняет актуальность изучение влияния инфекции SARS-CoV-2 на состояние здоровья новорожденных, матери которых переносили во время гестации коронавирусную инфекцию. Согласно последним исследованиям, инфекция SARS-CoV-2, перенесенная даже в легкой форме в начале или середине беременности,

способна ухудшить перинатальные исходы и негативно повлиять на течение послеродового и адаптационного периода [Игнатко И. В., Меграбян А. Д., Кузьмина Т. Е., Алиева Ф. Н., Мэлек М. И., 2023 г.].

Цель исследования. Изучить влияние инфекции SARS-CoV-2 легкого течения, перенесенной во время гестации, на двухгодичной катамнез детей.

Задачи работы. 1. Проанализировать тактику родоразрешения матерей с инфекцией SARS-CoV-2 легкого течения. 2. Оценить состояние здоровья новорожденных от матерей с инфекцией SARS-CoV-2, протекающей в легкой форме. 3. Проанализировать физическое развитие детей в течение первых 2 лет жизни.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ 20 историй родов и историй развития новорожденных от матерей, переболевших в конце беременности и в родах SARS-CoV-2 легкого течения. Данная группа была набрана из числа женщин, родивших в 2020–2022 гг. в перинатальном центре ВОКБ № 1 и БУЗ ВО ВГБСМП № 10. Для сбора катамнеза проведен ретроспективный анализ амбулаторных карт детей от матерей, переболевших в конце беременности и в родах SARS-CoV-2 легкого течения. В исследование были включены дети, родившиеся доношенными. Контрольную группу составили 20 беременных, которые в период гестации не болели SARS-CoV-2 и родили доношенных детей.

Полученные результаты. Беременность у женщин с легкой формой SARS-CoV-2 закончилась вагинальными родами в 14 (70%) случаях, кесарево сечение было выполнено у 6 (30,0%) беременных. В контрольной группе в 20 (100%) случаев беременность закончилась вагинальными родами. У новорожденных детей, матери которых переболели в конце беременности и в родах SARS-CoV-2 легкого течения, средняя оценка по шкале Апгар составила $7,2 \pm 0,6$ баллов — на 1 мин., $8,4 \pm 0,4$ баллов — на 5 мин. В данной группе наблюдения у 3 новорожденных (15,0%) отмечена умеренная асфиксия. В контрольной группе средняя оценка по шкале Апгар была при рождении выше — до $8,0 \pm 0,8$ баллов — на 1 мин., $8,4 \pm 0,5$ баллов — на 5 мин., $p < 0,05$. У новорожденных контрольной группы признаков поражения ЦНС не было.

Средняя масса тела новорожденных в основной и контрольной группе не отличалась: 3641 ± 451 г и 3670 ± 567 г соответственно, количество детей с морфофункциональной незрелостью в основной группе наблюдения составило 3 (16,7%) случая, в контрольной группе — 2 (10,0%) случая.

Физическое развитие детей, матери которых переболели в конце беременности и в родах SARS-CoV-2 легкого течения, при рождении соответствовало среднему уровню по росту (75% центиль) и уровню ниже среднего по весу (50% центиль), на 1 мес., 6 мес. В возрасте 1 года и 1,5 лет ростовесовые показатели находились на уровне ниже среднего (50% центиль), а ко второму году рост снова стал достигать средних значений (75% центиль). В контрольной группе показатели физического здоровья при рождении, в возрасте 1 года, 1,5 лет и 2 лет соответствовали среднему уровню (75% центиль).

Выводы. Гипоксическое поражение плода с развитием острого дистресс-синдрома являлось основным показателем к проведению экстренного кесарева сечения у 30% женщин с легким течением инфекции SARS-CoV-2. У новорожденных от матерей с легкой формой инфекции SARS-CoV-2 состояние легкой асфиксии по шкале Апгар определено в 15% случаев, что не отмечено у детей, рожденных здоровыми женщинами.

На момент рождения ростовесовые показатели доношенных новорожденных от матерей с легкой формой инфекции SARS-CoV-2 составляли 50–75% центиль, с последующей нормализацией показателей к концу второго года жизни.



ТУБЕРКУЛИНОДИАГНОСТИКА В ПРАКТИКЕ УЧАСТКОВОГО ПЕДИАТРА

Челнокова О. Г., Мозжухина Л. И., Пушкина Т. И.
Ярославский государственный медицинский университет,
Ярославль

Актуальность. Единственным методом диагностики, позволяющим выявить ранний период первичного инфицирования МБТ, является проба Манту с 2 ТЕ. В связи с этим, оценка туберкулиновых проб играет важное значение для раннего выявления инфицированных МБТ и больных туберкулезом для своевременной химиопрофилактики и лечения. Цель исследования. Выявить особенности оценки туберкулиновых проб на амбулаторном этапе.

Материалы и методы. Ретроспективное исследование с анализом 200 историй развития ребенка (форма 112/у) 2019–2020 гг. рождения в ГУЗ ЯО «Детская поликлиника № 5» г. Ярославль. Обработка данных осуществлялась при помощи программы Microsoft Excel.

Результаты и их обсуждение. 171 ребенка (86,4%) вакцинировали в родильном доме. 27 детям (13,6%) вакцинация была проведена в поликлинике — (88,9%). Основные причины медицинского отвода: неонатальная желтуха (29,2%), контакт с инфекционными больными (16,7%), транзитное тахипное (16,7%), внутриутробное инфицирование (12,5%) и ПП ЦНС (8,3%). Осложненное течение вакцинации наблюдалось у 1 ребенка. Неэффективная вакцинация была отмечена в 1 случае (0,5%), малоэффективная вакцинация (размер рубчика до 4 мм) у 25 детей (12,5%) и эффективная (4–9 мм) у 79,4%. Средний размер рубчика — $5,2 \pm 1,0$ мм. У 15 детей (7,6%) не было найдено сведений о размерах сформировавшегося рубчика. Через 1 месяц размер и характер местной реакции был отмечен у 111 человек (56,1%), только размер — у 39 человек (19,7%); через 3 месяца у 106 (53,5%) и 39 (19,7%) соответственно; через 6 месяцев у 104 (52,5%) и 30 (15,2%) соответственно; через 12 месяцев 131 (66,2%) и 32 (16,2%) соответственно. Средний размер папул при выполнении пробы Манту в 1 год составил $6,53 \pm 3,16$ мм. Отрицательной реакцией была у 13 человек (7,9%), сомнительной — у 41 (24,8%), положительной — у 111 (67,3%). Возраст выполнения первой пробы Манту при вакцинации в родильном доме варьировал от 8 месяцев до 3 лет 6 месяцев. Возраст выполнения второй пробы Манту колебался от 1 года 3 мес. до 3 лет 3 мес. Мода — 2 года (17,6%). Интервал между выполнением первой и второй пробы Манту колебался от 3 мес до 1 года 8 мес.

Уменьшение реакции на введение туберкулина в динамике происходило в 43,2% случаев (54 ребенка).

Возраст выполнения третьей пробы Манту колебался от 2 лет 5 мес. до 3 лет 10 мес. Чаще — в 2 года 6 мес. (23,8%) и 3 года (19,0%). Интервал между выполнением второй и третьей пробы Манту колебался от 5 мес. до 1 года 6 мес. Мода — 6 мес. и 11 мес. (19,0%).

К трем годам инфицирование МБТ по результатам динамики проб Манту произошло у 33 детей (16,5%). Из них были консультированы фтизиатром 84,8%; диагноз инфицирование МБТ был выставлен 35,7% (10). Проба Манту повторно не проводилась. Диаскинтест был проведен 92,9%. В одном случае он был положительным.

На учет к фтизиатру было поставлено 8 детей: 4 по причине подозрения на осложненное течение вакцинации БЦЖ, 2 — территориальный контакт, 2 — инфицирование МБТ.

Выводы. Каждый 6-й ребенок инфицируется в раннем возрасте. Отмечается слишком раннее выполнение второй (в 1 год 3 мес.— 1 год 9 мес.) и третьей (в 2 года 5 мес.— 2 года 8 мес.) пробы Манту может быть связано с оформлением документов для поступления в ДДОУ. Фтизиатрами в 60% случаев не диагностируется инфицирование МБТ, которое подтверждается дальнейшей динамикой туберкулиновых проб. Ранний период первичного инфицирования МБТ должен лучше диагностироваться педиатрами и фтизиатрами, так как играет

важную роль в жизни ребенка, повышая вероятность заболевания туберкулезом. Строгому соблюдению временных рамок выполнения пробы Манту с 2 ТЕ и оценки ее динамики могут помочь автоматизированные системы.

ФАКТОРЫ РИСКА И ОСОБЕННОСТИ РАХИТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Ченуша Ф. В., Ротарь А. В., Карамерли Р. М.
Государственный университет медицины и фармации имени
«Николая Тестемицану», Кишинев, Республика Молдова

Актуальность. Рахит продолжает занимать значительное место в структуре заболеваемости детей раннего возраста и является медико-социальной проблемой, так как связанное с ним нарушение накопления пиковой костной массы в последующем может предрасполагать к развитию остеопороза, оказывает негативное влияние на реактивность организма, на течение и исход соматических заболеваний, на дальнейший рост и развитие детей. Своевременная профилактика и адекватное лечение этой серьезной патологии может предупредить последующее развитие остеопороза и инвалидизацию ребенка.

Цель работы: изучить факторы риска дефицита витамина D и их роль в развитии рахита, клинико-биохимических проявлений рахита у детей раннего возраста в зависимости от степени тяжести и активности патологического процесса.

Материалы и методы. В исследование включено 76 детей в возрасте от 6 до 30 месяцев. Верификация диагноза «Рахит» осуществлялась в соответствии с Протоколом диагностики и лечения рахита: клинически, лабораторно, инструментально.

Результаты. Результаты исследования выявили в 53% случаев сочетание патологического течения беременности и родов: несбалансированное питание беременной, гестозы, экстрагенитальные заболевания, вредные привычки, оперативные роды, пренатальная гипотрофия. Специфическую антенатальную профилактику рахита витамином D получали только 16% беременных. Специфическая постнатальная профилактика рахита проводилась у большинства детей, однако только у 29% она началась своевременно и проводилась регулярно. В 83,5% случаев в первые 6 месяцев жизни дети вскармливались грудью, дети на искусственном вскармливании и после 6 месяцев часто получали неадаптированные молочные смеси, разведенное коровье молоко (дети сельской местности). Большинство (62,5%) детей с рахитом были рождены в период с августа по декабрь месяц, что указывает на зависимость заболеваемости рахитом от активности ультрафиолетового излучения. В 41% случаев дети имели ускоренные темпы прибавки в массе, у более половины детей отмечались повторные ОРЗ, железодефицитная анемия.

В начальном периоде заболевания клинически преобладали внекостные, вегето-висцеральные проявления (облысение затылка, нарушение сна, вздрагивание, потливость, снижение аппетита), мышечная гипотония, изменения со стороны костей черепа, которые выявлялись с 1–2-месячного возраста, нарастали в течение первого полугодия. К концу первого началу второго полугодия, определялось нарастание процессов гиперплазии костной ткани в виде усиления роста бугров черепа, уплощения затылка, расширение нижней апертуры грудной клетки.

Снижение содержания общего кальция в сыворотке крови было выявлено у 25 пациентов (32,8%), снижение содержания уровня фосфора в сыворотке выявлено лишь у 13 пациентов (18%). У 80% детей с рахитом выявлена дефицитная анемия разной степени тяжести, на что указывают и другие авторы.

Заключение. В патогенезе рахита в современных условиях ведущую роль играет сочетание факторов риска эндогенного происхождения, определяющих особенности фосфорно-кальциевого обмена и мета-

болизма витамина D. Ведущими факторами риска дефицита витамина D и развития рахита являются перинатальные факторы, ускоренные темпы прибавки в массе, частые заболевания ОРЗ. Рахиту подвержены дети вне зависимости от характера вскармливания и проводимой специфической профилактики. Начальные проявления рахита в виде внекостных, вегето-висцеральных симптомов, мышечная гипотония, изменения со стороны костей черепа требуют своевременного назначения лечебных доз витамина D с целью предотвращения развития костных проявлений. Профилактика и лечение рахита могут быть эффективными только если проводятся с учетом существующих факторов риска и особенностей течения данного заболевания.

К ВОПРОСАМ РАЦИОНАЛЬНОГО НАЗНАЧЕНИЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПНЕВМОНИИ НА СТАЦИОНАРНОМ ЭТАПЕ

Шеремета А. А.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Среди заболеваний органов дыхания проблема пневмоний является одной из наиболее актуальных в детской практике. С ней связаны высокие показатели в структуре детской смертности во всем мире. Для эффективного и безопасного назначения стартовой антибактериальной терапии необходимо расширение знаний в области спектра основных возбудителей пневмоний у детей.

Цель: оценить тактику применяемых антибактериальных препаратов в терапии пневмоний у детей на стационарном этапе в сопоставлении со спектром выделяемой микробной флоры.

Материалы и методы. Проанализирована 81 медицинская карта стационарных пациентов с пневмонией, проходивших лечение на базе городской детской инфекционной клинической больницы г. Минска с 01.01 по 31.01.2023 г. Возраст анализируемых пациентов составил от 2 мес. до 16 лет. Проведен анализ стартового назначения, а также средней продолжительности антибактериальной терапии, возраста пациентов. Проанализирован спектр выделенной микробной флоры, а также частота назначения антибиотиков на догоспитальном этапе и после выписки пациента из стационара.

Результаты и их обсуждение. В результате проведенного исследования установлено, что среди пациентов с пневмонией было: детей до года — 17,3%, от 1 года до 3 лет — 40,8%, от 4 до 6 лет — 19,7%, от 7 до 11 лет — 19,7%, старше 11 лет — 2,5% пациентов. В качестве стартовой антибактериальной терапии в стационаре доминировало назначение цефтриаксона — у 34,5% пациентов. У 16% пациентов препаратом выбора был амоксициллин/клавулановая кислота, у 13,5% — кларитромицин, амоксициллин и азитромицин соответственно у 5% пациентов. В 3,7% случаев был назначен цефуроксим. В единичных случаях были назначены цефотаксим, цефдинир, пиперациллин/тазобактам. В качестве комбинированной антибактериальной терапии превалировала комбинация цефалоспоринов с макролидами. Старт с назначения 1 антибиотика был выявлен в 74% случаев, в 11% была назначена комбинированная антибактериальная терапия. К стартовой терапии добавление второго антибиотика в ходе лечения было обнаружено у 29,6% пациентов. Средняя продолжительность применения антибактериальной терапии составила 13 дней. Смена антибактериальной терапии была произведена в 27% случаев. В 11% случаев была выполнена коррекция дозы и кратности введения антибактериальных препаратов. Бактериальные возбудители были выявлены у 7,4% пациентов: *S. pneumoniae*, *C. pneumoniae*, *S. aureus*, *S. pyogenes*, *H. influenzae*, *A. baumannii*, *P. aeruginosa*. В 32% случаев были обнаружены вирусы. Из них в 7,6% случаев не было выделено бактериального возбудителя и таким пациентам с пневмонией антибактериальная терапия не прово-

дилась. Спектр выделенных вирусов был представлен: вирусом гриппа типа А (16%), реже были обнаружены *bovacivirus*, вирус COVID-19, RSV, *adenovirus*, вирус грипп типа В. У 16% пациентов была назначена антибактериальная терапия на догоспитальном этапе. 6,2% пациентам было рекомендовано продолжить антибактериальную терапию после выписки из стационара.

Выводы. Таким образом, в исследовании выявлено, что пневмонии чаще были зарегистрированы у детей в возрасте от 1 года до 3 лет. Наиболее часто в качестве стартовой терапии назначались препараты, относящиеся к группе бета-лактамов антибиотиков, преимущественно цефтриаксон в режиме монотерапии. Среди пероральных форм антибиотиков чаще назначались амоксициллин/клавулановая кислота и макролиды. Бактериальные возбудители были выявлены у 7,4% пациентов с пневмонией, бактериально-вирусные ассоциации были выявлены у 2% пациентов, вирусная пневмония была зарегистрирована у 7,6% пациентов.

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ НА ФОНЕ ПАНДЕМИИ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Якимович Н. И.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС) представляет собой серьезную терапевтическую проблему в педиатрии и нефрологии, являясь одной из ведущих причин острой почечной недостаточности с потенциальной трансформацией в терминальную хроническую в различные периоды от начала заболевания. Несмотря на то что типичный ГУС, как правило, развивается на фоне STEC-инфекции, реже *Shigella dysenteries* 1-го типа, однако, необходимо тщательное подтверждение инфекционной этиологии, чтобы вовремя исключить атипичный ГУС и ГУС, связанный с пневмококковой инфекцией. Учитывая, что коронавирусная инфекция является системным заболеванием с преимущественным поражением легких, сердца, почек, а по данным литературы, ОПН является 2-й по частоте причиной смерти пациентов с SARS-CoV-2 после острого респираторного дистресс-синдрома, интересным представляется изучение течения ГУС в это время.

Цель: выявить особенности течения ГУС у детей на фоне пандемии COVID-19.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 88 детей в возрасте от 9 месяцев до 15 лет, госпитализированных в УЗ ГДИКБ г. Минска в период 2015–2021 гг.

Всем детям проводились клинико-лабораторные и бактериологические исследования. Исследование назофарингеального мазка для обнаружения РНК коронавирусной инфекции и/или мазок-антиген на коронавирусную инфекцию проводился всем госпитализированным детям начиная с 2020 г.

Результаты и их обсуждение. Как показал анализ, за 2015 г. было госпитализировано 6 детей (7%) с установленным диагнозом ГУС, 2016–12 (14%), 2017–10 (12%), 2018–11 (13%), 2019–17 (20%), 2020–9 (10%), 2021–22 (25%). Мальчиков было 36 (41%), девочек — 51 (59%).

Большую часть среди госпитализированных случаев ГУС составили дети в возрасте от 1 до 3 лет — 57 детей (66%), до 1 года: 1 (1%), от 4 до 6 лет — 20 (23%), от 7 до 9–5 (6%), от 10 до 12–1 (1%), от 13 до 15–2 (2%).

Развитию ГУС у 60% пациентов предшествовала клиника острой кишечной инфекции с различной топикой поражения желудочно-кишечного тракта (гастроэнтероколит — 53%, гастрит — 2%, энтерит — 26%, энтероколит — 13%). 40% детей с ОКИ имели симптомы гемоколита. Анемия регистрировалась у 95% пациентов и характеризовалась снижением уровня гемоглобина от 119 до 61 г/л, снижением гематокрита



от 35% до 15%. Тромбоцитопения от 130×10^9 до 12×10^9 зафиксирована у 93%.

У 36% пациентов в биохимическом анализе крови наблюдалось снижение общего белка — от 56 г/л до 30 г/л, у 77% детей — снижение альбуминов от 37 г/л до 11 г/л. Повышение креатинина — у 95% детей от 63 мкмоль/л до 896 мкмоль/л, мочевины — у 57% пациентов от 7 ммоль/л до 6 ммоль/л. Билирубин общий — повышение у 56% от 24 мкмоль/л до 115 мкмоль/л, прямой — у 43% до 95,8 мкмоль/л. Показатели АСТ и АЛТ увеличены у 89% и 37% пациентов соответственно. У 91% детей выявлено повышение ЛДГ. 71% пациентов имели протеинурию до 13,6 г/л, у 70% пациентов в ОАМ выявлена гематурия (до 40–50 эритроцитов в поле зрения), кетоновые тела в ОАМ определялись у 70% детей.

При исследовании кала были выявлены: ротавирус у 10 (12%), аденовирус — 4 (5%), норовирус — 3 (4%) 7, Shigella — 2 (2%), Salmonella — 2 (2%). 24 (27%) пациента обследованы на COVID-19, у 6 из них результат был положительный, реконвалесцентом КВИ являлись 3 ребенка, 1 ребенок — контакт по коронавирусной инфекции. Таким образом, 46% пациентов в период с 2020 по 2021 г. имели сочетанную инфекцию ГУС с КВИ.

У 5 (50%) из 10 пациентов ГУС на фоне коронавирусной инфекции протекал в тяжелой форме. Снижение уровня гемоглобина отмечалось до 60 г/л, гематокрита до 17,5%, тромбоцитопения до 14×10^9 . Ацидоз субкомпенсированный зафиксирован у 50% пациентов. В ОАМ протеинурия до 37,8 г/л, гематурия выявлена у 90% детей. В биохимическом анализе крови гипоальбуминемия отмечалась у 90% пациентов до уровня 24,1 г/л, общего белка у 80% детей до 36 г/л. Мочевина повышалась до 21,1 ммоль/л, креатинин до 217 мкмоль/л у 100% обследованных. Выводы. Значительный процент (50%) детей с ГУС на фоне COVID-19 имел тяжелое течение.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ АБДОМИНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Якимович Н. И., Мирутко Д. Д., Бовбель И. Э.

Белорусский государственный медицинский университет, ООО «Нордин», Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Функциональные абдоминальные болевые расстройства (ФАБР) являются одной из самых распространенных жалоб детей в практике педиатра. В большинстве случаев их причиной является функциональная абдоминальная боль (ФАБ) без объективных признаков органического расстройства. Согласно данным ВОЗ, за последние 60 лет заболеваемость этими расстройствами возросла в 24 раза. В структуре ФАБР у детей ФАБ составляет 90–95% и характеризуется различными функциональными расстройствами пищеварительной системы. В условиях пандемии особенно актуально получить основные сведения о пациенте дистанционным путем, с помощью подробного дистанционного/интернет опроса, так как в последние годы бурно развивается телемедицина.

Цель. Выявить возможные причины ФАБР у детей дошкольного возраста по жалобам, анамнезу, клиническим проявлениям, полученных путем опроса родителей.

Были поставлены следующие задачи: 1. Создать опросник для предварительного выявления у детей ФАБР. 2. Проведение опроса родителей в учреждениях здравоохранения/интернете.

Материалы и методы. В результате опроса в течение 6 мес. в период эпидемических ограничений (10.2021–02.2022) были получены данные о 137 пациентах в возрасте 1–7 лет. Родителям предоставлялся опросник в форме 27 открытых и закрытых вопросов по критериям ФАБР. За основу критериев ФАБР взяты Римские критерии IV.

Результаты и их обсуждение: Проведенные исследования выявили,

что 39 (28,5%) человек из 137 по результатам опроса подошли под проявления всех ФАБР. У 23 (58,9%) из 39 детей было выявлено принуждение к еде. Из 39 пациентов 18 были обследованы клинически и инструментально. У 7 из 18 (39%) определялись органические заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Количество детей с ФАБР составило 11 человек. Из них у 5 (27,9%) основной диагноз был ФАБ; у 4 (22,2%) — СРК. Двое (11%) имели ФД. Следует отметить, что у 7 из 11 (63,6%) детей с ФАБР отмечались сочетания СРК +ФД.

Выводы.

1. Важным фактором возникновения ФАБ является фактор принуждения детей к еде. Все родители детей из группы ФАБ признавались к принуждению к еде.
2. Полученные данные интернет-опроса указывают на неточность дистанционной диагностики из-за отсутствия прямого осмотра пациентов и проведения необходимых обследований. Роль телемедицины требует дальнейшего изучения для диагностики заболеваний.

ТЕРАПИЯ ДЕТСКОЙ ФЕБРИЛЬНО ПРОВОЦИРУЕМОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ БЛОКАТОРОМ ИНТЕРЛЕЙКИНОВЫХ РЕЦЕПТОРОВ

Савельев О.П., Алексеева Е. А., Кретов В. В., Попович С. Г., Кузенкова Л. М.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Актуальность: FIRES (Febrile infection-related epilepsy syndrome) — синдром тяжелой эпилептической энцефалопатии у детей школьного возраста, обусловленный предшествующей инфекцией или лихорадкой. Синдром проявляется эпилептическими приступами у ранее здоровых детей при наличии лихорадки или спустя несколько дней после ее начала. В качестве триггера выступает инфекционный агент. Продолжительность лихорадки с момента начала заболевания до развития эпилептических приступов составляет 2–14 дней. Эпизоды имеют фокальный или генерализованный характер, в течение 24–36 часов трансформируются в эпилептический статус. Патогенез FIRES неизвестен. Основную роль в реализации заболевания отводят нарушениям, связанным с развитием воспалительного ответа макроорганизма, и дальнейшему вторичному повреждению, преимущественно, гиппокампа в результате продолжительного эпилептического статуса. Описание клинического случая: поступала девочка 8 лет с диагнозом: «Нейродегенеративные заболевания: вероятный аутоиммунный энцефалит. FIRES». Ввиду тяжести состояния, нарастания клиники поражения ЦНС и фармакорезистентного эпилептического статуса, который развился после перенесенной инфекции с гипертермией, ребенок госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии. При поступлении отмечается фебрильная лихорадка, эпилептический статус, лабораторно: повышение ферритина и интерлейкина-6, отрицательные маркеры аутоиммунных заболеваний, выявление поликлональных IgG в ликворе и сыворотке крови (тип синтеза 1). По результатам микробиологических и иммунных исследований ликвора — отрицательные результаты. По данным магнитно-резонансной томографии — структурные изменения в гиппокампальных областях. Таким образом, пациенту с положительными маркерами неспецифического системного воспаления и отрицательными результатами анализов, указывающих на аутоиммунную или инфекционную этиологию заболевания, был поставлен диагноз — FIRES. Клинический случай представляет интерес с точки зрения терапии данной патологии. Эпилептические приступы сохранялись, структурные изменения головного мозга прогрессировали несмотря на проводимую противосудорожную терапию с использованием седативных препаратов, пульс-терапию ГКС, введение ИГ и проведение плазмообмена. Регресс заболевания был достигнут после введения в схему терапии антагониста рецептора интерлейкина-1.

Заключение. Клинический случай иллюстрирует роль блокаторов рецепторов интерлейкина при терапии заболеваний, развитие которых обусловлено неспецифическими воспалительными факторами, резистентных к стандартным методам лечения.

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С СИСТЕМОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ

Ковыгина К.А., Боровик Т. Э., Гусева И. М., Чистякова Е. Г.

Первый московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Актуальность: известно, что у пациентов с ревматическими заболеваниями в силу агрессивного течения патологии отмечается предрасположенность к развитию нарушений нутритивного статуса (НС). Негативно влияет на НС противоревматическая терапия, а также терапия глюкокортикоидами (ГКС), долгие годы являющаяся ключевым звеном в индукции ремиссии у пациентов с системной красной волчанкой (СКВ). Немногочисленные зарубежные публикации, в которых представлены данные о комплексной оценке НС, включая компонентный состав тела посредством биоимпедансного анализа, в детской ревматологической практике отличаются противоречивостью полученных результатов. В отечественной педиатрии подобных исследований, в частности у пациентов с системной красной волчанкой, не проводилось.

Идея: комплексно изучить нутритивный статус детей с системной красной волчанкой для возможности дальнейшей разработки программ диетологической коррекции выявленных нарушений.

Цель исследования: оценить структуру нарушений НС и определить компонентный состав тела детей с системной красной волчанкой на фоне терапии ГКС.

Материалы и методы: в исследование включены 15 пациентов в возрасте от 11 до 17 лет 8 мес., госпитализированных в ревматологическое отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в период с 01.02.2024 по 21.06.2024, с установленным диагнозом системной красной волчанки, получавшие терапию ГКС более 3 месяцев, в дозе не менее 0,15 мг/кг/сут. Проанализированы анамнез, данные объективного осмотра, рассчитаны Z-scores масса тела/возраст (WAZ), рост/возраст (HAZ), ИМТ/возраст (BAZ) в программе WHO AnthroPlus. Исследование компонентного состава тела проводилось методом БИА с использованием анализатора ABC-02 «МЕДАСС». Определяли содержание жировой массы (ЖМ), тощей массы (ТМ), активной клеточной массы (АКМ), скелетно-мышечной массы (СКМ), величины фазового угла (ФУ), данные показатели были оценены с помощью Z-scores.

Результаты: средний возраст пациентов составил 14,4±1,68 лет, большинство из них были женского пола (n=13, 86,7%), медиана продолжительности заболевания — 30 мес. (Q1-Q3: 14–43,5), медиана дозировки ГКС — 0,29 мг/кг/сут (Q1-Q3: 0,21–0,45), медиана длительности приема ГКС — 30 мес. (Q1-Q3: 14–43). Адекватный нутритивный статус зафиксирован у 7 (46,7%) детей. Нарушения НС зафиксированы у половины детей (n=8; 53,3%), у 3 из них — избыточная масса тела (20%). Острая форма недостаточности питания (НП) установлена у 4 (26,7%) пациентов, задержка роста — у 1 (6,7%) ребенка. У 5 (33,3%) пациентов отмечалось распределение подкожно-жировой клетчатки (ПЖК) по «кушингоидному» типу, не зависящее от наличия нарушений НС (p>0,05). При анализе компонентного состава тела у 8 (53,3%) детей с СКВ выявлено снижение АКМ, у 7 (46,7%) — снижение ТМ, а у 6 (40%) пациентов — избыток ЖМ. У большинства (n=13, 86,7%) пациентов величина ФУ оставалась в рамках нормальных значений, у двух (13,3%) человек зафиксировано ее снижение.



Выводы: у большинства детей с СКВ выявлены нарушения НС, при этом у трети пациентов — острая и хроническая форма НП, практически у четверти из них — избыточная масса тела. В данной когорте отсутствуют пациенты с ожирением. Несмотря на гетерогенность нарушений НС, распределение ПЖК по «кушингоидному» типу не зависело от их наличия. Снижение ТМ и АКМ у значительной части детей, а также увеличение содержания ЖМ может быть признаком саркопени. У большинства пациентов величина ФУ оставалась в рамках нормальных значений, что указывает на отсутствие нарушений метаболизма. Полученные данные свидетельствуют о необходимости проведения дальнейших исследований по изучению состава тела с целью разработки тактики диетологического сопровождения пациентов детского возраста с СКВ.

ИММУНОПРОФИЛАКТИКА РЕСПИРАТОРНО-СИНЦИТИАЛЬНОЙ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ: КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ В ПЕРИОД РАННЕГО ВОЗРАСТА

*Ибрагимова Ю.Н., Вахлова И. В., Криволапова И. М.
Уральский государственный медицинский университет,
Екатеринбург*

Актуальность. Недоношенные дети, дети с бронхолегочной дисплазией относятся к группе риска тяжелого РСВ-бронхиолита, требующего госпитализации с проведением респираторной терапии. Именно пациентам, относящимся к группе риска тяжелого течения РСВ-инфекции, показана специфическая и высокоэффективная пассивная иммунопрофилактика [Ovsyannikov D.Yu. et al., 2017; Wu P. et al., 2021; Jorge A. et al., 2022]. Цель: продемонстрировать клиническую эффективность у детей групп высокого риска развития тяжелой РСВ-инфекции в снижении острой респираторной заболеваемости в возрасте 1–3 лет. Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ 201 историй болезни детей, которым была проведена иммунопрофилактика с помощью препарата моноклональных антител к F-протеину РСВ (паливизумабом) на первом году жизни в иммунологическом центре ГАУЗ СО «ОДКБ». Дети были разделены на две группы: группу I составили 104 ребенка («иммунизация +»), получившие пассивную иммунопрофилактику РСВ, группу II — 97 детей («иммунизация –»), не получившие пассивную иммунопрофилактику РСВ. Критерии включения регламентированы соответствующим региональным приказом (Приказ МЗ СО от 09.12.2020 № 2277-п «О профилактике респираторно-синцициальной инфекции у детей, проживающих в Свердловской области»). Проспективный этап исследования этих же детей включал комплексную оценку здоровья исследуемых детей и лабораторную диагностику с определением матриксной ММР-2, ММР-9 и ТИМР-2. Исследование было проведено с учетом требований Хельсинской декларации (2013) и одобрено ЛЭК. Статистический анализ данных производился с использованием программного обеспечения Statistica v.10.0. Все количественные переменные проверялись с использованием нормального распределения и представлены медианой (Me [25%;75%]) и M (SD). Качественные переменные представлены в виде n и долей (%). Значения $p < 0,05$ считались статистически значимыми.

Результаты. Проанализированы данные 201 медицинской карты. Гендерные отличия среди исследуемых детей отсутствовали. Беременность матерей исследуемых детей приходилась на женщин со средним возрастом — 25,6 (12,6) лет (min — 19, max — 45). Отягощенный акушерский анамнез был отмечен в 82,5% (n=166) матерей. Осложненное течение беременности имели 100% женщин: из них у 46,3% — преэклампсия, у 41,3% — анемия, у 31% — гестационный сахарный диабет, у 53% —

задержка внутриутробного развития. Более половины детей I и II групп (55,7%, n=112) были рождены путем кесарева сечения. Гестационный возраст варьировал от 24 до 34 недель. Средний балл по Апгар M (SD) на 1-ой минуте составил 4,0 (1,37) балла, на 5-й минуте — 6,0 (0,88) баллов. В 75% (n=150) случаев дети требовали перевода на ИВЛ и перевода на ОРИТН. Средняя продолжительность ИВЛ составила 22,3 (3,2) дней. При оценке ФР было установлено, что больше половины детей имели показатели роста и массы тела ниже среднего (SD: от -1 — -2 Sd). Среднее количество случаев ОРЗ у всех детей (n=201) составило 2,3 (0,4) случая за год; в I группе — 1,4 (0,4) случая, что было значительно меньше, чем во II группе — 2,5 (0,5), $p=0,001$. При сравнительном анализе частота заболеваемости ОРИ, рецидивирующим бронхитом с синдромом бронхиальной обструкции у детей II группы имела значимо более высокие показатели, чем у детей I группы: соответственно 90% и 78%, $p=0,024$; 65% и 50%, $p=0,033$). Установлена тенденция к более частой заболеваемости пневмониями во II группе: 21% и 11,5%, $p=0,079$). Средние значения ММР-2, ММР-9 и их ТИММР-2 в основной группе составили 267,3 (66,8), 1030,7 (690,1), 452,1 (60,3) pg/ml. Корреляционный анализ подтвердил положительную связь между частотой рецидивирующего бронхита с синдромом бронхиальной обструкции и уровнем ММР 9, ТИМР 2 в сыворотке крови в периоде раннего возраста (соответственно $r=0,283$, $p=0,000$ и $r=0,172$, $p=0,000$).

Заключение. У детей «иммунизация –» значимо чаще встречались ОРИ, рецидивирующие бронхиты с синдромом бронхиальной обструкции и тенденция к развитию пневмоний в сравнении с детьми «иммунизация +». Установлена связь между частотой рецидивирующего бронхита с синдромом бронхиальной обструкции и уровнем ММР 9 и ТИМР 2 в сыворотке крови у детей 1–3 лет, являвшихся группой риска по развитию РСВ-инфекции в младенческом возрасте.

ПРОГРАММНЫЙ КОМПЛЕКС STOP-HEMANGIOMA-AI С АЛГОРИТМАМИ ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА ДЛЯ ДИСТАНЦИОННОГО НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ДЕТЬМИ С ИНФАНТИЛЬНЫМИ ГЕМАНГИОМАМИ

*Сомских Г.А., Насрутдинов И. Р., Игнатъев Е. А.
Детская городская клиническая больница святого Владимира ДЗМ,
Детская городская поликлиника № 125 ДЗМ, Москва*

Введение. Инфантильная гемангиома (ИГ) — наиболее часто встречаемая сосудистая мальформация у детей раннего возраста. Стадийность течения и возможности бурного роста обуславливают необходимость постоянного контроля за состоянием патологического очага как со стороны родителей, так и со стороны врачей-специалистов. В 5% случаев ИГ могут иметь осложненное течение и нередко приводить к косметическим дефектам, даже при локальных формах ИГ. Кроме локализации, возраста появления и других анамнестических критериев для оценки течения ИГ наиболее часто используют клинические количественные характеристики пятна, а именно: размеры, различные показатели яркости, цветности и насыщенности ИГ, а также ее элевация над кожей. Одним из инструментов постоянного объективного контроля за количественными показателями ИГ является программный комплекс Stop-Hemangioma-AI, разработанного в рамках гранта Фонда содействия инновациям в 2023 г.

Цель работы определить возможность оценки количественных характеристик ИГ с помощью комплекса Stop-Hemangioma-AI. Материалы и методы. Оценка количественных показателей ИГ осуществлялась в два этапа. 1 этап — тестирование комплекса с помощью 600 фотографий одной и той же ИГ, где пятно имело площадь 1,07 см², яркость 120 у. е. Для этого фотографии ИГ подвергнуты аугментации, где яркость каждой из 600 фотографий ИГ была уменьшена на 10%

(группа 1), 20% (группа 2), и 40% (группа 3). Проведена оценка яркости и размера (площади) ИГ всех фотографий с помощью программного комплекса Stop-Hemangioma-AI. 2 этап — оценка течения ИГ у детей на амбулаторном этапе после лазерного лечения ИГ (20 детей). Программный комплекс оценивает размеры пятна как площадь поверхности, окруженная контуром пятна, за исключением очагов регресса ИГ, оценивается как количество пикселей в 1 см. Яркость (lightness) ИГ рассматривается как визуальное восприятие яркости объекта относительно объекта с аналогичным освещением (белая линейка на каждой фотографии) в сером цвете. Каждое заключение программного комплекса на обоих этапах оценивалось врачом детским хирургом, где врач оценивал правильность выделения контуром пятна, линейки, оценивался размер пятна.

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.0.7. Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро–Уилка. Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ). Сравнение двух групп по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, при условии равенства дисперсий выполнялось с помощью t-критерия Стьюдента. Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью U-критерия Манна–Уитни.

Результаты. При оценке 1 этапа тестирования установлено, что размер ИГ на каждой из 2400 фотографий установлен в пределах $M \pm SD$ $1,07 \pm 0,13$ см², 95% ДИ 1,06–1,09, что соответствует отклонениям измерения менее 3%.

Показатель яркости ИГ на всех фотографиях из группы 1 составляет — $M \pm SD$ $107,7 \pm 4,06$, 95% ДИ 105,83–109,51, в группе 2 — $M \pm SD$ $96,90 \pm 2,53$ у. е., 95% ДИ 95,75–98,06, в группе 3 — $M \pm SD$ $71,95 \pm 1,60$ у. е., 95% ДИ 71,23–72,68. Отклонение в оценке яркости не превышает 5% ($p < 0,05$).

На 2 этапе оценка размера и яркости осуществлялась на последовательных фотографиях ИГ 20 детей после лазерного лечения на 10, 20, 30 и 50 сутки после воздействия. Установлено, что размер ИГ существенно не изменяется (уменьшение размера на каждой серии фотографий от 5 до 7%). Яркость пятна до лазерного вмешательства составляла $143,89 \pm 15,87$ у. е. Отмечается достоверное снижение яркости на 30 день ($120,91 \pm 11,15$ у. е.) и 50 день ($102,55 \pm 9,56$ у. е.) после лазерного воздействия ($p < 0,05$). На всех сериях фотографий контур пятна и визуальное восприятие яркости оценено врачом и соответствовало действительному.

Таким образом, программный комплекс Stop-Hemangioma-AI оценивает количественные показатели ИГ по фотографии патологического очага с точностью 95% и выше, определены возможности данного комплекса в оценке динамики ИГ в процессе лечения и динамического наблюдения. Положительное заключение этического комитета ФГБОУ ВО Ивановский ГМУ Минздрава России получено от 29.05.2024 г.

МИНИ-ПУБЕРТАТ У МАЛЬЧИКОВ С ДВУСТОРОННИМ КРИПТОРХИЗМОМ

Орешкина Е.М., Райгородская Н. Ю.

*Саратовский государственный медицинский университет
им. В. И. Разумовского, Саратов*

Введение. Двусторонний крипторхизм (ДК) является частым клиническим проявлением дефицита половых стероидов, обусловленного недостаточной выработкой гонадотропных гормонов, либо тестостерона. Сложность дифференциальной диагностики эндокринной

патологии, ассоциированной с развитием ДК, обусловлена отсутствием специфических клинических проявлений в раннем возрасте. Диагностика состояний, ассоциированных с ДК, возможна в первые 6 месяцев жизни. Этот период характеризуется транзитной постнатальной активацией гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы и обозначен как период мини-пубертата. Своевременная постановка диагноза позволяет осуществлять динамическое наблюдение и определить тактику лечения.

Цель исследования. Выявить врожденную патологию полового развития у мальчиков с двусторонним крипторхизмом на основании гормонального обследования в период мини-пубертата.

Материалы и методы. Обследовано 33 доношенных мальчика с двусторонним крипторхизмом в возрасте до 6 месяцев, имеющих средние показатели роста и массы тела при рождении. Обследование включало оценку строения наружных половых органов, определение локализации и объема гонад. Всем проводилось кариотипирование и УЗИ гонад. Гормональное обследование включало определение уровня лютеонизирующего гормона (ЛГ), фолликулостимулирующего гормона (ФСГ), тестостерона, антимюллера гормона (АМГ) и ингибина В в сыворотке крови. Детям с базальным уровнем ЛГ менее 0,65 Ед/л проводилась проба с аналогом гонадотропин-рилизинг гормона (Гн-РГ) с целью исключения врожденного гипогонадотропного гипогонадизма (ВГГ). Мальчикам с уровнем стимулированного ЛГ менее 5 Ед/л был установлен диагноз ВГГ, проводилось молекулярно-генетическое обследование. Группу контроля составили 40 доношенных здоровых мальчиков того же возраста.

Результаты. Средний возраст пациентов на момент обследования составил $3,2 \pm 1,4$ мес. Кариотип 46, XY установлен у всех мальчиков. Двусторонний паховый крипторхизм выявлен у 30 детей, абдоминальный у 3. При проведении гормонального обследования дети были разделены на 2 группы в зависимости от базального уровня ЛГ. В 1-ю группу вошли 6 человек с уровнем ЛГ менее 0,65 Ед/л, во 2-ю группу — 27 пациентов с уровнем ЛГ более 0,65 Ед/л.

Все пациенты 1-й группы имели двусторонний паховый крипторхизм. При анализе анамнестических данных у 1 ребенка при рождении выявлена расщелина твердого неба, у 2 пациентов отмечались гипогликемии в неонатальном периоде. При осмотре все пациенты 1-й группы имели микропению $13,7 \pm 5$ мм. Объем яичек по данным УЗИ — $0,15 [0,12; 0,21]$ см³, что достоверно меньше объема здоровых мальчиков ($p = 0,0017$). При гормональном обследовании мальчиков 1-й группы у всех пациентов выявлены низкие показатели гонадотропных и половых гормонов относительно мальчиков контрольной группы: ЛГ — $0,11 [0,1; 0,13]$ Ед/л ($p = 0,004$), ФСГ — $0,1 [0,1; 0,12]$ Ед/л ($p = 0,001$), тестостерон — $0,49 [0,17; 0,69]$ нмоль/л ($p = 0,0001$), ингибин Б — $61,5 [58,3; 64,7]$ пг/мл ($p = 0,0002$) и АМГ — $19,2 [9,89; 21,9]$ нг/мл ($p = 0,002$). Проба с Гн-РГ проводилась 4 мальчикам, у всех максимальный уровень ЛГ был менее 5 Ед/л — $1,3 [1,15; 1,45]$ Ед/л, что подтверждало ВГГ. По результатам молекулярно-генетического обследования у 2 детей были выявлены мутации в генах SPRY и FGF8, ассоциированные с ВГГ.

2-ю группу составили 27 пациентов с базальным уровнем ЛГ выше 0,65 Ед/л. Объем яичек по данным УЗИ — $0,26 [0,18; 0,33]$ см³, что достоверно больше объема гонад мальчиков 1-й группы ($p = 0,045$), но меньше показателей здоровых детей ($p = 0,0028$). При гормональном обследовании медианы ЛГ — $3,97 [2,75; 5,15]$ Ед/л и тестостерона — $6,9 [3,56; 7,63]$ нмоль/л не имели статистически значимой разницы относительно группы контроля ($p = 0,53$ и $p = 0,37$ соответственно). Уровень ФСГ был достоверно выше контрольной группы — $2,13 [1,42; 4,34]$ Ед/л ($p = 0,007$) на фоне сниженного уровня АМГ — $95,7 [57,5; 138]$ нг/мл ($p = 0,01$). Низкие показатели ингибина В определены у 4 детей. Повышение концентрации гонадотропинов на фоне сниженного АМГ относительно референсных значений выявлено у 6 пациентов, изолированное повышение ФСГ —



у 2 мальчиков, что косвенно свидетельствует о нарушении функции клеток Сертоли.

Обсуждение. На основании гормонального обследования в период мини-пубертата первичное нарушение функции тестикул установлено у 30% детей, которое характеризовалось повышенным уровнем гонадотропинов. На основании низкой концентрации гонадотропных и половых гормонов в период мини-пубертата у 18% детей установлен ВГГ.

ХАРАКТЕРИСТИКА БУРКХОЛДЕРИЙ, ОСЛОЖНЯЮЩИХ ТЕЧЕНИЕ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ В 20-Е ГОДЫ XXI ВЕКА

Кустова М.А., Рыжова Н. Н., Кунда М. С., Ермолова Е. И., Садеева З. З., Воронина О. Л.

Национальный исследовательский центр эпидемиологии и микробиологии им. Н.Ф. Гамалеи, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Актуальность работы. Муковисцидоз (МВ), являясь трудным диагнозом, осложняется инфекциями респираторного тракта, вызванными представителями филоума Pseudomonadota. По негативному влиянию на функцию внешнего дыхания и на пятилетнюю выживаемость лидирующее положение занимают бактерии рода Burkholderia. Ограничительные меры при госпитализации и амбулаторном приеме пациентов с МВ привели к сокращению распространения V. sensu stricto ST709 и снижению доли инфицированных Burkholderia spp. среди детей (0–18 лет) до 3,4% по данным регистра больных МВ 2021 г. На этом фоне выросло видовое разнообразие буркхолдерий, инфицирующих МВ пациентов. V. sensu stricto и V. gladioli, контактирующие в экологических нишах с многочисленными микроорганизмами, обогащаются детерминантами вирулентности и резистентности.

Целью нашей работы стало сравнение детерминант вирулентности и резистентности буркхолдерий новых видов на основе анализа данных полногеномного секвенирования.

Материалы и методы. Изоляты V. sensu stricto ST (sequence type) 9 и ST2140, V. gladioli ST2141, выделенные от пациентов Южного и Приволжского ФО, вошли в наше исследование. Полногеномное секвенирование выполняли на платформе Illumina, сборку проводили с помощью CLC Genomic Workbench v.21.0.1 (QIAGEN, USA) и SPAdes v.3.13.0 (St. Petersburg genome assembler, Russia). Биоинформационные ресурсы использовали для выявления детерминант резистентности и вирулентности.

Результаты. Потенциал резистентности изолятов помимо известных бета-лактамаз классов А и С обеспечивали разнообразные системы эффлюкса: 28 и 27 у V. sensu stricto ST9 и ST2140, 38 у изолята V. gladioli. У V. sensu stricto ST9 белок FloR (флорфеникол) и MFS транспортер TetG (тетрациклин) дополняли устойчивость к антибиотикам.

Анализируя факторы вирулентности, мы распределили их по этапам взаимодействия бактериальной и эукариотической клеток в респираторном тракте. Флагеллы и пили IV и IVb типа необходимы для адгезии и перемещения по поверхности эпителиоцитов. Для инвазии важны белки систем секреции. Системы Sec, SRT, Tat, T2SS и T6SS представлены у изолятов всеми компонентами, T1SS присутствует у V. gladioli и V. sensu stricto ST9. T3SS идентифицирована только у V. gladioli. Особенностью V. sensu stricto ST9 является наличие белков VirB8 и YadB/C T4SS и T5SS, соответственно. Дополнительные по сравнению с другими изолятами белки устойчивости и систем секреции у изолята V. sensu stricto ST9 свидетельствуют о присутствии в геноме плазмиды, несущей соответствующие гены.

Повреждение клеток посредством пироптоза/апоптоза или некроза буркхолдерии осуществляют с помощью токсинов: T3SS — V. gladioli, термолabile гемолизина — V. sensu stricto ST9 и ST2140, коллагена-

зы — V. sensu stricto ST2140, наконец, фосфолипазы С и гемолизина III — все три изолята.

Коммуникацию бактериальных клеток опосредуют сигналы системы Quorum-Sensing (QS). QS AI-1 (AutoInductor), присутствует у всех изолятов. Система BDSF (Burkholderia Diffusible Signal Factor), сигнальной молекулой которой является cys-2-додеценная кислота, — только у изолятов V. sensu stricto.

Обсуждение. Появившиеся при инфекциях дыхательных путей больных МВ V. sensu stricto и V. gladioli отличаются разнообразным арсеналом факторов вирулентности и резистентности, позволяющим бактериям адаптироваться в условиях нижних дыхательных путей. При хронизации инфекции эрадикация буркхолдерий крайне затруднительна, поэтому своевременная идентификация возбудителя с помощью фенотипических и молекулярно-генетических методов позволит назначить эффективную терапию на начальных этапах инфицирования.

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Зенкова К.И., Скворцова В. А., Потапов А. С., Боровик Т. Э.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Введение. В последние годы отмечается рост заболеваемости болезнью Крона (БК), причем в 25% случаев дебют заболевания приходится на детский возраст. В силу высокой воспалительной активности заболевания и назначения не всегда обоснованных строгих ограничительных диет, у детей с БК часто отмечается нутритивная недостаточность. В настоящее время возрос интерес к изучению патологических изменений состава тела и минеральной плотности костной ткани (МПКТ) детей с БК, которые могут негативно влиять на течение заболевания, повышая риск обострения, неэффективности проводимой терапии, патологических переломов.

Цель: определить взаимосвязь между антропометрическими индексами, параметрами состава тела и МПКТ у детей с БК.

Материалы и методы. Обследованы 160 детей с БК в возрасте от 7 до 17 лет, находившихся на лечении и обследовании в гастроэнтерологическом отделении и лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ. При поступлении в стационар оценивался риск недостаточности питания (НП) с помощью валидированного опросника STRONGkids, а также антропометрические индексы (программа WHO AnthroPlus, 2007), параметры компонентного состава тела методом биоимпедансометрии. У 145 детей проведена оценка МПКТ поясничного отдела позвоночника методом денситометрии.

Результаты. При поступлении средний риск НП был выявлен у 133 (83,1%) детей, у 27 (16,9%) — высокий риск. Пациенты были разделены на 2 группы: 1-я группа — с высоким риском НП, 2-я группа — со средним риском. При оценке по Z-score индекс массы тела (ИМТ)/возраст у 88 (55%) детей отмечалась НП различной выраженности: тяжелая — у 14 (8,7%) детей, среднетяжелая — у 24 (15%), легкая — у 50 (31,2%) пациентов. Следует отметить, что в 1-й группе у всех детей отмечалась НП по данным антропометрического обследования (средние значения Z-score ИМТ/возраст $-2,8 [-3,23 — -2,37]$), в то время как во 2-й группе — у 61 (44,5%) ребенка (Z-score ИМТ/возраст $-0,66 [-0,88 — -0,44]$). Кроме того, в 1 группе отмечены значимо более низкие значения Z-scores безжировой и скелетно-мышечной массы ($p < 0,001$). Учитывая выявленную положительную корреляционную связь средней силы между Z-score безжировой массы тела и МПКТ ($p < 0,001$, $r = 0,612$), нами был проведен сравнительный анализ показателей МПКТ между группами: в 1-й группе среднее значение находилось значимо ниже оптимального уровня и составило $-1,70$

$[-2,15 — -1,66]$; во 2-й группе — $-1,12 [-1,30 — -0,94]$. Различия между двумя группами по показателю МПКТ были статистически значимыми ($p < 0,05$). Была получена прямая корреляционная связь средней силы ($p < 0,001$, $r = 0,610$) между показателя минеральной массы костной ткани по данным биоимпедансометрии и МПКТ по данным рентгеновской денситометрии.

Обсуждение. Важной частью оценки нутритивного статуса является определение состава тела. В нашем исследовании впервые у детей с БК была показана положительная корреляционная связь между показателем минеральной массы костной массы по данным биоимпедансометрии и МПКТ по данным рентгеновской денситометрии, что делает метод биоимпедансометрии перспективным для дальнейшего изучения с целью скрининга снижения МПКТ у детей, учитывая его безопасность и отсутствие лучевой нагрузки. Снижение безжировой и скелетно-мышечной массы, а также МПКТ требует своевременной коррекции с целью улучшения прогноза заболевания, обеспечения адекватных темпов роста и развития и предотвращения развития осложнений.

Содержание

Эхокардиографическая визуализация параметров открытого овального окна у детей <i>Анина В. М.</i>	2
Взаимосвязь функциональных расстройств органов пищеварения и респираторных инфекций <i>Антоненко А. Н., Хадисова И. Р.</i>	2
Особенности ведения подростка с белково-энергетической недостаточностью тяжелой степени: взгляд детского эндокринолога <i>Антонова Д. С., Олейник О. А., Самойлова Ю. Г., Филиппова Т. А., Муталими В. Э., Трифонова Е. И., Качанов Д. А.</i>	3
Особенности вовлечения сосудистой оболочки глаза в воспалительный процесс при гемисклеродермии лица у детей <i>Асламазова А. Э., Подчерняева Н. С., Батырева О. В.</i>	3
Ювенильный дерматомиозит — все еще трудный диагноз на приеме у педиатра <i>Герасимова Ю.А., Афонина Е. Ю., Николаева М. Н., Подчерняева Н. С., Котлукова Н. П.</i>	4
Результаты исследования макро- и микроэлементного состава пищевых продуктов в целях нутриционной поддержки дефицита железа у детей <i>Ахмедова Г. А., Рустамлова Х. Х., Расулов Р. С.</i>	4
Нутритивная поддержка детей в интенсивной терапии <i>Бабаев Б. Д.</i>	5
Современные ингаляционные анестетики в детской анестезиологии <i>Бабаев Б. Д., Острейков И. Ф., Толасов К. Р., Штатнов М. К., Ялиева Л. К.</i>	5
Экстренная анестезия новорожденным со спинномозговой грыжей <i>Бабаев Б. Д., Острейков И. Ф., Штатнов М. К., Толасов К. Р., Чокорая К. З., Ялиева Л. К., Медоев С. Б.</i>	6
Клинический случай митохондриальной кардиомиопатии <i>Башлакова А. Н., Вязова Л. И., Долидович Е. Ю., Шенец С. Г.</i>	6
Функциональное состояние микроциркуляторно-тканевой системы у подростков в зависимости от индекса массы тела <i>Бекезин В. В., Козлова Е. Ю., Волкова Е. А.</i>	7
Генотип-фенотипические особенности детей с муковисцидозом различных этнических групп Северного Кавказа и оценка их пищевого статуса <i>Боровик Т. Э., Симонов М. В., Симонова О. И., Бушueva Т. В.</i>	8
Клинический случай диффузного токсического зоба с односторонней офтальмопатией <i>Варламова Т. В.</i> <i>Соавторы: Хомякова Е. В.</i>	8
Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции: клинико-лабораторная характеристика детей в период раннего возраста <i>Вахлова И. В., Криволапова И. М.</i>	9
Тактика лечения при ретракции яичка у детей <i>Врублевская Е. Н., Туров Ф. О., Валиев Р. Ю., Кочкин В. С., Галкина Я. А.</i>	9

Особенности острого пиелонефрита у детей на современном этапе <i>Вязова Л. И., Шенец С. Г., Мороз Е. А., Башлакова А., Долидович Е. Ю.</i>	10
Профилактика анемии недоношенных детей. Опыт применения эритропоэтина <i>Гончарова Е. В., Музыкаченко Н. А., Борисова Е. В.</i>	10
Исследование уровня фактора Виллебранда и гомоцистеина у детей с мукополисахаридозом <i>Гордеева О. Б., Смирнова О. Я., Бабайкина М. А., Вашакмадзе Н. Д., Журкова Н. В., Бабко А. Ю., Овчинников Д. С.</i>	11
Врожденная метгемоглобинемия, вызванная аномальным гемоглобином М, у новорожденного с цианозом <i>Долгополов И. С.</i>	11
Коронавирусная инфекция COVID-19 у детей: клиническая картина, диагностика, вакцинация и лечение <i>Долгополов И. С.</i>	11
Коронавирусная инфекция COVID-19 у детей с онкологическими заболеваниями <i>Долгополов И. С.</i>	12
Персонализированная иммунотерапия пациентов со злокачественными глиомами <i>Долгополов И. С.</i>	12
Результаты лечения впервые диагностированной иммунной тромбоцитопении: оправдано ли следование клиническим рекомендациям? <i>Долгополов И. С.</i>	13
Роль маршрутизации в диагностике острого лейкоза у детей <i>Долгополов И. С.</i>	13
Синдром Кабуки: новая мутация KMT2D, повлекшая NK T-клеточный иммунодефицит и нарушение в экспрессии бета-интегрин на нейтрофилах <i>Долгополов И. С.</i>	14
Эктопия ткани щитовидной железы в корень языка: клиническое наблюдение и алгоритм действия <i>Долгополов И. С.</i>	14
Клинические особенности заболеваний, ассоциированных с респираторно-синцитиальной инфекцией, у детей раннего возраста <i>Долидович Е. Ю., Петрова Е. В.</i>	14
Особенности качества жизни детей с нарушениями функций органов и систем организма <i>Дорошенко И. Т.</i>	15
Сахарный диабет у детей раннего возраста в Карагандинском регионе <i>Еремичева Г. Г., Жумаханова К. С., Шатов А. В.</i>	16
Синдром Схюрс–Хоймакерс (синдром PACS1): описание клинического случая <i>Жилина С. С., Мещерякова Т. И., Михайлова А. Д., Крапивкин А. И., Заваденко Н. Н.</i>	16
Врожденные пороки развития костно-мышечной системы у детей Хабаровского края <i>Замтелов Н. В., Ткаченко И. В., Глонин А. Ю., Сухолювская А. Д.</i>	17
Синдром микроделеции 13q33–34 с аномалией развития мозолистого тела <i>Зимовина Т. С.</i>	17



Клинический фенотип синдрома Ангельмана у детей раннего детского возраста на примере собственного наблюдения <i>Зобикова О. Л., Хурс О. М., Демидович Т. В.</i>	18
Использование телемедицинских технологий в дистанционной реабилитации детей, больных костными саркомами <i>Иванова Е. А., Петриченко А. В., Герилива А. О., Букреева Е. А., Сергеенко Е. Ю., Иванова Н. М.</i>	19
Эффективность лечения детей больных опухолями костно-мышечной системы, в том числе с рецидивным и непрерывно прогрессирующим течением болезни <i>Иванова Е. А., Петриченко А. В., Курдюков Б. В., Иванова Н. М.</i>	19
Диагностика и лечение парафарингитов и парафарингеальных абсцессов у детей <i>Ивойлов А. Ю., Яновский В. В.</i>	20
Применение рефлексоаналгезии у детей и подростков с контрактурами суставов для снижения интенсивности ятрогенной боли <i>Капустин А. В., Дубровская Т. В., Кириллова В. П., Гагина М. А.</i>	20
Устранение дисгевзии у подростка с бронхиальной астмой, перенесшего новую коронавирусную инфекцию COVID-19, методом рефлексотерапии (описание случая) <i>Капустин А. В., Захаров П. П., Кириллова В. П.</i>	21
Отношение врачей к проблеме питания детей раннего возраста <i>Козловский А. А.</i>	21
<i>Соавторы: Козловский Д. А.</i>	21
Миокардит и двусторонняя внебольничная пневмония у ребенка 2 месяцев <i>Конопко Н. Н.</i>	22
Просвещенность матерей о прикорме — каша <i>Крутько М. С., Мулярчик О. С. Новицкая А. О.</i>	22
Причины нарушения слуха у больных муковисцидозом <i>Крюков А. И., Ивойлов А. Ю., Милешина Н. А.</i>	23
Храп и аллергический ринит в детском возрасте <i>Крюков А. И., Ивойлов А. Ю.</i>	23
Группы риска и эффективность профилактики железодефицитной анемии в Республике Беларусь <i>Кувшинников В. А., Вязова Л. И., Мороз Е. А., Башлакова А. Н., Долидович Е. Ю.</i>	24
Диагностическая значимость гемоглобина ретикулоцитов в дифференциальной диагностике анемий у детей <i>Кувшинников В. А., Долидович Е. Ю.</i>	24
Оценка слуховой функции у детей с нарушением слуха <i>Кисина А.Г., Кунельская Н.Л, Зоева З. О. Ивойлов А. Ю.</i>	25
Применение баллонной тубопластики в лечении детей со стойкой дисфункцией слуховой трубы <i>Кунельская Н. Л., Ивойлов А. Ю.</i>	26
Синдром гетеротаксии, обусловленный мутацией в гене ZIC3 <i>Лазаревич А. А.</i>	26

Клинический случай синдрома удлинённого интервала QT у ребенка <i>Лашко А. Ю., Марова В. А., Никольский С. Я., Майорова Н. А., Панина А. И., Афиногенова И. Р.</i>	27
Физическое развития детей, больных муковизицидозом, на фоне таргетной терапии в Воронежском регионе <i>Леднева В. С., Васильева Л. В., Талыкова М. И.</i>	28
Особенности хирургического лечения люмбосакральной липомы у детей и подростков в условиях нейрохирургического отделения детской городской больницы <i>Лобанкин П. В., Левов А. В., Лившиц М. И., Чмутин Г. Е., Зохидов З. У., Кузнецова А. А., Муса Д.</i>	28
Трудности ранней диагностики системной красной волчанки у детей <i>Мамедова С. Н.</i>	28
Роль врача-педиатра в профориентации и выборе профессии подростками, обучающимся в школе-интернате <i>Маскова Г. С., Шубина Е. В.</i>	29
Осложнения острого гнойного среднего отита в детском возрасте <i>Милешина Н. А., Ивойлов А. Ю.</i>	29
Возможность мониторинга за состоянием здоровья недоношенных по данным электронного здравоохранения <i>Михаловская А. В., Губер М. В., Онегин Е. Е.</i>	30
Построение профессиональной траектории для подростков с заболеваниями органов пищеварения в условиях первичного звена здравоохранения <i>Мозжухина Л. И., Маскова Г. С.</i>	30
Клинические, лабораторные и инструментальные особенности у ВИЧ-инфицированных детей группы выборки <i>Мордык А. В., Турбанова А. И., Белавина В. Н.</i>	31
Особенности анамнеза ВИЧ-инфицированных детей группы выборки <i>Мордык А. В., Турбанова А. И., Белавина В. Н.</i>	32
Распространенность внебольничных пневмоний в городе Гродно за период 2019–2023 гг. <i>Мулярчик О. С., Томчик Н. В.</i>	32
Применение пероральной седации при амбулаторном стоматологическом вмешательстве у детей <i>Острейков И. Ф., Бабаев Б. Д., Короленкова М. В., Добродеев А. С., Мамедли О. Р.</i>	33
Паллиативная помощь на педиатрическом участке пациентам с опухолями опорно-двигательного аппарата <i>Петриченко А. В., Тиганова О.А, Шароев Т. А., Савлаев К. Ф., Шавырин И. А., Курдюков Б. В.</i>	33
Стратегия терапии детей, больных диссеминированной остеосаркомой с рецидивным и рефрактерным течением <i>Петриченко А. В., Тиганова.О.А, Шароев Т.А, Савлаев К. Ф., Шавырин И. А., Курдюков Б. В.</i>	34
Основные тенденции изменений общей и первичной заболеваемости болезнями костно-мышечной системы среди подростков города Москвы, в том числе в условиях пандемии COVID-19 <i>Подчернина А. М., Арутюнова Н. Е.</i>	34



Обеспеченность витамином D детей со спинальной мышечной атрофией <i>Почкайло А. С.</i>	35
Состояние минеральной плотности костной ткани у детей со спинальной мышечной атрофией <i>Почкайло А. С., Водянова О. В.</i>	36
Спондилоторакальная дисплазия у ребенка первого года жизни <i>Приймак Н. С., Славнова О. В., Бавыкина О. В., Хитрова, Ельчанинова О. Е.</i>	36
Особенности адаптации сердечно-сосудистой системы у глубоко недоношенных новорожденных в динамике неонатального <i>Прилуцкая В. А., Иванова Е. В., Мазынская О. И.</i>	37
Сенсибилизация к тропомиозину на фоне инвазии <i>Opisthorchis felineus</i> <i>Ровицкая В. А., Федорова О. С., Камалтынова Е. М., Головач Е. А.</i>	38
История детских больниц в Москве <i>Рыков М. Ю.</i>	38
Аллергологический анамнез детей с атопическим дерматитом <i>Садченко П. С., Ильюшенко Д. С.</i>	39
Вакцинопрофилактика у детей: отношение медицинских работников детских поликлиник <i>Семашко Е. Б.</i>	39
Вирусные нейроинфекции у детей <i>Сергиенко Е. Н., Кравцова М. А., Рыбак Н. А.</i>	40
Особенности бактериальных нейроинфекций у детей в Республике Беларусь <i>Сергиенко Е. Н., Ананич С. А., Рыбак Н. А.</i>	40
Роль информационных технологий в формировании репродуктивного здоровья школьников <i>Скоблина Н. А., Паунова С. С.</i>	41
Частота и структура осложнений после хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий у детей Воронежской области <i>Славнова О. В., Бавыкина О. В., Хитрова, Романова О. О., Ельчанинова О. Е.</i>	41
Распространенность нарушений роста среди детей и подростков Тюменского региона <i>Сметанина С. А.</i>	42
Влияние фенилкетонурии и ее лечения на повседневную жизнь пациентов <i>Соколова А. В., Бушueva Т. В., Винярская И. В., Боровик Т. Э.</i>	42
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура у детей Хабаровского края: эпидемиологические аспекты <i>Ткаченко И. В., Ерега Е. П., Мирзоев Р. А.</i>	43
Клещевой энцефалит у детей Хабаровского края <i>Ткаченко И. В., Николаев А. М., Сомова Ж. В.</i>	43
Деструктивные осложнения при внебольничных пневмониях у детей в период перипандемического пятилетия <i>Толстова Е. М., Беседина М. В., Зайцева О. В., Зайцева Н. С., Хаспекоев Д. В., Сар А. С., Ткаченко Н. В., Турищев И. В., Смирнов Г. В., Беляева Т. Ю.</i>	44

Кома у ребенка грудного возраста как признак наследственного метаболического заболевания (клиническое наблюдение) <i>Филипович Е. К.</i>	44
Влияние легкого течения инфекции SARS-CoV-2, перенесенной во время беременности, на состояние здоровья новорожденных и на двухгодичной катамнез детей <i>Хороших Н. В., Хороших А. О., Батищева Г. А.</i>	45
Туберкулинодиагностика в практике участкового педиатра <i>Челнокова О. Г., Мозжухина Л. И., Пушкина Т. И.</i>	46
Факторы риска и особенности рахита у детей раннего возраста <i>Ченуша Ф. В., Ротарь А. В., Карамерли Р. М.</i>	46
К вопросам рационального назначения антибактериальной терапии пневмонии на стационарном этапе <i>Шеремета А. А.</i>	47
Гемолитико-уремический синдром на фоне пандемии коронавирусной инфекции <i>Якимович Н. И.</i>	47
Функциональные абдоминальные расстройства у детей дошкольного возраста <i>Якимович Н. И., Мирутко Д. Д., Бовбель И. Э.</i>	48
Терапия детской фебрильно провоцируемой эпилептической энцефалопатии блокатором интерлейкиновых рецепторов <i>Савельев О.П., Алексеева Е. А., Кретов В. В., Попович С. Г., Кузенкова Л. М.</i>	49
Комплексная оценка нутритивного статуса детей с системной красной волчанкой на фоне терапии глюкокортикостероидами <i>Ковыгина К.А., Боровик Т. Э., Гусева И. М., Чистякова Е. Г.</i>	49
Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции: клинико-лабораторная характеристика детей в период раннего возраста <i>Ибрагимова Ю.Н., Вахлова И. В., Криволапова И. М.</i>	50
Программный комплекс Stop-Hemangioma-AI с алгоритмами искусственного интеллекта для дистанционного наблюдения за детьми с инфантильными гемангиомами <i>Сомсиков Г.А., Насрутдинов И. Р., Игнатъев Е. А.</i>	50
Мини-пубертат у мальчиков с двусторонним крипторхизмом <i>Орешкина Е.М., Райгородская Н. Ю.</i>	51
Характеристика буркхолдерий, осложняющих течение муковисцидоза у детей в 20-е годы XXI века <i>Кустова М.А., Рыжова Н. Н., Кунда М. С., Ермолова Е. И., Садеева З. З., Воронина О. Л.</i>	52
Комплексная оценка нутритивного статуса детей с болезнью Крона <i>Зенкова К.И., Скворцова В. А., Потапов А. С., Боровик Т. Э.</i>	52



pediatr-mos.ru