



XXIII

КОНГРЕСС

ВЕЛЬТИШЕВА

ИННОВАЦИОННЫЕ
ТЕХНОЛОГИИ В ПЕДИАТРИИ
И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

ТЕЗИСЫ

КОНГРЕССА ВЕЛЬТИЩЕВА

МАТЕРИАЛЫ XXIII РОССИЙСКОГО КОНГРЕССА
ИМ. ВЕЛЬТИЩЕВА Ю. Е.: ИННОВАЦИОННЫЕ
ТЕХНОЛОГИИ В ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

23-25

ОКТАБРЯ

2024 | МОСКВА



ОРГАНИЗАТОРЫ КОНГРЕССА

DOI: 000.00.00.00.00

УДК 616-08+ 001.895

Министерство здравоохранения
Российской Федерации



Российская ассоциация
детских хирургов

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



Ассоциация детских
кардиологов России

Научно-исследовательский
клинический институт
педиатрии и детской хирургии
им. акад. Ю. Е. Вельтищева



Российская ассоциация
педиатрических центров

Первый московский
государственный медицинский
университет им. И. М. Сеченова
(Сеченовский Университет)



Научно-образовательный
консорциум — научно-клинических
институтов и профессиональных
медицинских сообществ
в педиатрии «5П Детская медицина»

Российский университет
медицины



Национальный
медицинский
исследовательский центр
онкологии им. Н. Н. Блохина

ФГБОУ ДПО «Российская
медицинская академия непрерывного
профессионального образования»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации



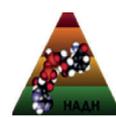
Региональная общественная
организация медицинских
сестер Москвы

Национальный медицинский
исследовательский центр
травматологии и ортопедии
им. Н. Н. Приорова



Творческое объединение
детских нефрологов

Национальный медицинский
исследовательский центр
детской гематологии,
онкологии и иммунологии
им. Дмитрия Рогачева



Национальная ассоциация
диетологов и нутрициологов

ГБУЗ Московской области
«Научно-исследовательский
клинический институт детства
Министерства здравоохранения
Московской области»



Ассоциация
травматологов -ортопедов
России

Российское общество
детских онкологов и
гематологов



Ассоциация
хирургов-вертебрологов России

ГБУЗ Московской области
«Детский клинический центр
им. Л. М. Рошала»



Московский
многопрофильный клинический
центр «Коммунарка»

- Мурашко М. А.** — председатель, министр здравоохранения Российской Федерации.
- Котова Е. Г.** — заместитель председателя, заместитель министра здравоохранения Российской Федерации.
- Семёнова Т. В.** — заместитель председателя, заместитель министра здравоохранения Российской Федерации.
- Лукьянов С. А.** — заместитель председателя, ректор федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.б.н., академик РАН.
- Морозов Д. А.** — заместитель председателя, директор обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. профессора Л. П. Александрова, ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университета имени И. М. Сеченова» МЗ РФ (Сеченовский Университет), д.м.н., профессор.
- Айрапетян М. И.** — заведующий отделом хирургии детского возраста обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, к.м.н.
- Алексеева Е. И.** — директор клинического института детского здоровья имени Н. Ф. Филатова, заведующая кафедрой педиатрии и детской ревматологии в ФГАОУ ВО «Первого Московского государственного медицинского университета имени И. М. Сеченова» МЗ РФ (Сеченовский Университет), д.м.н., член-корр. РАН.

- Асманов А. И.** — заведующий отделом острой и хронической патологии уха, горла и носа обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова», МЗ РФ, к.м.н.
- Афуков И. И.** — главный врач ГБУЗ г. Москвы «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского» Департамента здравоохранения города Москвы, к.м.н.
- Балева Л. С.** — заведующая отделом радиационной экопатологии детского возраста обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Белоусова Е. Д.** — заведующая отделом психоневрологии и эпилептологии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Бурцев А. В.** — директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова» МЗ РФ, д.м.н.
- Варфоломеева С. Р.** — директор научно-исследовательского института детской онкологии и гематологии имени академика РАМН Л. А. Дурнова, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н. Н. Блохина» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Виссарионов С. В.** — директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» МЗ РФ, д.м.н., профессор, член-корр. РАН

- Воинова В. Ю.** — заведующая отделом клинической генетики обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГБУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.
- Волынец Г. В.** — заведующая отделом гастроэнтерологии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГБУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.
- Горев В. В.** — главный врач ГБУЗ г. Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», к.м.н.
- Грачев Н. С.** — генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Губин А. В.** — заместитель директора по медицинской части (травматология и ортопедия) клиника высоких медицинских технологий им. Н. И. Пирогова Санкт-Петербургского государственного университета, д.м.н., профессор.
- Данцев И. С.** — заведующий лабораторией клинической геномики и биоинформатики обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ, РФ.
- Дегтярев Д. Н.** — заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

- Зайцева О. В.** — заведующая кафедрой педиатрии «Научно-образовательного института стоматологии им. А. И. Евдокимова» ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Захарова И. Н.** — заведующая кафедрой педиатрии имени академика Г. Н. Сперанского ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ, д.м.н.
- Зиненко Д. Ю.** — заведующий отделом нейрохирургии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.
- Ильенко Л. И.** — декан педиатрического факультета, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии № 2 педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор
- Кешишян Е. С.** — заведующая отделом неонатологии и патологии детей раннего возраста обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Кисельникова Л. П.** — заведующая кафедрой детской стоматологии Научно-образовательного института стоматологии имени А. И. Евдокимова ФГАОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Ковалев И. А.** — заместитель директора по лечебной работе обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО, «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, заместитель директора

по лечебной работе обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Козлов Ю. А. — главный врач ГБУЗ «Иркутская областная детская клиническая больница», д.м.н., член-корр. РАН.

Колесов С. В. — заведующий отделением патологии позвоночника ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова» МЗ РФ, д.м.н., профессор

Коробко И. В. — директор Департамента науки и инновационного развития здравоохранения Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Корсунский А. А. — президент государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская городская клиническая больница № 9 имени Г. Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы», д.м.н., профессор.

Крапивкин А. И. — директор ГБУЗ г. Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы», профессор кафедры госпитальной педиатрии имени академика В. А. Таболина ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Куличенко Т. В. — начальник управления по реализации функций Национального медицинского исследовательского центра по педиатрии ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор РАН.

Куцев С. И. — директор ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова», д.м.н., профессор, академик РАН.

Мизерницкий Ю. Л. — заведующий отделом хронических воспалительных и аллергических болезней легких обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический

институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Назаренко А. Г. — директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова» МЗ РФ, д.м.н., профессор РАН.

Новичкова Г. А. — президент ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Одинаева Н. Д. — директор «Научно-исследовательского клинического института детства» МЗ Московской области, д.м.н., профессор.

Османов И. М. — главный врач ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой Департамента здравоохранения города Москвы», д.м.н., профессор.

Пампура А. Н. — заведующий отделом аллергологии и клинической иммунологии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.

Паунова С. С. — заведующая кафедрой педиатрии имени академика М. Я. Студеникина «Институт материнства и детства» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Петряйкина Е. Е. — директор Российской детской клинической больницы – филиала ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Поляков В. Г. — советник директора «Научно-исследовательского института детской онкологии и гематологии им. Л. А. Дурнова» ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н. Н. Блохина», МЗ РФ, д.м.н., профессор, академик РАН.

- Приходина Л. С.** — заведующая отделом наследственных и приобретенных болезней почек имени профессора М. С. Игнатовой, главный научный сотрудник обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.
- Прохорчук Е. Б.** — декан медико-биологического факультета, директор передовой инженерной школы «Школа медицинской инженерии», ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.б.н., профессор, член-корреспондент РАН.
- Путинцев А. Н.** — профессор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии факультета дополнительного профессионального образования ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н.
- Разумовский А. Ю.** — заведующий отделением торакальной хирургии государственного бюджетного учреждения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н. Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы, заведующий кафедрой детской хирургии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН.
- Розинов В. М.** — советник директора обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Рошаль Л. М.** — президент Союза медицинского сообщества «Национальная медицинская палата», президент государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии Департамента здравоохранения города Москвы», д.м.н., профессор, Герой Труда Российской Федерации.

- Румянцев А. Г.** — депутат Государственной думы и Федерального собрания Российской Федерации, научный руководитель ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева», почетный профессор кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Румянцев С. А.** — заведующий кафедрой онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор, член-корр. РАН.
- Рябых С. О.** — заместитель директора по научной работе обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Фисенко А. П.** — директор федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Царегородцев А. Д.** — советник ректора ФГАОУ ВО «Российский» национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.
- Чубарова А. И.** — главный врач государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н. Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы, д.м.н., профессор.
- Шешко Е. Л.** — директор Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации.
- Шумилов П. В.** — заведующий кафедрой госпитальной педиатрии имени академика В. А. Таболина ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ, д.м.н., профессор.

Юров И. Ю. — заведующий «Лабораторией молекулярной цитогенетики нервно-психических заболеваний имени профессора С. Г. Ворсановой» обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ, д.б.н., профессор РАН.



ОГЛАВЛЕНИЕ

<i>Раздел 1</i>	АЛЛЕРГОЛОГИЯ	13
<i>Раздел 2</i>	ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ	23
<i>Раздел 3</i>	ГЕНЕТИКА	31
<i>Раздел 4</i>	ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ	73
<i>Раздел 5</i>	ИММУНОЛОГИЯ	89
<i>Раздел 6</i>	ИНФОРМАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ	92
<i>Раздел 7</i>	КАРДИОЛОГИЯ СТОМАТОЛОГИЯ	95
<i>Раздел 8</i>	НЕВРОЛОГИЯ	108
<i>Раздел 9</i>	НЕЙРОХИРУРГИЯ	114
<i>Раздел 10</i>	НЕОНАТОЛОГИЯ	116
<i>Раздел 11</i>	НЕФРОЛОГИЯ	144
<i>Раздел 12</i>	ОНКОЛОГИЯ	157
<i>Раздел 13</i>	ОРТОПЕДИЯ	165
<i>Раздел 14</i>	ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ	168
<i>Раздел 15</i>	ПЕДИАТРИЯ	176
<i>Раздел 16</i>	ПУЛЬМОНОЛОГИЯ	237
<i>Раздел 17</i>	СТОМАТОЛОГИЯ	257
	АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ АВТОРОВ	267

Раздел 1
АЛЛЕРГОЛОГИЯ



1.1. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИОТЕК В ПРАКТИКЕ ВРАЧЕЙ РАЗНЫХ СПЕЦИАЛЬНОСТЕЙ.

Боднарюк С. С., Павликов А. А.

Большакова У. Ю., Выщипан Л. В.

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России», Ярославль, Россия.

Актуальность. Наследственный ангиотёк (НАО) – острое жизнеугрожающее заболевание, проявляющееся в виде отёков кожи и слизистых оболочек, возникающих под воздействием брадикинина. Клинически ангиотёк также может сопровождаться «абдоминальными атаками» из-за отёка стенок кишечника и органов малого таза.

Научная новизна. НАО может протекать под «маской» хирургических, аллергических, гинекологических, гастроэнтерологических заболеваний. Зачастую данные пациенты могут подвергаться необоснованным хирургическим вмешательствам вследствие клиники «острого живота». Имеется риск летального исхода вследствие отёка гортани.

Цель исследования. Проанализировать истории болезней пациентов, которые обращались в приёмное отделение ГБУЗ ЯО «Областной детской клинической больницы» за 10 лет и далее были направлены на лечение/динамическое наблюдение

в стационар хирургического отделения. Отобрать пациентов с подозрением на НАО и обследовать их.

Материалы и методы. В ходе работы проанализированы 630 историй болезни хирургического отделения за 10 лет. Отобраны 13 человек с подозрением на НАО, которые обращались к хирургу с диагнозами «абортивная форма острого аппендицита, подозрение на инвагинацию, другие и не уточнённые формы острого аппендицита». Из них 11 человек прошли исследование уровня эстеразного ингибитора C1 компонента (общий и функциональный). Также перед прохождением исследования была составлена и предложена родителям анкета, состоящая из вопросов, которые касаются подробного анамнеза жизни ребенка. Заполненная анкета позволит иметь более детальное представление о пациенте и примерно предположить результат лабораторного исследования.

Результаты и их обсуждение. Отобранным пациентам, был взят анализ крови на уровень эстеразного ингибитора C1 (общий и функциональный). У одной девочки 14 лет, неоднократно обращавшейся к детскому хирургу, гинекологу, аллергологу по поводу болей в животе и периодически возникавших отёков в области глаз и губ, было отмечено

снижение уровня эстеразного ингибитора C1 комплемента (общего). Результат свидетельствует за наличие НАО I типа.

Выводы. Наследственный ангиоотёк является сложным для постановки диагнозом с высоким риском летального исхода. Необходимо выработать алгоритм диагностики НАО с привлечением детских хирургов, гинекологов, аллергологов. Проводить экспресс-анализ на эстеразный ингибитор C1 комплемента перед хирургическими и эндоскопическими вмешательствами.



1.2. НОВЫЙ ВЗГЛЯД НА ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С АНАФИЛАКСИЕЙ, ИНДУЦИРОВАННОЙ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКОЙ

Пампура А. Н.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, г. Москва.

Актуальность. Анафилаксия, индуцированная физической нагрузкой (АИФН) – это жизнеугрожающая реакция гиперчувствительности немедленного типа, триггером которой выступает изолированная физическая активность. Распространенность АИФН варьирует от 2,36% до 5% от всех случаев ана-

филаксии. Золотым стандартом диагностики является проведение провокационной пробы в условиях стационара. Описание клинического случая: пациент 14-ти лет, при обращении в Институт Вельтищева жаловался на крапивницу, отек языка, удушье, падение артериального давления (АД) до 70/40 мм рт ст на фоне полного здоровья при минимальной физической активности. Из анамнеза известно, что впервые симптомы гиперчувствительности появились в 3 года, с возрастом частота эпизодов системной реакции увеличилась до 4-х раз в месяц. В экстренной терапии не нуждался, симптомы купировались самостоятельно, однако установить причину развития острого состояния ранее не удавалось. При поступлении пациенту проведено аллергообследование аллергочипом ISAC – сенсibilизация не выявлена, в результате дифференциальной диагностики исключены системные заболевания со схожей клинической картиной (системный мастоцитоз, НАО и др.). Решено провести провокационную пробу с физической нагрузкой (веллоэргометрия). Длительность составила 25 минут, с постепенным увеличением нагрузки с 25 Вт до 35 Вт. За время наблюдения не было зафиксировано патологических показателей жизнедеятельности (ЧСС, ЧДД, падение АД, симптомы брон-

хообструкции), однако, на 11-й минуте у пациента развились сливные уртикарные высыпания на спине, животе, подмышечных впадинах, сопровождающиеся сильным зудом, жаром, покалыванием в конечностях, активным потоотделением, а также одышкой. После остановки проведения пробы, уртикарии купировались самостоятельно в течение 5 минут, в экстренной терапии не нуждался. Проба расценена как отрицательная, диагноз выставлен на основании данных анамнеза заболевания. При выписке окончательный диагноз: анафилаксия, индуцированная физической нагрузкой. Даны рекомендации по экстренной терапии и превентивным мерам.

Заключение. АИФН относится к малоизученным формам анафилаксии, требующей более тщательного сбора анамнеза заболевания, установления связи между физической нагрузкой и реакцией гиперчувствительности немедленного типа, а также стандартизации критериев диагностики, протокола проведения провокационных тестов, что в свою очередь позволит оптимизировать терапию, превентивные меры и улучшить прогноз течения заболевания.

★★★

1.3. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ У ПОДРОСТКА 15 ЛЕТ С ХРОНИЧЕСКИМ ПОЛИПОЗНЫМ РИНОСИНУСИТОМ В СОЧЕТАНИИ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

*Мухортых В. А.¹, Ларькова И. А.¹,
Ревякина В. А.^{1,2,3}*

¹ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии и биотехнологии», Москва, Россия.

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия.

³МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва.

В настоящее время обсуждается влияние сопутствующих заболеваний у пациентов с хроническим полипозным риносинуситом (ХПР), обусловленных Т2-воспалением. ХПР и атопическая бронхиальная астма (БА) демонстрируют Т2-воспаление. Современные методы терапии ХПР и БА не обеспечивают долгосрочный контроль заболевания и сопряжены с частыми рецидивами заболевания. Новые системные варианты лечения, которые нацелены на основные воспалительные пути, подчеркивают важность понимания взаимосвязи между верхними и нижними дыхательными путями.

Цель – оценить эффективность и безопасность терапии Дупилумабом у подростка 15 лет, страдающего ХПР и БА, торпидными к обычным методам терапии данных заболеваний.

Материалы и методы. Мальчик Г., 15 лет, обратился с жалобами на рецидивирующие эпизоды затрудненного дыхания, частые чихания, длительную заложенность носа, храп по ночам. С 2,5 лет – рецидивирующие обструктивные бронхиты, приступы затрудненного дыхания, одышка до 2-3 раз в месяц. Верифицирован диагноз: БА. По результатам обследования выявлена сенсibilизация к эпителию кошки и собаки. На фоне подобранной терапии комбинированным бронходилатическим препаратом полного контроля симптомов не достигнуто. С 12 лет – постоянная заложенность носа, храп по ночам. Терапия интраназальными ГКС – с временным положительным эффектом. По результатам КТ ППН верифицирован ХПР. Трижды проводилась полипотомия – с временным улучшением. Через 6-12 месяцев симптомы рецидивировали, на контрольных КТ отмечен новый рост полипов носа. На основании анализа анамнестических данных, среднетяжелого, персистирующего, частично контролируемого течения БА, наличия ХПР, отсутствия полного контроля над симптомами заболевания на фоне приема интраназальных ГКС и базисной терапии БА, результатов обследования и заключения врачебной комиссии была инициирована циклическая терапия генно-инженерным биологическим препаратом Дупилумаб

600мг подкожно, далее – 300 мг каждые 2 недели (лечебный период составил 24 недели).

Результаты. Назначение Дупилумаба в течение 6 месяцев позволило достичь положительной динамики носового дыхания и контроля симптомов БА, предупредить развитие серьезных побочных реакций от применения ГКС, что существенно улучшило качество жизни пациента и его родителей.

Заключение. Данное клиническое наблюдение свидетельствует об эффективности и безопасности нового биологического препарата Дупилумаб у подростка 15 лет, страдающего ХПР в сочетании с БА, резистентными к проводимой ранее стандартной терапии.

★★★

1.4. ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА У ДЕТЕЙ

Мухомых В. А.³, Зайцева С. В.¹

Томилова А. Ю.¹, Зябкин И. В.¹

¹ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия;

²МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия;

³ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии пищи», Москва, Россия.

Актуальность. В последние годы заметно растет число больных, стра-

дающих от тяжелого течения атопического дерматита (АтД). Традиционные методы терапии зачастую оказываются неэффективными, что требует индивидуального подхода к выбору лекарств, направленных на достижение долговременного контроля над симптомами заболевания. В основе АтД лежит иммунное воспаление Т2 типа, характеризующееся выбросом цитокинов IL-4, IL-13, TSLP и IL-33. Прорыв в лечении АтД связан с появлением биологических препаратов, специфически воздействующих на компоненты Т2-воспаления. К таким препаратам относится Дупилумаб, который блокирует сигнальные пути IL-4 и IL-13, подавляя Т2-ответ.

Цель. Оценить эффективность и безопасность таргетной терапии Дупилумабом у детей, страдающих АтД.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находилось 62 пациента в возрасте от 10 до 17 лет, страдающих среднетяжелым и тяжелым течением АтД. Основными жалобами были — кожный зуд различной интенсивности, беспокойный сон, различные полиморфные высыпания и сухость кожных покровов. Детям была инициирована терапия генно-инженерным биологическим препаратом Дупилумаб. Длительность наблюдения составила 24 недели. Оценка степени тяжести течения АтД проводилась с

помощью расчета индекса распространенности и тяжести АтД (EASI).

Результаты. Исходно, индекс EASI составил $36,4 \pm 4,7$. На фоне терапии Дупилумабом в течение 24 недель отмечалось клиническое улучшение: купирование кожного зуда у всех детей, улучшение сна и снижение площади поражения кожных покровов (индекс EASI составил $2,2 \pm 1,1$). Нежелательных реакций на введение препарата зафиксировано не было.

Заключение. Проведенное исследование показывает перспективность включения в комплексное лечение детей со среднетяжелым и тяжелым течением АтД Дупилумаба и позволяет рассматривать данное направление, как способ повышения эффективности общепринятой терапии.

★★★

1.5. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И ПРОФИЛЬ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ К ЛИПОКАЛИНАМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Медведева А. Д.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, кафедра инновационной педиатрии и детской хирургии факультета дополнительного профессионального образования, Москва, Россия.

Актуальность. Наличие сенсibilизации к ингаляционным аллергенам млекопитающих ассо-

цировано с прогрессированием и формированием тяжелых форм аллергических заболеваний. Липокалины (ЛК) – класс белков, представляющий как мажорные, так и минорные аллергены млекопитающих.

Цели и методы исследования.

Для оценки распространенности и особенностей сенсибилизации к ЛК была определена концентрация sIgE к ЛК пушных млекопитающих (Can f 1, Can f 2, Equ c 1, Fel d 4, Mus m 1) у 2222 субъектов (возраст от 0 до 91 года, Me 12 [6; 34]) из 65 регионов РФ, имеющих сенсибилизацию по крайней мере к одному из 112 компонентов. Использован аллергочип ISAAC (Thermo Fisher), пороговое значение 0,3 ISU-E.

Результаты. У 720 человек (32%) обнаружена сенсибилизация хотя бы к одному ЛК. Наиболее часто выявлялись sIgE к Can f 1 (n=539, 75%), Fel d 4 (n=388, 54%) и Equ c 1 (n=269, 37%). Моносенсибилизация к ЛК выявлена у 332 человек (46%), а полисенсибилизация у 388 (54%). Из числа лиц с моносенсибилизацией 67% чувствительны к Can f 1. Среди субъектов с повышенной концентрацией sIgE к Can f 1 в группе от 0 до 3 лет большинство обследованных (54%) имеют моносенсибилизацию, тогда как в других группах (4-6, 7-9, 10-17 и старше 18 лет) доминирует сенсибилизация к нескольким ЛК (56% - 65%). Из всех обследованных с поливалентной сенсибилизацией

всего 71 субъект (10%) не имел повышенных sIgE к Can f 1.

Заключение. В нашей выборке примерно 1/3 субъектов сенсибилизированы к ЛК. Большинство субъектов как с моно-, так и с поливалентной сенсибилизацией имели повышенные титры sIgE к Can f 1. В раннем возрасте сенсибилизация к Can f 1 была преимущественно моновалентной, в то время как в более старших возрастных группах имелась тенденция к расширению спектра сенсибилизации к ЛК, что позволяет предположить роль Can f 1 как первичного сенсибилизатора. Необходимо дальнейшее изучение физико-химических свойств Can f 1 и ЛК в целом, что может изменить подходы к диагностике и лечению аллергических заболеваний.



1.6. РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ АССОЦИИ СЕЗОНА РОЖДЕНИЯ РЕБЁНКА С РИСКОМ РАЗВИТИЯ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Серебрякова О. А.

ФГАОУ ВО «РНИМУ им.Н. И. Пирогова» МЗ РФ, кафедра инновационной педиатрии и детской хирургии ФДПО, г. Москва, Россия.

Актуальность. Аллергическими заболеваниями (АЗ) страдают 30-40% мирового населения, что обуславливает актуальность поиска ассоци-

аций различных факторов с риском развития АЗ. В связи с чем, особый интерес представляет изучение возможной связи сезона рождения детей с риском развития АЗ.

Материалы и методы. Департаментом анализа данных, цифровых решений и технологий в здравоохранении предоставлена деперсонализированная выгрузка данных медицинской документации детей в возрасте от 0 до 18 лет из системы ЕМИАС, где был проведен поиск пациентов с верифицированными АЗ с кодами диагнозов по МКБ-10: L20.0, L20.8, L20.9 – атопический дерматит; J30.1, J30.2, J30.3 – аллергический ринит; J45.0, J45.1, J45.8, J45.9 – бронхиальная астма ;

L50.1, L50.2, L50.3, L50.5, – крапивница; T78.3 – ангиоотек; T78.0, T78.2, T88.6 – анафилаксия. Сформированы группы пациентов с АЗ и без АЗ, проанализированы месяц и сезон рождения детей.

Результаты. В итоговый анализ вошли данные 49 857 пациентов. Доля детей с АЗ составила 43.23% (n=21555), без АЗ – 56.77% (n=28302). Максимальная частота АЗ отмечалась среди рожденных в январе (9%), минимальная – среди рожденных в апреле (7.4%) и в мае (7.5%). Доля пациентов с АЗ среди рожденных в октябре-марте была достоверно выше, относительно других месяцев (44,7% vs 41,8%, p<0,001). Ло-

гистический регрессионный анализ показал, что вероятность развития АЗ наименьшая у детей, рожденных в мае (ОШ=0.805;95%ДИ 0.74,0.88). Шанс риска развития АЗ у детей, рожденных зимой и осенью, выше, чем весной на 12% (ОШ=1.12;95%ДИ 1.06,1.19) и на 11% (ОШ=1.11;95%ДИ 1.02,1.20), соответственно.

Заключение. Дети, рожденные зимой и осенью, в период с октября по март имеют более высокую вероятность развития АЗ. У лиц, рожденных в январе, прослеживается наибольшая ассоциация с риском развития АЗ.

★★★

1.7. УРОВНИ ТРИПТАЗЫ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ РЕАКЦИЯМИ

Рубан А. П., Дремук И. А.

Шамова Е. В., Гончаров А. Е.

Государственное научное учреждение «Институт биофизики и клеточной инженерии НАН Беларуси», г. Минск, Беларусь.

Актуальность. Изучение особенностей уровня триптазы у детей, как классического маркера анафилаксии (АФ) остается актуальным. Интерес представляет динамика величины триптазы в процессе манифестации и разрешения острых аллергических реакций (ОАР) в зависимости от их степени тяжести и триггеров.

Цель исследования: оценить динамику уровня триптазы и спектр триггеров у детей, перенесших ОАР различной степени тяжести.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе педиатрических стационаров Беларуси. Всего в исследование включено 99 детей, перенесших ОАР в виде острой крапивницы, ангиоотека или их сочетаний и АФ. В динамике (в остром/подостром периодах ОАР и после их разрешения) уровни триптазы анализировались у 23 детей с максимальными уровнями острофазового показателя или с 4-5 степенью ОАР согласно клиническим критериям AAAAI 2021.

Результаты. У всех пациентов значения острофазовой триптазы не превышали референс (11,4 нг/мл), ее медианные значения по всей выборке составили $2,24 \pm 2,56$ нг/мл. У 23 включенных в анализ детей она была достоверно выше – $4,36 \pm 3,14$ нг/мл. У 3 пациентов этой группы (лишь у 1 ребенка забор крови сделан в период до 2-х часов от дебюта ОАР) выявлен диагностический подъем уровня триптазы в остром/подостром периоде согласно общепринятой методике (выше значений, полученных по формуле [1,2 x базисный уровень + 2 нг/мл]). Медиана острофазового и базисного показателей триптазы составили у 17 пациентов с 4-5 степенью ОАР соответственно $3,60 \pm 2,73$ нг/мл и $2,31 \pm 2,82$ нг/мл, тогда как у 6 пациентов с 2-3

степенью ОАР она имела величины $8,52 \pm 2,75$ и $7,01 \pm 2,22$ нг/мл. Родители 19/23 детей (63,6%) указали триггеры ОАР (семена растений – 9, лекарства – 4, укусы насекомого – 3, рыба – 1, физическая нагрузка – 1), у 4/23 детей (36,4%) они не были обозначены. Различий в выборках с диагностически-значимым подъемом уровня триптазы и без такового по группам триггеров не выявлено.

Выводы. Диагностический подъем уровня триптазы имели 13% пациентов с ОАР. Пациенты с 4-5 степенью тяжести ОАР по сравнению с пациентами с 2-3 степенью имели меньшие значения медианы острофазового и базового показателей триптазы при увеличенном ее диапазоне (коэффициент 1,55 против 1,2). Уровень острофазовой триптазы не зависит от степени тяжести ОАР, вида триггера и не может применяться в качестве маркера АФ, что обосновывает потребность поиска новых биомаркеров. Наиболее частым триггером ОАР являются семена растений.

★★★

1.8. ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ЭЗОФАГИТ КАК ПОЗДНЕЕ ПРОЯВЛЕНИЕ АТОПИЧЕСКОГО МАРША

*Мухомых В. А.¹, Ларькова И. А.¹,
Ревакина В. А.^{1,2,3}*

¹ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии
пищи», Москва, Россия

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия

³МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А. И. Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия.

Введение. Атопический марш – естественная последовательность прогрессирования аллергических заболеваний по мере их развития в детском возрасте, которые имеют общие генетические факторы, факторы окружающей среды и общие иммунологические признаки воспалительной реакции 2-го типа. Атопический марш часто начинается в раннем младенчестве с развития атопического дерматита (АД), за которым позже следуют пищевая аллергия (ПА), аллергический ринит (АР) и астма. Есть предположения, что эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) может быть поздним проявлением атопического марша, учитывая аллергическую патофизиологию заболевания. ЭоЭ – хроническое аллергическое воспалительное заболевание пищевода, причиной которого могут быть определенные продукты питания, либо пыльца растений.

Цель исследования – определить соответствие ЭоЭ эпидемиологическим критериям для отнесения к атопическому маршу.

Материалы и методы. В обследование было включено 28 ребенка

в возрасте от 10 до 17 лет, страдающих ЭоЭ. Диагноз был поставлен в соответствии с установленными параметрами практики: отягощенный аллергологический анамнез, классические симптомы заболевания (нарушение глотания, першение, эпизоды застревания пищи в пищеводе, изжога и др.), эозинофилия в периферической крови, результаты эндоскопического исследования с морфологическим исследованием биоптатов из пищевода (эозинофильная инфильтрация с количеством эозинофилов не менее 15)

Результаты. При анализе аллергологического анамнеза было установлено, что у всех обследуемых детей с ЭоЭ отмечалась сопутствующая аллергическая патология: у 57,1 % – ПА, у 50% – АР, у 21,4% – АД, у 46,4 % – астма, причем, 25 % пациентов в анамнезе страдали двумя или тремя аллергическими заболеваниями.

Заключение. Таким образом, полученные эпидемиологические данные свидетельствуют о том, что ЭоЭ является поздним проявлением атопического марша. Таким образом, дети, страдающие аллергическими заболеваниями, должны входить в группу риска по развитию ЭоЭ и подвержены более активному скринингу на симптомы данного заболевания.



Раздел 2
ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ



2.1. ВЛИЯНИЕ *HELICOBACTER PYLORI* АССОЦИИРОВАННОГО ГАСТРОДУОДЕНИТА НА ФУНКЦИЮ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ 9-15 ЛЕТ

*Панова И. В., Афонина Т. А.,
Брыксина Е. Ю, Кравченко Л. В.,
Кривоносова Е. П.*

Ростовский государственный медицинский университет, г. Ростов-на-Дону, Россия.

Актуальность. Пик манифестации хронического гастродуоденита (ХГД) приходится на пубертатный период, для которого характерна нестабильность нейрогормональной регуляции. Также доказана этиологическая роль *Helicobacter pylori* (НР) в развитии ХГД.

Цель исследования: оценить функцию щитовидной железы (ЩЖ) у детей с НР-ассоциированным ХГД.

Материалы и методы. Обследовано 154 ребёнка 9-15 лет с ХГД в I-III стадии полового развития (основная группа – ОГ). Группа контроля (ГК) – 56 здоровых детей, сопоставимых по возрасту, полу с ОГ. Исследование уровня гормонов в сыворотке крови (тиреотропный гормон – ТТГ, трийодтиронин – Т3, тироксин – Т4) проводилось методом иммуноферментного анализа.

Результаты. В ОГ у 84 (54,5%) детей диагностирован поверхностный гастродуоденит (ПГД), а у 70 (45,5%) – эрозивный гастродуоденит (ЭГД).

Установлено, что у 58 (37,7%) детей ХГД был ассоциирован с НР (1 группа), а у 96 (62,3%) детей не выявило наличие НР (2 группа). ЭГД чаще диагностировался в 1 группе – 34 (58,6%) в сравнении со 2 группой – 36 (37,5%), $p < 0,05$. С учетом результатов оценки в крови суммарных антител методом ИФА в 1 группе выделено 2 подгруппы: НР-серопозитивные (1 подгруппа) – 26 (44,8%) детей и НР-серонегативные (2 подгруппа) – 32 (56,2%) больных. В 1 подгруппе ЭГД был диагностирован у 20 (76,9%), что превышало количество детей с ПГД – 6 (23,1%), $p < 0,01$. Во 2 подгруппе достоверных различий количества больных с ПГД – 18 (56,2%) и ЭГД – 14 (43,8%) выявлено не было ($p > 0,05$). Также установлено, что ЭГД чаще выявлялся у детей в 1 подгруппе – 20 (76,9%) в сравнении со 2 подгруппой – 14 (43,8%) ($p = 0,05$).

Проведенное исследование гормонального статуса в 1 и 2 подгруппах выявило значимые различия уровня гормонов в виде более низких значений общего Т3 у НР-позитивных больных: 1,90 (1,80–2,10) нмоль/л и 2,10 (1,90–2,30) нмоль/л соответственно ($p < 0,05$). У больных 1 подгруппы уровень ТТГ был выше, чем во 2-й подгруппе (1,90 (1,70–2,30) мкМЕ/мл и 1,75 (1,55–2,10) мкМЕ/мл, соответственно $p < 0,05$) и ГК (1,80 (1,30–2,20) мкМЕ/мл, $p < 0,05$).

Заключение. Таким образом, эрозивные варианты ХГД чаще ассоциированы с НР-инфекцией, которая также оказывает влияние на гормональный статус детей в период становления пубертата, вызывая формирование дисфункции ЩЖ в виде депрессии ТЗ и повышения уровня ТТГ.



2.2. ВНЕКИШЕЧНЫЙ ДЕБЮТ БОЛЕЗНИ КРОНА

*Колесникова О. И., Шахова Н. В.,
Выходцева Г. И., Сероклинов В. Н.,
Миرونенко И. И., Баюнова Л. М.,
Григоревская О. А.*

Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия.

Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства, Барнаул, Россия.

Введение. Внекишечные проявления болезни Крона встречаются более чем у 40% детей. Наиболее часто встречаются поражения суставов, печени, глаз и кожи. Своевременная диагностика этой патологии и адекватная терапия способны ограничить распространение воспаления и предотвратить развитие осложнений.

Цель работы. Описать клинический случай внекишечного дебюта болезни Крона у подростка.

Материалы и методы. Пациент К., 2008 г.р., консультирован ревматологом по поводу болей и ограничения движений в левом тазобедренном суставе, нарушение походки, повышение температуры до фебрильных цифр, снижение массы тела. Заподозрен анкилозирующий спондилит. По МРТ в обоих крестцово-подвздошных сочленениях – расширение суставных щелей, эрозии. Ребёнок госпитализирован в ревматологическое отделение КГБУЗ «АККЦОМД» для углублённого обследования и лечения. Из анамнеза заболевания: периодически в кале отмечали прожилки крови. Заподозрена болезнь Крона. Консультирован гастр – 6,02x10⁹/л, СОЭ – 108 мм/час. СРБ – 102 мг/л, фибриноген – 6,5 г/л, ревматоидный фактор – 0,5, HLA B27 отр., ферритин – 167,9 мкг/л, сывороточное железо 1,8 мкмоль/л. D-димер – 2000 нг/мл. прокальцитонин – более 10 нг/мл. Кальпротектин фекальный более 1800 мкг/гр. Миелограмма – без патологии. ФГДС: эритематозная гастропатия с эрозированием. Ректосигмоколоноскопия: глубокие дефекты слизистой тонкой и толстой кишки. Гистологии биопсийного материала слизистой кишечника: лимфатический фолликул с мелкой единичной гранулёмой. Системная и иммуносупрессивная терапия проводилась в соответствии с Российскими рекомендациями. Учитывая характер

поражения кишечника, внекишечные проявления болезни Крона, пациент был проконсультирован, а затем направлен в НЦЗД (г. Москва), где была инициирована генно-инженерно биологическая терапия препаратом адалимумаб, на фоне которого снизились клиническая и лабораторная активность заболевания и достигнута ремиссия. Терапия продолжается.

Заключение. Приведённый клинический случай демонстрирует развитие внекишечного дебюта болезни Крона у подростка. Своевременная и точная диагностика болезни Крона позволяет назначить адекватную терапию и добиться ремиссии.



2.3. ДИСБИОЗ КИШЕЧНИКА, КАК ПРЕДИКТОР РАЗВИТИЯ РАССТРОЙСТВ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА У ДЕТЕЙ

*Кулиева Э. Р., Калиберденко В. Б.,
Аметова Л. О., Хамидова С. А.*

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского» (ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»), Симферополь, Россия

Введение. Несмотря на то, что ведущее значение в развитии расстройства аутистического спектра (РАС) у детей имеют генетические факторы, в свете последних исследований, число случаев РАС, сопровождающихся желудочно-кишеч-

ными нарушениями, заставляют задуматься о роли МК в патогенезе аутизма.

Цель исследования – рассмотрение изменений таксономического состава микробиоты кишечника при РАС.

Результаты. Было обнаружено повышенное содержание *Proteobacteria*, *Lactobacillus*, *Bacteroides*, *Desulfovibrio*, *Clostridium*, в то время, как уровни *Bifidobacterium*, *Blautia*, *Dialister*, *Prevotella*, *Veillonella* и *Turicibacter* были ниже по сравнению с контрольной группой. Изобилие уровня *Proteobacteria* у ребенка с аутизмом активизирует выработку ЛПС, который в свою очередь снижает уровень антиоксиданта-глутатиона (GSH), тем самым влияя на развитие нейродегенеративных процессов в мозге. Другими важными кишечными микроорганизмами, преобладающими в кишечной микрофлоре пациентов с РАС, являются *Bacteroides*, которые вырабатывают SCFA и их метаболиты, как пропионат. У пациентов с аутизмом также повышен уровень *Clostridium*, которые отвечают за продукцию эндотоксинов, тем самым обуславливающих тяжесть клинических симптомов РАС. В свою очередь, бактерии *Akkermansia* и *Sutterella* у пациентов с аутизмом способствуют разрушению муцина слизистой кишечника тем самым, вызывая нарушение проницаемости кишечни-

ка у детей, страдающих РАС. Дрожжи, присутствующие в кишечнике, такие как *Candida albicans*, отвечают за усвоение углеводов и выделение токсинов. Strati, et al., обнаружили, что *Candida* является патогномичной бактерией для пациентов с РАС. Кроме увеличения бактерий, преобладающих в МК у пациентов с РАС, наблюдается и уменьшение следующих бактерий. Так, уменьшение *Bifidobacterium* у пациентов с аутизмом, характеризуется снижением ГАМК и возникновением соответствующей клиники. Снижение *Blautia* и *Prevotella* в МК у детей с РАС – влияют на формирование поведения привычного для аутистов, и способствует снижению углеводов, что является характерным для пациентов с РАС.

Заключение. Актуальным направлением исследовательского поиска является накопление достаточного количества доказательных данных, устанавливающих роль и причинно-следственные взаимосвязи между изменениями МК и формированием когнитивных и поведенческих способностей у детей. Выявление дополнительных этиологических факторов открывает перспективы в разработке первичной превенции и новых подходов к терапии РАС.

★★★

2.4. ОЦЕНКА БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Зайцева С. В.

ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия.

Актуальность. Вовлеченность дыхательной системы в системный воспалительный процесс при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК), таких как болезнь Крона (БК) и язвенный колит (ЯК) встречается относительно редко и остается малоизученной. Однако, в последнее время в литературе все большее число сообщений, свидетельствующих о том, что патология легких и ВЗК взаимосвязаны. Появление современных методов обследования компьютерной томографии (КТ) позволяет выявить патологию респираторного тракта даже при отсутствии респираторных симптомов.

Описание клинического наблюдения. На базе гастроэнтерологического отделения ФНКЦ детей и подростков ФМБА России наблюдалось 60 детей с ВЗК, находящихся на генно-инженерной биологической терапии (ГИБТ). Из них с ЯК – 25 пациентов (42%), с БК – 35 (58%). Возраст детей составлял от 3 до 18 лет: 3-5 лет – 5 человек (8,3 %), 6-11 лет – 5 человек (25 %), 11-18 лет – 40 человек (66,7 %). Всем детям с диагностической целью проведена КТ органов грудной клетки (ОГК) для исключе-

ния бронхолегочной патологии перед проведением инициации ГИБТ и на фоне получения циклического лечения.

Результат. По результатам проведенного анализа, изменения со стороны легочной ткани по данным КТ ОГК выявлены в 48% случаев (29 человек). При этом у всех детей в клинической картине заболевания не удалось выявить респираторных симптомов (кашель, одышка). Среди них дети с БК составили 30% (18 человек), а с ЯК – 18% (11 человек). Анализ полученных данных показал, что дети в возрасте от 12 до 18 лет составили большинство – 32% (19 человек), 6-11 лет патология встречалась у 15% (9 человек) и у детей 3-5 лет в 1% (1 человек). Изменения по данным КТ ОГК в виде уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» обнаружены в 8% случаев (5 человек), спайки – 5% (3 человека), кальцинаты – 12% (7 человек), внутрилегочные лимфатические узлы обнаружены в 23% (14 человек).

Заключение. Согласно нашим данным у 48% детей с ВЗК, находящихся на ГИБТ при клиническом отсутствии респираторных симптомов имеет место патология органов дыхания. Изменения легких по данным КТ ОГК чаще встречаются в подростковом возрасте у детей с БК. Полученные результаты свидетельствуют о необходимости более

высокой осведомленности врачей различных специальностей о возможных легочных проявлениях у детей с ВЗК с целью повышения клинической бдительности и проведения правильной дифференциальной диагностики патологии респираторного тракта на ранних этапах, во избежание дальнейших осложнений.



2.5. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ РОЛЬ НЕЙРОНСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ЕНОЛАЗЫ В АССОЦИИ С ГОРМОНАЛЬНЫМИ ФАКТОРАМИ В РАЗВИТИИ ХРОНИЧЕСКОГО ГАСТРОДУОДЕНИТА У ДЕТЕЙ

*Панова И. В., Летифов Г. М.,
Домбаян С. Х., Елисеева Н. Д.*

Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия

Актуальность. Изучение патогенетических механизмов развития хронического гастродуоденита (ХГД) с учетом влияния нейроэндокринных и гуморальных воздействий на слизистую оболочку гастродуоденальной зоны остаётся по-прежнему актуальным.

Цель исследования: выявить особенность изменений уровня нейронспецифической енолазы (НСЕ) в периферической крови во взаимосвязи с гормональными факторами у детей с ХГД.

Материалы и методы. Обследовано 200 детей в возрасте 8-14 лет, из них 150 детей с ХГД (основная группа – ОГ) и 50– здоровые дети (контрольная группа – КГ). Оценивали уровни эстрадиола, прогестерона, тестостерона, свободного тироксина Т₄, свободного трийодтиронина Т₃, тиреотропного гормона ТТГ, кортизола, инсулина, соматотропного гормона СТГ, холецистокинина и гастрин, а также уровень НСЕ в периферической крови у детей ОГ и КГ с использованием методов иммуноферментного анализа наборами соответствующих тест-систем.

Результаты. Выявлен односторонний характер изменений уровня инсулина и СТГ (более низкие значения) в ОГ в сравнении с КГ, а именно: инсулин: $7,89 \pm 0,31$ и $8,97 \pm 0,34$ мкМЕд/мл соответственно, $p < 0,05$; СТГ $1,92 \pm 0,38$ и $2,45 \pm 0,51$ нг/мл соответственно, $p < 0,05$. Также у детей ОГ выявлен более высокий уровень кортизола и эстрадиола в сравнении с КГ, а именно: кортизол $623,72 \pm 21,05$ и $438,60 \pm 21,67$ нмоль/л соответственно, $p < 0,05$; эстрадиол $26,78 \pm 2,41$ и $18,234 \pm 2,33$ пг /мл соответственно, $p < 0,05$. Уровень НСЕ в ОГ превышал значения КГ: $12,60$ ($9,08-13,29$) мкг/л и $9,4$ ($5,06-10,63$) мкг/л соответственно ($p < 0,05$). Установлена прямая корреляция между НСЕ и кортизолом ($r=0,24$; $p < 0,05$), НСЕ и ТТГ ($r=0,33$; $p < 0,006$), НСЕ и холецистокинином ($r=0,25$; $p < 0,04$) у

детей с ХГД. Также обнаружены обратные корреляции между НСЕ и инсулином ($r=-0,37$; $p < 0,003$), НСЕ и эстрадиолом ($r=-0,29$; $p < 0,016$), НСЕ и Т₃ ($r=-0,30$; $p < 0,014$). В КГ подобных соотношений представленных показателей не выявлено.

Заключение. Проведенное исследование доказало связь ХГД с формированием эндокринной дисфункции и повышением уровня НСЕ. Однонаправленные изменения НСЕ в виде прямой корреляции с ТТГ, кортизолом, холецистокинином при ХГД свидетельствуют о вероятном синергизме этих факторов в патогенезе данного заболевания. Противоположная динамика изменений, подтвержденная обратной корреляцией между НСЕ и инсулином, НСЕ и эстрадиолом, НСЕ и Т₃, возможно, доказывает альтернативность эффектов данных гормонов и НСЕ в развитии ХГД у детей.

★★★

2.6. ТРИХОГЕПАТОЭНТЕРАЛЬНЫЙ СИНДРОМ У МАЛОГО ДЛЯ GESTАЦИОННОГО ВОЗРАСТА НОВОРОЖДЕННОГО

*Юдицкий А. Д., Асадова Э. М.,
Алпатская А. А.*

Ижевская государственная медицинская академия, г. Ижевск, Россия.

Трихогепатоэнтеральный синдром — редкое врожденное заболевание с преимущественным поражением кишечника, которое характеризует-

ся задержкой внутриутробного роста, тяжелой хронической диареей с дебютом в младенческом возрасте, характерными чертами лица, аномальным ростом волос и иммунными нарушениями.

Описание клинического случая. Ребенок от 2 беременности, 1 родов. Беременность протекала на фоне предлежания плаценты, плацентарной недостаточности, задержки роста плода, маловодия, коронавирусной инфекции у матери в 12-13 недель. Гестационный возраст при рождении 35 недель, масса при рождении – 1620 г (менее 3 перцентиля), длина тела при рождении – 46 см (более 10 перцентиля) – маловесный для гестационного возраста. На этапе перинатального центра у ребенка выявлены: врожденная цитомегаловирусная инфекция; открытое овальное окно; гипертензионно-гидроцефальный синдром; ранняя анемия недоношенного; паховая грыжа слева; пупочная грыжа. В возрасте 2,5 месяца проходил стационарное лечение в многопрофильной детской больнице по поводу недостаточности питания 3 степени, энтероколита и

новой коронавирусной инфекции. С 4,5-9 месяцев находился на стационарном лечении с диагнозом. Недостаточность питания 3 степени (масса тела 3445 г, <3 перцентиля), энтероколитом (жидкий стул до 10-12 раз), инфекцией смешанной этиологии (ЦМВИ + стрептококк + НГОВ): двухсторонняя пневмония, гнойный менингоэнцефалит, гепатит. В связи с подозрением на генетическое заболевание и иммунодефицитное состояние. Обследование на генетическое заболевание ребенку проведена консультация генетика, кариотипирование (кариотип 46XX), тандемная масс-спектрометрия и полноэкзомное секвенирование в возрасте 6 месяцев (трихогепатоэнтеральный синдром (мутация в гене ген SKIV2)).

Выводы. Трихогепатоэнтеральный синдром – редкое генетическое заболевание с неспецифическими клиническими проявлениями в неонатальном периоде. Раннее проведение полноэкзомного секвенирования – ключевой фактор своевременной диагностики данной патологии.



Раздел 3
ГЕНЕТИКА



3.1. БОЛЕЗНЬ НИМАННА-ПИКА ТИПА А/В НА ФОНЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК

*Мельникова И. М., Павликов А. А.,
Борисова Е. К.*

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Болезнь Ниманна-Пика А/В (НПАВ) – панэтническое, крайне редкое наследственное прогрессирующее заболевание из группы болезней накопления. Описаны единичные случаи применения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) при НПАВ. Приводим собственное наблюдение 2 детей, рожденных в одной семье, брак неродственный.

Случай 1. Мальчик N. в 3 мес. перенес аспирационную пневмонию, затем установлен диагноз: перинатальная энцефалопатия, гипертензионно-гидроцефальный синдром, мышечная дистония. В 4,5 мес. выявлена гепатоспленомегалия. В 5 мес. обнаружены 2 гетерозиготные мутации в гене SMPD1 и снижение активности SMPD1. Назначено: парентеральное, зондовое питание, противосудорожная, обезболивающая терапия и др. В динамике 3 лет состояние прогрессивно ухудшалось. Отмечался некорректируемый дефицит массы тела, симптоматическая эпилепсия, псевдобульбарный синдром, тетрапарез, нарастающая

панцитопения, стабильно повышенные уровни: АСТ, АЛТ, ГГТ, ЩФ, ЛДГ, холестерина. Тяжелая полиорганная недостаточность привела к летальному исходу ребенка в возрасте 3 лет 2 мес.

Случай 2. Девочка X., 6 лет. Выявлены 2 гетерозиготные мутации в гене SMPD1 и снижение активности SMPD1. С рождения установлена НПАВ. В 2,5 мес. отмечен синдром двигательных нарушений по дистоническому типу. В 8 мес. проведена ТГСК (Иерусалим, Израиль). Отмечалась реакция трансплантат против хозяина, кожная форма, гастроинтестинальная форма 4 ст.; сепсис, инфекционно-токсический шок. В течение 5 лет неврологические нарушения прогрессируют: умственная отсталость, вялый тетрапарез, грубые контрактуры в лучезапястных, голеностопных, коленных суставах, идиопатическая фокальная эпилепсия. Отмечены патологические переломы бедренных костей. Ребенок получает смешанное парентерально-энтеральное питание с использованием гастростомы фентанил, омепразол, урсолит, препараты кальция, колекальциферол, клоназепам, оксикодон, трамадол.

Заключение. За время наблюдения активность SMPD1 увеличилась до нижней границы нормы, нормализовались показатели гемограммы, положительная динамика в отношении гепатоспленомегалии и

печеночных показателей при сохранении умеренного повышения ЩФ и холестерина. Трудности выявления НПАВ, требующей мультидисциплинарного подхода, обосновывают необходимость совершенствования методов ранней диагностики, в том числе организации определения генетического риска, внедрения пренатального генетического тестирования до беременности.



3.2. ВАРИАБЕЛЬНОСТЬ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИИ I ТИПА (СИНДРОМ АПЕРА)

Смольянникова А. Б.

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром Апера (СА, акроцефалосиндактилия типа I, МКБ-10 Q 87.0) является одной из форм акроцефалосиндактилии, клинической картиной, мало отличающейся от других синдромальных краниосиностозов. Частота от 9,9 до 15,5 случаев на 1000000. СА имеет широкую клиническую вариабельность, и его ранняя диагностика имеет важное значение. Заболевание вызывается миссенс-мутацией гена FGFR2.

Цель: изучить часто встречающиеся клинические проявления и фенотипические особенности де-

тей с синдромом Апера для своевременной постановки диагноза и улучшения отдаленных исходов.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 6 пациентов с СА, получавших лечение в «НПЦ специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого» с 2018 по 2023 г.

Результаты. Средние показатели: гестационный возраст $39,2 \pm 0,75$, возраст матерей $31 \pm 4,3$. Масса $3676,4 \pm 387,2$, длина $54,5 \pm 1,8$, окружность головы $35 \pm 0,7$, Апгар $35 \pm 0,7$, преваляировали девочки 5/6. Пороки развития кистей и стоп пренатально выявлены у 4/6. У всех 6/6 пациентов выявлена полидактилия кистей и стоп, синдактилия в разных проявлениях, акроцефалия (башнеобразный череп), синостозирование коронарного и лямбдовидного швов. Изменения черепа: поликраниосиностоз – 6/6, укорочение орбитальной части лобной кости – 4/6, уплощение затылка – 2/6. Стигмы: гипоплазия средней части лица – 5/6, гипертелоризм, экзорбитизм, гипоплазия верхней челюсти, выступающие ушные раковины – 4/6. Расщелина язычка или мягкого нёба – 6/6. У 4/6 пороки развития головного мозга (гипоплазия мозолистого тела, мальформация Арнольда-Киари, дилатация боковых желудочков). У 3/6 врожденные пороки сердца, функционировали фетальные коммуникации. Ранее постановленный

диагноз подтвердился: у всех выявлены мутации в гене FGFR2.

Заключение. Дети с СА рождаются в срок, в основном женского пола. Диагностическими маркерами в антенатальной и в постнатальной жизни, помимо краниосинотоза и специфических стигм, являются пороки развития пальцев, деформации кистей и стоп. Около 2/3 детей выявляются врожденные пороки развития. Осложнения в неонатальном периоде связаны с основным заболеванием, степенью тяжести синостоза и сопутствующих пороков.



3.3. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА

*Курбанов Р. С. Абдулаев М. А.
Гуменюк О. И. Черненко Ю. В.*

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И.Разумовского», г. Саратов, Россия.

Введение. Врожденные пороки развития мозолистого тела представляют собой редкий врожденный дефект, характеризующийся полным (агенезия) или частичным (гипоплазия) отсутствием мозолистого тела. Мозолистое тело является одной из ключевых структур мозга, ответственным за соединение и передачу информации между левым и правым полушариями.

Согласно исследованиям, врожденные аномалии мозолистого тела встречаются с частотой 3-7 на 1000 новорожденных (Шмакова И.П., 2012; Bedeschi et al, 2006). Эти нарушения могут привести к различным неврологическим и когнитивным проблемам, что делает их важной темой для медицинских исследований и клинической практики.

Цель. Изучение генетических причин у детей с врожденными аномалиями мозолистого тела.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни и результатов полногеномного секвенирования 11 детей с врожденными аномалиями мозолистого тела в возрасте 3-7 лет. Аномалии были верифицированы при помощи магнитно-резонансной томографии. Статистический анализ проводился с помощью Microsoft Office 365.

Результаты. Анализ историй болезней пациентов с врожденными пороками головного мозга показал наличие различных сопутствующих патологий. Среди обследованных пациентов двое были с агенезией, девять – с гипоплазией мозолистого тела. У детей с врожденными аномалиями мозолистого тела наиболее часто диагностированы: детский церебральный паралич, микрофтальм, умственная отсталость, судороги. Эти патологии указывают на комплексное поражение центральной

нервной системы и требуют все-стороннего подхода к диагностике и лечению. Генетический анализ пациентов выявил следующие патогенные варианты генов: FIG4 (синдром Юниса-Варона, OMIM: 216340), UBE3A (синдром Ангельмана, OMIM: 105830), FGFR3 (синдром Мюнке, OMIM: 602849), PPP1CB (синдром Денди-Уокера, OMIM: 220200), KMT2A (синдром Видемана-Штейнера, OMIM: 605130), SPAST, ZNF148, PPP3CA, CIT, FN1 и CDK19.

Заключение. У всех обследованных детей врожденная аномалия мозолистого тела ассоциирована с патогенными вариантами различных генов. Уточнение генетических причин пороков способствует правильной маршрутизации пациентов и прогнозированию риска рождения больных детей в семье.



3.4. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЗАДЕРЖКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

*Перевязкина Е. А., Харченко К. В.,
Мадьярова М. В.*

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В. И. Разумовского», г. Саратов, Россия.

Введение. Психическое развитие является необратимым во времени процессом, сопровождающимся качественными и количественными изменениями личности в процессе познания и деятельно-

сти. Задержка психического развития (ЗПР), связана с обратимыми отклонениями со стороны развития интеллектуальной и эмоционально-волевой сферы ребёнка. Нарушения могут быть обусловлены изменениями на уровне генома, внутриутробной патологией или же связаны с нарушением воспитания и процессом обучения.

Цель. Изучение генетических причин в задержке развития.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни, результатов генетических исследований (полногеномного секвенирования ДНК, секвенирования по Сэнгеру) 50 детей от 3 лет до совершеннолетнего возраста, наблюдавшихся у педиатра, невролога и психиатра, с нарушениями психического развития (F80-F89, МКБ-10) и энцефалопатией (G93.4, МКБ-10).

Результаты. У всех детей диагностирована энцефалопатия и расстройство экспрессивной речи (n=50). При анализе результатов полногеномного секвенирования патогенные варианты в генах, ответственных за психическое развитие выявлены в 76% случаев. Были выявлены мутации в генах: NSD1, MYT1L, YWHAG, MECP2, SHANK3, AARID1, CTNNA1, CREBBP, CDK13, JAG1, KMT2D, GBA, CUX2, MYH3, ELN, GIG4, WDR26, SOX6, NONO, MOSPD2, NCOA1, ARID1B, ANKRD11, UBE2A,

UBE3A, FGFR3, PPP3CA, DYNC1H1, MED13L. Все патогенные варианты были подтверждены секвенированием по Сэнгеру. В 90% случаев патогенные варианты у детей в генах возникли de novo.

Заключение. Большинство диагнозов, связанных с ЗПР у обследованных детей, было обусловлено наличием изменений в структуре генов. Понимание генетических причин задержки развития способствует правильной маршрутизации пациентов, формированию оптимальной схемы реабилитации и прогнозированию в дальнейшем рождения больных детей в семьях, где воспитываются дети с задержкой психического развития. Выражаем признательность благотворительному фонду медико-социальных генетических проектов помощи «Геном жизни».

Ключевые слова: мутации, ЗПР, полногеномное секвенирование ДНК, тело абстракта помощи, «Геном жизни».

★★★

3.5. ИЗУЧЕНИЕ ФАРМАКОГЕНЕТИКИ У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВОМ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

Лобанов М. Е., Гуменюк О. И.

МЗ РФ ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В. И. Разумовского» Минздрава России, г. Саратов.

Актуальность. Персонализированный подход в терапии у детей с расстройством аутистического спектра (РАС) – актуальная проблема современной медицины. Нежелательные лекарственные реакции у детей с РАС могут проявляться, по данным различных авторов, от 5 до 50% случаев (Yoshida K, Koyama E, Zai C.C., et al, 2021). Этим обуславливается важность персонализированного подхода к пациентам с РАС.

Описание клинического наблюдения. Проведен анализ фармакогенетического исследования у 13 пациентов с РАС, в возрасте 5 – 18 лет (средний возраст $8,4 \pm 4,4$). Изучалась индивидуальная лекарственная реакция на следующие препараты: в 100% случаев была выявлена лекарственная непереносимость на Азатиоприн; противосудорожные препараты (вальпроевая кислота, карбамазепин, фенитоин); противотуберкулезный препарат – Изониазид; противоопухолевые препараты (меркаптопурин, тиогуанин). Для препарата Варфарин непереносимость в группе пациентов составила 69%. В 38% была определена лекарственная непереносимость для препаратов из группы антидепрессантов (имипрамин, циталопрам). Ингибиторы протонной помпы (лансопразол, омепразол, пантопразол) показали лекарственную непереносимость в 31%, а 8% было отмечено для препаратов – Абакавир и Целекоксиб.

Заключение. Исследование фармакогенетических особенностей, дает возможность решить проблемы персонализированной медицины у детей с РАС, снизить возможные проявления нежелательных лекарственных реакций.



3.6. ИННОВАЦИОННЫЙ ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДХОД К ОПРЕДЕЛЕНИЮ ФАРМАКОГЕНЕТИЧЕСКИХ АСПЕКТОВ ЕНМОНОЙ ПАТОЛОГИИ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ: ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

*Васин К. С.^{1,2}, Куринная О. С.^{1,2},
Шпилова Н. Н.³, Юров Ю. Б.^{1,2},
Ворсанова С. Г.^{1,2}, Юров И. Ю.^{1,2,4}*

¹Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва;

²ФГБНУ Научный центр психического здоровья, Москва, Россия;

³ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва.

⁴ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва.

Клинический случай. У мальчика десяти лет с тяжёлой формой умственной отсталости, атипичным аутизмом, эпилепсией и ниж-

ней спастической параплегией был определен кариотип 46,XY. Далее, для выявления геномных перестроек с большим разрешением размером было проведено молекулярное кариотипирование, в ходе которого были выявлены 2 редкие и патогенные вариации числа копий последовательности ДНК (CNV): 7p11.2(55498891_55499058)×4 и 16p13.2(8797594_8900436)×3.

В участке хромосомы 7p11.2 локализован ген LANCL2 [OMIM:612919], а в 16p13.2 – AVAT [OMIM:137150]. Оба гена имеют повышенную экспрессию в различных областях головного мозга, и участвуют в функционировании ГАМКергического синапса, на основании чего была установлена их патогенность в контексте развития психоневрологических нарушений. В ходе расширенного биоинформатического анализа, направленного на приоритизацию генов, влияющих на эффективность противоэпилептической терапии, были определены еще 2 гена-кандидата заболевания: CYP2A6 [OMIM:122720] и GABRA3 [OMIM:137192].

По данным литературы (Tanner et al., 2017) CNV гена CYP2A6 встречаются у пациентов с риском развития гепатотоксичности, при использовании вальпроевой кислоты. CNV гена GABRA3

встречаются у пациентов с лекарственно-устойчивой эпилепсией (Chakraborty et al., 2023). Мутации в лиганд-связывающем домене гена, чувствительном к бензодиазепину, могут нарушать процесс связывания с лекарствами (диазепам, лоразепам), что может приводить к развитию фармакорезистентности. CNV, затрагивающие гены CYP2A6 [OMIM:122720] и GABRA3 [OMIM:137192], не были отмечены как патогенные варианты, приводящие непосредственно к развитию психических нарушений, но эти нарушения встречаются с высокой частотой в данной группе пациентов. Более того, фармакокинетика и фармакодинамика этих изменений генома указывает на то, что побочные эффекты от антиконвульсантов широко распространены у пациентов.

Вышеописанный клинический случай показывает эффективность применения молекулярно-цитогенетических технологий не только для определения патогенных CNV, но и при определении фармакогенетических аспектов геномной патологии для дальнейшего выбора таргетной терапии. При этом алгоритмы приоритизации CNV могут модифицироваться в зависимости от целей приоритизации.

★★★

3.7. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ МЕТОДА ОПРЕДЕЛЕНИЯ ДНК TREC И KREC МЕТОДОМ ПЦР ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ СТАРШЕ 1 ГОДА

Павликов А. А., Сергиенкова Ю. Д.

ЯГМУ ФГБОУ ВО Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России, Ярославль, Россия.

Актуальность. В настоящее время в Российской Федерации проводится расширенный неонатальный скрининг на 36 наследственных заболеваний, в том числе на первичные иммунодефициты (ПИДС) методом TREC и KREC. Ранняя диагностика ПИДС даёт возможность своевременно начинать лечение и улучшает прогноз. Научная новизна: ДНК TREC и KREC – это универсальный маркер Т-клеточных иммунодефицитов и маркер созревания В-клеток, однако, метод широко не используется у детей, рожденных до 2023г.

Цель исследования: оценить возможность использования вышеупомянутого метода для диагностики ПИДС для детей старше 1 года.

Материалы и методы. Нами было проведено 92 TREC и KREC теста детям в возрасте от 1 года до 9 лет. Показаниями были: частые длительные респираторные заболевания, затяжные пневмонии, осложнения вакцинации. Выявлен 1 положительный результат (снижение показателя KREC).

Результаты и их обсуждение.

Анамнез данной пациентки: от 1 беременности, на фоне у ОРВИ, герпесвирусной инфекции, обострений хронического тонзиллита у мамы. Мама во время беременности работала оператором автозаправочной станции, папа – сварщик. На момент родов маме 33 года, страдает миопией, хроническим бронхитом, хроническим циститом, папе 32 года, здоров, курит. Роды в срок 40 недель, оперативным путем (кесарево сечение) по причине клинически узкого таза. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 3660 г, длина тела – 53 см. В неонатальном периоде – конъюгационная желтуха, витамин К-дефицитный геморрагический синдром.

Профилактические прививки по календарю. Диагностированные заболевания: врожденный вывих бедра, открытое овальное окно, пиелозктазия, долихосигма, бронхиальная астма, стигмы дисэмбриогенеза. Аллергологический анамнез: с 4 месяцев – атопический дерматит, отмечалась сыпь на аскорил, гранат, черную смородину. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, отиты, гнойный панариций, затяжная пневмония (45 дней). Перенесенная пневмония с затяжным течением являлась показанием для проведения TREC и KREC теста. При дальнейшем исследовании в иммунограммах трехкратно отмечалось

снижение Ig M. Был выставлен диагноз «селективный дефицит Ig M». В настоящее время продолжается наблюдение за ребенком.

Выводы: метод TREC и KREC может быть использован в качестве метода исследования не только в плане неонатального скрининга, но и для диагностики первичных иммунодефицитов у детей, которые родились до 2023 года

★★★

3.8. КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИДРОМАЛЬНОЙ ФОРМЫ РАССТРОЙСТВА АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА, АССОЦИИРОВАННОЙ С ГАПЛОНЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ГЕНА SHANK3: СЕРИЯ СЛУЧАЕВ

*Парфененко М. А., Данцев И. С.,
Курамагомедова Р. Г., Грознова О. С.,
Воинова В. Ю.*

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром Фелан-Макдермид (ФМД) (OMIM: 606232) – клинически гетерогенная синдромальная форма расстройства аутистического спектра (РАС), связанная с патогенными вариантами в гене SHANK3 или делецией копии этого гена, локализованного в 22q13.33 [1]. SHANK3 кодирует белок SHANK3, основной

функцией которого является регуляция синаптогенеза в эмбриогенезе, а также в раннем неонатальном периоде [2].

У людей с гаплонедостаточностью SHANK3, помимо РАС, наблюдаются следующие клинические признаки: нарушения интеллектуального развития, задержка психомоторного и психоречевого развития, неспецифические аномалии строения головного мозга, судороги, гипотония мышц, высокие темпы физического развития, нарушения потоотделения и болевой чувствительности. Синдром ФМД является одной из наиболее распространенных синдромальных форм РАС.

Описание клинического наблюдения. А., девочка, 12 лет П., мальчик, 6 лет. Молекулярное событие: делеция 22q13.33 размером 1,050 Mb, включающая SHANK3 Делеция двух нуклеотидов в 22 из 23 экзонов SHANK3, приводящая к сдвигу рамки считывания. Задержка психомоторного развития + Высокие показатели физического развития – РАС/ аутистические черты + Нарушение интеллектуального развития + +Нарушение речи + Мышечная гипотония + Нарушения походки – +Аномалии строения позвоночника + Нарушения слуха + Судороги – Эпилептиформная активность на ЭЭГ – Аномалии строения головного мозга +Аномалии

электрической активности сердца + Нарушение потоотделения? Снижение болевой чувствительности? Микроаномалии развития эпикант, узкий лоб, широкие брови, короткий фильтр, широкий кончик носа?

Заключение. Синдром ФМД – клинически и генетически гетерогенное расстройство, для диагностики которого требуется проведение молекулярно-генетического исследования. Ввиду того, что при синдроме ФМД наблюдается поражение различных органов и систем – не только головного мозга – для оказания помощи пациенту с этим расстройством требуется мультидисциплинарная команда специалистов.

Список литературы:

1. Uchino S, Waga C. SHANK3 as an autism spectrum disorder-associated gene. // Brain Dev.– 2013. – N 35(2). – P.106-110. – Doi:10.1016 /j.braindev.2012.05.0132.
2. Bouquier N, Sakkaki S, Raynaud F, [et al.]. The Shank 3 Venus/Venus knock in mouse enables isoform-specific functional studies of Shank3a. // Front Neurosci.–2022.– N16: P.1081010. – Published 2022 Dec 8. – Doi:10.3389/fnins.2022.1081010.

★★★

3.9. КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ РОССИЙСКОЙ КОГОРТЫ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МАРФАНА

*Грицевская Д. Ю. Школьников М. А.,
Воинова В. Ю.*

ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва.

Цель: выявить у детей с синдромом Марфана корреляции основных клинических признаков с типом и позицией каузативной мутации в гене *FBN1*, а также межсистемные корреляции.

Методы. Глубокое фенотипирование пациента, молекулярно-генетическое исследование.

Результаты. Обследовано 69 детей в возрасте от 0 до 18 лет с синдромом Марфана. Пациенты были разделены на подгруппы в зависимости от типа мутации: Loss of Function (LoF) или миссенс (с потерей или без вовлечения цистеина), а также в зависимости от ее локализации. Были изучены корреляции между клиническими признаками и типом и локализацией мутации в гене *FBN1*. Нами подтверждено, что пациенты с миссенс-мутациями чаще страдают эктопией хрусталика ($p=0,001 (<0,05)$), чем пациенты с LoF-мутациями. Пациенты с LoF-мутациями имеют большие размеры

аорты (фиброзное кольцо: $p=0,013$ и синусы Вальсальвы: $p=0,045$) и частоту её дилатации ($p=0,02$); чаще имеют деформацию грудной клетки ($p=0,02$), более выраженную долихостеномелию ($p=0,002$), чем пациенты с миссенс мутациями. Пациенты с миссенс-мутациями с потерей цистеина имеют большие размеры аорты на уровне синусов Вальсальвы ($p=0,03$), чаще страдают килевидной деформацией грудной клетки ($p=0,003$), в сравнении с пациентами с миссенс-мутациями без вовлечения цистеина. Нами впервые показано, что пациенты с LoF-мутациями чаще, чем пациенты с миссенс-мутациями, имеют контрактуру локтевого сустава ($p=0,034$), имеют более ранний дебют деформации стоп ($p=0,049$), большие показатели натрийуретического пептида в биохимическом анализе крови ($p=0,016$). Пациенты с миссенс-мутациями с потерей цистеина в отличие от пациентов с миссенс мутациями без вовлечения цистеина имеют более ранний дебют деформации позвоночника ($p=0,024$), большие уровни показателей фосфора ($p=0,037$) и щелочной фосфатазы, ($p=0,053$) в биохимическом анализе крови. Впервые определено, что пациенты при локализации каузативного варианта в экзонах с 1-10 раньше остальных начинают страдать деформацией стоп ($p=0,043$); с 11-20 меньше остальных имеют дилата-

цию аорты ($p=0,016$), килевидную деформацию грудной клетки ($p=0,042$) и имеют менее выраженную долихостеномелию ($p=0,043$); с 51 по 66 реже остальных имеют эктопию хрусталика ($p=0,022$). Впервые показано, что дилатация аорты достоверно коррелирует с тяжелой миопией ($p=0,003$) и плоско-вальгусной установкой стоп ($p=0,032$).

Заключение. Нами определен ряд статистически достоверных корреляций, некоторые из которых выявлены впервые.



3.10 КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ИММУНОКОСТНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ ШИМКЕ: ОДНОЦЕНТРОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Серебрякова О. А., Михайлова Е. А.

ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, кафедра инновационной педиатрии и детской хирургии ФДПО, г. Москва, Россия.

Актуальность. Иммунокостная дисплазия Шимке (ИКДШ) – мультисистемное орфанное заболевание с распространенностью 1 на 1–3 миллиона живорождений, проявляющееся иммунодефицитом (ИД), спондилоэпифизической дисплазией и стероидрезистентным нефротическим синдромом, обусловленное вариантами в гене SMARCAL1, который кодирует белок, отвечающий за стабилизацию ДНК.

Цель исследования. Изучить клиническую характеристику детей с ИКДШ.

Материалы и методы. Клиническое наблюдение 5 человек с подтвержденным диагнозом ИКДШ, госпитализированных в НИКИ им. Вельтищева с 2018 по 2024 год, медиана наблюдения – 2 [2;2.5] года.

Результаты. В 5/5 случаев дети рождались преждевременно на фоне задержки внутриутробного развития. Медиана первых симптомов – 32 [3.5;47.5] месяца; медиана установления генетического диагноза – 40 [24.5;60] месяцев. У 2/5 первый симптом – случайно выявленная лейкопения, у 2/5 – протеинурия. У всех пациентов выявлена мутация гена SMARCAL1: в 2/5 случаев – гомозиготная, в 3/5 – компунд гетерозиготная, у 3/5 выявлен вариант $p(\text{Glu848Ter})$, в 4/5 случаев мутации de novo. У всех пациентов – характерный симптомокомплекс: протеинурия нефротического уровня, иммунодефицит ИД, недостаток роста и массы тела (медиана SDS роста -5.8 [-8.3;-3.8], медиана SDS массы -5.3 [-8.6;-4,7]), дисплазия костной ткани. Полный нефротический синдром у 3/5, у 4/5 – нефрогенная артериальная гипертензия (АГ), у 1/5 – злокачественная АГ, не корригирующаяся препаратами. Медиана СКФ на момент первичного обследования – 80 [78;84.5] мл/мин/1.73м², при последнем обследовании – 50

[27;75]. У 3/5 пациентов – летальный исход, во всех случаях причина – инфекционные заболевания, как осложнения ИД. Не было зафиксировано ассоциации тХБП и поздней диагностики.

Заключение. ИКДШ отличается широким спектром клинических проявлений, что требует привлечения мультидисциплинарной бригады врачей. Различное течение заболевания у пациентов с одинаковым генетическим вариантом говорит о высокой фенотипической вариабельности.



3.11. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С БИАЛЛЕЛЬНЫМИ И МОНОАЛЛЕЛЬНЫМИ ВАРИАНТАМИ В ГЕНЕ SLC34A1.

Михайлова В. М.², Шарова М. В.¹

¹Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Москва, Россия.

²ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова».

Актуальность. Мутации в гене SLC34A1 приводят к нарушению функции NaPi-IIa, что приводит к снижению реабсорбции фосфата и клиническим симптомам, связанным с его дефицитом. Биаллельные мутации в гене SLC34A1 обуславливают развитие инфантильной гиперкальциемии, тип 2, с AP наследованием.

Одиночные гетерозиготные варианты в SLC34A1 описаны как гипофосфатемический нефролитиаз с остеопорозом, тип 1, с АД наследованием.

Результаты. В исследование было включено 10 детей (5 мальчиков/5 девочек) с биаллельными (n=5) и моноаллельными (n=5) вариантами в гене SLC34A1. Медиана возраста на момент первичного обследования составила 13,0 [10,0; 15,0] месяцев. NGS (секвенирование экзома n=8, генома n=2) был выполнен всем детям. Медиана возраста появления первых неспецифических симптомов (лейкоцитурия n=5, задержка развития n=2, болевой синдром n=1, скрининг УЗИ n=2) 4,0 [2,0; 8,0] месяца. У всех пациентов (5/5) с биаллельными мутациями в гене SLC34A1 имели место гиперкальциемия, гиперкальциурия и двусторонний медуллярный нефрокальциноз (НК); у 80% детей (4/5) наблюдались задержка физического развития и снижение уровня паратгормона; у половины детей была диагностирована гипофосфатемия. У 60% (3/5) пациентов с моноаллельными мутациями в гене SLC34A1 на первом году жизни были выявлены задержка физического развития, гиперкальциемия, снижение паратгормона, НК и уролитиаз. У 40% (2/5) детей наблюдалась гиперкальциурия. Гипофосфатемия не выявлена ни у одного из пациентов. Фильтрационная функция почек на момент

первичного обследования была снижена у всех пациентов (10/10), статистически значимой разницы в рСКФ среди групп с би- и моноаллельными вариантами получено не было (62,1 [57, 67] против 68,8 [65,1, 72], $p=0,42$).

Заключение. Наиболее частыми клиническими проявлениями как у пациентов с биаллельными, так и у пациентов с моноаллельными вариантами в гене SLC34A1 на первом году жизни были гиперкальциемия, гиперкальциурия, снижение паратгормона и НК. Пациентам с моноаллельными вариантами в SLC34A1 требуется более углубленное генетическое тестирование (секвенирование генома, MLPA) для выявления потенциального второго гетерозиготного варианта в SLC34A1

★★★

3.12. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА IIIВ ТИПА (СИНДРОМ САНФИЛЛИПО) МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИ ПОДТВЕРЖДЕННЫЙ ОМIM: 252920.

*Иванцова А. В., Алиева Э. И.,
Транковский С. Е.*

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия.

Актуальность. Мукополисахаридозы (МПС) – группа наследственных болезней обмена веществ, связанных с нарушением метаболизма

гликозаминогликанов, приводящее к поражению органов и тканей. Обусловлены данные заболевания мутациями генов, контролирующих процесс внутрилизосомального гидролиза макромолекул. Синдром Санфиллипо наиболее распространенный среди всех мукополисахаридозов, обусловлен нарушением катаболизма гепарансульфата, что приводит к накоплению его в клетках и тканях, приводящих к дисфункции органов. Основным клиническим проявлением заболевания является нарушение поведения и прогрессирующий регресс психического развития. Незначительные соматические изменения, наличие легких и атипичных форм течения заболевания приводят к трудностям дифференциальной диагностики.

Цель исследования. Продемонстрировать клинический случай МПС у ребенка 3-х лет.

Результаты. Ребенок А. поступил в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на увеличение объема живота, задержкой психо-речевого развития. При осмотре отмечались грубые черты лица (увеличение лобных бугров, низкие надбровные дуги, широкая спинка носа, вывернутая нижняя губа), вальгусная деформация нижних конечностей, воронкообразная грудная клетка. При пальпации органов брюшной полости выявлено увеличение печени, селезенки. По результатам генетического исследо-

вания выявлено резкое снижение активности N-ацетил-альфа-D-глюкозаминидазы. Был выставлен диагноз: Другие уточненные болезни печени, на фоне болезни накопления (мукополисахаридоз IIIB, молекулярно-генетически подтвержден OMIM:252920). Рекомендовано медико-генетическое консультирование семьи, предварительное обследование родителей, младшей сестры на наличие носительства мутации с.614G>A (p.Gly205Asp) в гене NAGLU.

Заключение. Представленный пациент имеет классическую клиническую картину МПС III типа, с развитием когнитивных и двигательных нарушений на 3-м году жизни, с характерными фенотипическими проявлениями болезни, с неспецифическими соматическими проявлениями (гепатоспленомегалия). Для клинической картины МПС III типа характерно преобладание неврологической симптоматики над соматическими проявлениями. Прогноз данного заболевания неблагоприятный, отмечается неуклонное прогрессирование заболевания. Необходима профилактика. Родителям детей с мукополисахаридозом необходимо эффективное медико-генетическое консультирование, существует возможность проведения пренатальной и преимплантационной диагностики.

★★★

3.13. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ГЕНОДЕРМАТОЗ У НОВОРОЖДЕННОГО ОТ БЛИЗКОРОДСТВЕННОГО БРАКА

*Шпилова Л. М.¹, Осипова В.А.¹,
Старчикова Т. А.²*

¹ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского», г.Саратов, Россия.

²ГУЗ «Саратовская городская клиническая больница»№8.

Актуальность. В группу орфанных генодерматозов, входит врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ). Заболевание проявляется образованием пузырей, как в дерме, так и в подлежащих слоях участков кожи и слизистых, возникающих в местах минимального давления или трения. Частота ВБЭ от 1:5000 до 1:100000. Наследование может быть по аутосомно-доминантному или по аутосомно-рецессивному типу. Патогенез заболевания связан с мутациями более чем в 10 генах, кодирующих важные структурные белки эпидермиса, что влечет за собой разрушение кератиноцитов и нарушение эпидермо-дермальных связей, приводя к образованию пузырей и эрозий.

Цель исследования – описать клинический случай генодерматоза у новорожденного.

Материалы и методы. Ребенок родился в перинатальном центре от матери 26 лет, от первой бере-

менности, первых срочных родов, путем ЭКО от близкородственного брака – родители двоюродные брат и сестра. Беременность протекала на фоне кольпита и компенсированной фетоплацентарной недостаточности. При гистологическом исследовании плаценты зафиксировано: париетальный гнойный децидуит, гнойный амнионит, субхориальный интервиллизит. На коже девочки выявлены обширные дефекты в области лица, грудной клетки, поясницы и дистальных отделов конечностей до локтей и колен в виде ярко-красных эрозий с влажной поверхностью и серозно-геморрагическим отделяемым по типу «обожженной кожи» находились в местах, наиболее подверженных механическому трению. Нейросонография, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и электрокардиограмма – без патологии. Ребенок был консультирован онлайн в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» МЗ РФ, где были даны рекомендации по уходу за кожей ребенка. Обработку и перевязку раневых поверхностей проводили ежедневно согласно рекомендациям. При повторной телеконсультации был согласован перевод ребенка в московский стационар, где было проведено глубокое генетическое исследование и

на основании выявленных нарушений проведена клеточная терапия, которая позволяет надеяться на стабилизацию заболевания.

Заключение. Близкородственные браки повышают риск рождения детей с генетическими заболеваниями. ВБЭ в плане диагностики и лечения – тяжелое орфанное заболевание, при котором значительно снижается качество жизни ребёнка. Основной метод лечения – паллиативная поддержка с постоянным уходом за кожей и оказание психологической помощи семье.



3.14. МОЛЕКУЛЯРНОЕ КАРИОТИПИРОВАНИЕ КАК ОСНОВА ГЕНОМНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМАХ НАРУШЕНИЯ ПСИХИКИ У ДЕТЕЙ

*Ворсанова С. Г.^{1,2}, Зеленова М. А.²,
Куриная О. С.^{1,2}, Васин К. С.^{1,2},
Демидова И. А.^{1,2}, Колотий А. Д.^{1,2},
Юдицкая М. Е.^{1,2}, Якушев Н. С.^{1,2},
Кваскова Н. Е.³, Юров Ю. Б.^{1,2},
Воинова В. Ю.^{1,2}, Юров И. Ю.^{1,2,4}*

¹ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия.

²ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

³Центр эпилептологии и неврологии им. А. А. Казаряна, Москва, Россия.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия.

Хромосомные аномалии, а также вариации числа копий последовательности ДНК (CNV) являются одной из наиболее распространённых форм генетической патологии, связанных с нарушением развития центральной нервной системы у детей.

Молекулярное кариотипирование представляет собой на сегодняшний день самый эффективный метод выявления данных форм вариабельности генома, являясь одной из наиболее эффективных диагностических методологий для современной медицинской геномики и геномной педиатрии. Более того, использование современных методов биоинформатического анализа позволяет не только определять генетические причины заболевания, но также и идентифицировать процессы, которые нарушены за счёт изменения генома (хромосом) у пациента. В настоящей работе был исследован 741 образец периферической крови детей с нарушением развития центральной нервной системы с помощью метода SNP-array. Оригинальный биоинформатический метод, основанный на системном анализе геномных вариаций, был также использован. Молекулярное карио-

типирование позволило выявить хромосомные аномалии >0,5 млн пн в 127 случаях (17,1%). В 13 случаях (1,8%) были обнаружены эпигеномные изменения в виде сегментной унипарентальной дисомии в участках геномного импринтинга. Особо следует отметить, что результаты анализа с помощью молекулярного кариотипирования в 77,1% случаях были успешно интерпретированы с точки зрения влияния геномных вариаций (CNV) на клинические проявления в исследованной группе. Иными словами, стало возможно определять процессы, изменённые за счёт нарушений генома.

Полученный массив данных также представляет особый интерес для разработки тактики лечения исследованных пациентов, включая фармакогенетическую (фармакогеномную) оценку. Настоящее исследование показывает, что молекулярное кариотипирование в сочетании с биоинформатическим анализом, основанным на принципах системной геномики (системный анализ геномных вариаций), позволяет не только определить хромосомные аномалии у детей с нарушением психики, но также даёт возможность определения молекулярных механизмов соответствующего заболевания. Полученная информация относительно молекулярных и клеточных механизмов нарушения психики может быть в дальнейшем

использована для научно обоснованной терапии и индивидуального подхода к ведению пациента.



3.15. НОВАЯ ПАРАДИГМА ИДЕНТИФИКАЦИИ ГЕНЕТИЧЕСКИХ МЕХАНИЗМОВ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СВЯЗАННЫХ С ТКАНЕСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ГЕНОМНОЙ НЕСТАБИЛЬНОСТЬЮ У ДЕТЕЙ

*Юров И. Ю.^{1,2,3}, Ворсанова С. Г.^{1,2},
Куринная О. С.^{1,2}, Карпачев Е. С.¹
Колотий А. Д.^{1,2}, Григорян Л. Д.¹,
Демидова И. А.^{1,2}, Якушев Н. С.^{1,2},
Васин К. С.², Юдицкая М. Е.²,
Зеленова М. А.¹, Подгорный А. Н.¹,
Айрапетян М. И.¹, Юров Ю. Б.^{1,2},
Морозов Д. А.^{1,4}*

¹ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

²ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия.

³ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия.

⁴Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия.

На современном этапе развития

медико-генетические исследования с целью диагностики геномной патологии осуществляются практически исключительно с использованием образцов крови. Необходимо отметить, что подобный подход к поиску генетических причин болезней полностью отрицает возможность наличия генетических нарушений в других тканях, которые, тем не менее, могут быть причиной или элементом патогенетического каскада заболевания. Принимая во внимание современные знания о межклеточной (межтканевой) вариабельности генома в организме человека, при разработке и внедрении методов современной молекулярной диагностики необходимо учитывать тканеспецифическую геномную/хромосомную нестабильность и соматический мозаицизм при идентификации механизмов патологических состояний, знание которых открывает беспрецедентные возможности для разработки научно-обоснованной индивидуальной терапии.

Таким образом, для увеличения эффективности поиска молекулярных и клеточных причин нарушения функционирования организма, была предложена новая парадигма идентификации генетических механизмов заболеваний, связанных с тканеспецифической геномной нестабильностью у детей.

Краеугольным камнем настоя-

щей парадигмы является изучение межклеточной вариабельности генома в постоперационных или интраоперационных образцах. Фактически, к каноническим методикам анализа генома в клетках крови, среди которых основными являются карiotипирование (позволяет изучать геном на хромосомном уровне в индивидуальных клетках) и геномное сканирование (позволяет определить геномные нарушения, затрагивающие все клетки организма, которые могут вызывать нестабильность хромосом или генома) добавляется сложный, но важный элемент в виде анализа изменения числа хромосом в клетках интраоперационных образцов. В дальнейшем при необходимости для определения причин тканеспецифической нестабильности именно за счёт локальных микроперестроек генома имеет смысл их исследовать с помощью полногеномного сканирования также и в интраоперационных образцах. Корреляционный анализ данных относительно геномных вариаций, полученных на основе анализа клеток крови и интраоперационных образцов, позволит определить, с одной стороны, наличие тканеспецифической нестабильности, а с другой – идентифицировать механизмы её возникновения для дальнейшего ингибирования этого патологического процесса. В целом, данная па-

радигма выглядит ценной для диагностики заболеваний, связанных с хаотизацией генома, число которых, по-видимому, в ближайшие годы будет расти.



3.16. ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ НАРУШЕНИИ МЕТАБОЛИЗМА D-2 - ГИДРОКСИГЛУТАРАТА

Хохлова А. П.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» МЗ РФ. Москва, Россия.

Актуальность. D-2-гидроксиглутаровая ацидурия (D-2-HGA) — редкое нейрометаболическое заболевание, проявляющееся кардиомиопатией, эпилепсией, задержкой нервно-психического развития. Развитие заболевания обусловлено генетическими мутациями в генах D2HGDH (D-2-HGA I типа) и IDH2 (D-2-HGA II типа), что приводит к избыточному накоплению D-2-гидроксиглутарата (D-2-HG), который обладает цито- и нейротоксическим действием.

Клинический случай. Мальчик Г. от 1-х родов на 41-й неделе гестации на фоне хронической гипоксии плода. Масса тела 2950 г, длина 50 см, по шкале APGAR оценен на 8/8 баллов.

Состояние при рождении тяжелое, обусловлено аспирационной пневмонией. Ребенок получал лечение в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), спустя 18 суток был выписан под амбулаторное наблюдение.

В возрасте 6,5 месяцев на фоне течения ринита развился билатеральный тонико-клонический приступ. Ребенок был госпитализирован в ОРИТ. При поступлении состояние тяжелое, обусловлено неврологической симптоматикой, мышечный тонус диффузно снижен. По данным эхокардиографии определялась выраженная дилатация левого желудочка. На электроэнцефалографии зарегистрирована ритмичная спайковая активность. Мальчик был консультирован генетиком.

По результатам газовой хроматографии мочи выявлено резкое повышение концентрации D-2-HGA. При молекулярно-генетическом исследовании выявлена мутация de novo в гене IDH2. На основании полученных данных установлена D-2-HGA II типа. Назначена комплексная терапия, направленная на лечение кардиомиопатии, купирование эпилептической активности. На данный момент ребенку 3 года, отмечается выраженное отставание в нервно-психическом развитии. Постоянно наблюдается у невролога и кардиолога.

Заключение. В связи с редкой встречаемостью D-2-HGA снижается осведомленность и настороженность клиницистов в отношении данного заболевания. Поздняя диагностика обуславливает начало лечения уже при выявлении тяжелых инвалидизирующих проявлений, что сопряжено с неблагоприятным прогнозом.



3.17. ПОЛИМОРФИЗМЫ ГЕНОВ JAK-STAT СИГНАЛЬНОГО ПУТИ КАК МОЛЕКУЛЯРНЫЕ МАРКЕРЫ РИСКА АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК

*Козыро И. А.¹, Белькевич А. Г.¹,
Никитченко Н. В.², Яцкив А. А.²,
Гончарова Р. И.²*

¹УО Белорусский государственный медицинский университет, (БГМУ) Республика Беларусь, Минск.

²Институт генетики и цитологии НАН Республики Беларусь, Минск.

Актуальность. Гены STAT4, RTPN2 и RTPN22 являются звеньями JAK-STAT сигнального пути, одного из важных регуляторов функционирования иммунной системы, и, вероятно, что любое изменение в экспрессии или активности может изменить функцию и реакцию нормального иммунитета, приводя к аутоиммунным событиям.

Описание. Повышение уровня интерферонов и экспрессии, индуцируемых ими генов, опосредованное JAK-STAT сигнальным путем, играет ключевую роль в развитии системной красной волчанки (СКВ) и люпус нефрита (ЛН). Нами определены частоты генотипов и аллелей в полиморфных локусах генов STAT4 (rs7574865, rs3821236), RTPN2 (rs2542151, rs7234029) и RTPN22 (rs2476601) в группах детей (n=37) и взрослых (n=63) с СКВ, ЛН. В группу контроля включены дети (n=420) и взрослые (n=345) без аутоиммунных заболеваний.

Анализ объединенной группы пациентов детского и взрослого возраста выявил, что полиморфный локус rs7574865 STAT4 является маркером риска развития СКВ (Т: OR 1,99 [1,42–2,79], p=0,0001; ТТ: OR 3,36 [1,64–6,87], p=0,0018) и ЛН (ТТ: OR 1,91 [1,32–2,78], p=0,0008; ТТ: OR 4,25 [2,02–8,95], p=0,0004). Эти ассоциации сохранялись и при анализе детской и взрослой групп по отдельности. При этом rs7574865 STAT4 является, по-видимому, общим генетическим фактором риска возникновения аутоиммунных заболеваний.

Также выявлена ассоциация rs2542151 RTPN2 с риском развития СКВ (С: OR 1,66 [1,12–2,47], p=0,014; GT: OR 1,74 [1,10–2,77], p=0,021) и ЛН (С: OR 1,87 [1,21–2,88], p=0,006; GT: OR 1,90 [1,13–3,18], p=0,017) в объединенной группе пациентов. Полиморфные

локусы rs7234029 RTPN2 и rs2476601 RTPN22 не были ассоциированы с СКВ или ЛН вне зависимости от возраста.

Заключение. В белорусской популяции подтверждена ассоциация локуса rs7574865 STAT4 и впервые показана связь полиморфного варианта в локусе rs2542151 RTPN2 с повышенным риском развития СКВ, ЛН.

На основании собственных и данных литературы полиморфный локус rs7574865 STAT4 является, по-видимому, общим генетическим фактором предрасположенности к возникновению не только СКВ, но и других аутоиммунных заболеваний. Стратификация пациентов в зависимости от наличия у них конкретных генетических факторов риска открывает значительные перспективы для подбора наиболее эффективной терапии.

★★★

3.18. РЕАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКИ

Морева Г. В., Братцева О. В.

Рогожа Е.А., Кондратьева К.Е.

Килинкарлова В. В., Клименко С. М.

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», МЗ РФ, Тюмень, Россия.

Введение. Муковисцидоз (МВ) – это тяжелое генетически обусловленное заболевание, имеющее прогрессирующее течение и требующее четких стандартов в диагностике и раннего назначения дорогостоящего лечения, способного в значительной мере повлиять на качество и длительность жизни пациентов.

Цель исследования: анализ этапов диагностики, клиники и динамики заболевания у детей с МВ в ГП №4 г. Тюмени.

Материалы и методы. В ГП №4 наблюдается 4 ребенка с муковисцидозом в возрасте от 6 до 17 лет. У всех детей смешанная форма МВ, но различные генотипы: CFTR F508del/W1310X, F508del/F508del у 2 мальчиков и CFTR W1282X/2184insA, F508del/F508del у 2 девочек. Диагноз у всех пациентов поставлен на основании: неонатального скрининга, повышения уровня хлоридов пота, стеатореи и снижения эластазы в кале, а затем подтвержден генетическим анализом. Родители являются носителями мутационных генов. У детей с гомозиготным генотипом тяжелая клиника неонатального периода. Пациентка В., 17 лет: в 1-е сутки жизни – клиника меконияльного илеуса, последующая – лапаротомия, энтеростомия, далее пневмония, сепсис и спаечная болезнь. Больной А., 16 лет: в первые дни жизни явления некротического энтероколита; ком-

плекс неврологической симптоматики, незрелости, дыхательных и гемодинамических нарушений. У 2 детей с гетерозиготным генотипом в течение первого года жизни только нетяжелая белково-энергетическая недостаточность.

В последующие годы у всех детей на лечении формируются: хронический обструктивный бронхит, гайморит, множественные бронхоэктазы и тяжелая панкреатическая недостаточность. С 2023 года 3 детям параллельно со стандартной патогенетической терапией (Пульмозим, АЦЦ, Креон, УДХК) инициировано современное таргетное лечение модуляторами гена CFTR (Оркамби, Трикафта).

Заключение. У больных с МВ по ГП №4 выдержан четкий алгоритм диагностики заболевания от неонатального скрининга до генетического подтверждения. Все дети непрерывно получают патогенетическое лечение. Три пациента дополнительно получают таргетное лечение и готовятся к передаче в терапевтическую службу.



3.19. РЕДКО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ХРОМОСОМНЫЕ ПАТОЛОГИИ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕОНАТОЛОГА.

Хохлова А. П., Смольяникова А. Б.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский уни-

верситет имени Н. И Пирогова» Минздрава РФ Москва, Россия.

Актуальность. Одной из самых редких генетических аномалий являются кольцевые хромосомы, частота 1:25 000 – 1:62 000. В мировой практике зафиксировано примерно 120 клинических случаев кольцевой 13-й хромосомы (МКБ-10 – Q93.2) У таких детей выявляется задержка внутриутробного роста плода (ЗВУР), микроцефалия, аномалии конечностей и половых органов. Описанный клинический случай демонстрирует особенности клинической картины кольцевой 13 хромосомы в неонатальном периоде.

Описание клинического случая. Девочка Б., от 4-й беременности, 2-х оперативных родов, на сроке 36 недели. При рождении масса тела 1720 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Присутствовали стигмы дизэмбриогенеза: широкая переносица, высокое, воронкообразное нёбо, гипертелоризм, антимоноголоидный разрез глаз, низко посаженные уши, короткая шея, микроцефалия. Маловесный к гестационному возрасту, окружность головы 28 см, по Intergrowth 21st окружность головы ниже 3 ‰. Швы черепа сомкнуты, большой родничок точечный. Диагностирован дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП 3,7 мм). При проведении аудиоскрининга отоакустическая эмиссия с обеих сторон не зарегистрирована. Дан-

ные расширенного неонатального скрининга отрицательные, исключены инфекции перинатального периода. Наличие у ребёнка ДМЖП, ЗВУР, множественных стигм дизэмбриогенеза вызвало подозрение на наличие хромосомной аномалии. Методом кариотипирования выявлено: 46 XX r (13) (p13q34) кариотип женский аномальный несбалансированный – кольцевая хромосома 13. На 17-й день стационарного лечения в возрасте 21 суток ребёнок в стабильном состоянии выписан под амбулаторное наблюдение педиатра, невролога, кардиолога, генетика.

Заключение. Дети с кольцевыми хромосомами клинически отличаются от детей с трисомиями. ЗВУР и микроцефалия, наряду с исключением перинатальных инфекций, аргументирует кариотипирование, в том числе и в пренатальном периоде. Помимо описанных в литературе отклонений, повышается частота врожденных пороков сердца и нарушений слуха.

★★★

3.20. РЕЗУЛЬТАТЫ ВАЛИДАЦИИ ЭКСПЕРТНОЙ СИСТЕМЫ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЛИЗОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ НАКОПЛЕНИЯ

Благосклонов Н. А.

Федеральный исследовательский центр «Информатика и управление» РАН, Москва, Россия.

Введение. Ранняя и своевременная диагностика наследственных заболеваний в целом, и лизосомных болезней в частности, сопряжена с рядом особенностей, которые могут приводить к необоснованным затратам на проведение большого числа молекулярно-генетических исследований с целью поставить заключительный диагноз. Для ассистирования врачам-генетикам на долабораторном этапе постановки диагноза была разработана экспертная система ГенДи-ЭС, которая по признакам пациента предоставляет врачу перечень из 5 диагностических гипотез, требующих молекулярно-генетического подтверждения.

Цель исследования – проанализировать результаты апробации и верификации разработанной системы на реальных данных пациентов с орфанными заболеваниями.

Материалы и методы. Для определения точности системы была сформирована выборка, включающая: 35 описаний из литературы – тестирование; 54 деперсонифицированных выписок из ЭМК пациентов НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России (г. Москва) – апробация (валидация); 38 анонимизированных выписок из ЭМК пациентов Медико-генетического центра МОНИКИ им. М.Ф. Влади-

мирского (г. Москва), ГАУЗ СО «КДЦ «ОЗМР» (г. Екатеринбург), Института педиатрии Университетской клиники ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России (г. Нижний Новгород) – верификация. Случаи, включённые в выборку, имели подтвержденный диагноз одной из 30 клинических форм мукополисахаридозов, муколипидозов или ганглиозидозов.

Результаты. По итогам тестирования системы верифицированный диагноз присутствовал среди перечня из 5 гипотез в 29 случаях из 35, то есть точность системы составила 82,86%. При проведении клинической апробации (валидации) верно были диагностированы 47 пациентов из 54, точность – 87,04%. Верификация показала верный результат идентификации заболевания в 34 случаях из 38, точность – 89,47%. На объединённой выборке из 92 случаев, полученной из медицинских организаций различного уровня, окончательный диагноз присутствовал среди 5 гипотез в 81 случае, точность – 88,04%. Приведённые выше результаты свидетельствуют о воспроизводимости результата точности системы на данных, полученных из различных источников. По данным верификации можно сделать вывод о возможности применения разработанной системы в медицинских организациях.

Заключение. Результаты валидации и верификации системы на ре-

альных данных показали точность, превышающую 88%. Продемонстрирована воспроизводимость результата на данных, полученных из различных медицинских организаций.

★★★

3.21. СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ-ФЕЙЛЯ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Зайцева Г. В., Шагина А. А.

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского», Минздрава России, г. Саратов

Аннотация. Синдром Клиппеля-Фейля – генетически детерминированная аномалия строения шейного отдела позвоночника, включающая уменьшение количества и сращение позвонков. Клинические проявления представлены классической триадой симптомов: низкая линия роста волос, короткая шея и ограничение движений в шейном отделе позвоночника. Однако синдром часто сопровождается нарушениями со стороны других органов и систем.

Цель работы: описание клинического случая синдрома Клиппеля-Фейля с резким отставанием в физическом и психическом развитии, поражением внутренних органов и последующим летальным исходом.

Материалы и методы. Проведён

ретроспективный анализ данных медицинской карты и выписки из протокола вскрытия.

Результаты. Пациентка М. 1 год 4 месяца родилась от III беременности, протекавшей на фоне хронической внутриутробной гипоксии плода. Оценка по шкале Апгар 6-7-7-8 баллов, масса тела 2960 г. Уже с рождения обращали на себя внимание низкий рост волос на шее, килевидная грудная клетка, грудной кифоз, короткая шея. В 4-х месячном возрасте консультирована ортопедом: нарушение формирования и сегментации, врожденный кифоз грудного отдела позвоночника, килевидная деформация грудной клетки. В 5 месяцев – дисплазия тазобедренных суставов, в 7 – подвывих правого тазобедренного сустава. С 2-х месячного возраста отмечалось отставание в физическом и нервно-психическом развитии. В возрасте 7 месяцев в анализе суточной мочи методом ТСХ выявлены изменения, характерные для дисплазии соединительной ткани. Ребенок находился на «Д» учете у невролога с диагнозом: Энцефалопатия перинатальная. В связи с судорожным синдромом поступила в ОРИТ в крайне тяжелом состоянии, которое было обусловлено симптомами дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, неврологической симптоматикой. На рентгенограммах – выраженное аномальное стро-

ение позвонков, высота их снижена, сегментация нарушена. Клинические проявления заболевания и проведенные обследования позволили поставить диагноз: синдром Клиппеля-Фейля. Консультация генетика: диагноз подтвержден, установлен II тип синдрома – KFS2. Интенсивная терапия проводилась в полном объеме, но несмотря на это, состояние прогрессивно ухудшалось, была констатирована биологическая смерть ребенка. В стационаре находилась 7 месяцев 11 дней.

Заключение. Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует редкую наследственную патологию и представляет интерес для педиатров и генетиков.

Ключевые слова: дети, синдром Клиппеля-Фейля, синдром короткой шеи.



3.22. СИНДРОМ КРУЗОНА: НА ЧТО ОБРАТИТЬ ВНИМАНИЕ ПРИ РОЖДЕНИИ?

Михайлова Е. А.

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, кафедра инновационной педиатрии и детской хирургии ФДПО.

Синдром Крузона — это орфанное генетическое заболевание, которое наследуется аутосомно-доминантно и связано с мутацией в гене рецептора фактора роста фиброб-

ластов-2 (FGFR2); относится к краниосиностозам, характеризуется сочетанием недоразвития костей черепа и преждевременным зарастанием черепных швов, что приводит к изменению формы мозгового и лицевого черепа: «лягушачье лицо», нос в виде «клюва попугая», гипертелоризм, низкое расположение ушей, готическое небо. Частота заболевания 1:10000 новорожденных и составляет около 4,8% всех случаев краниосиностозов. Специфического лечения нет.

Клинический случай. Мальчик 2 месяцев от 5 беременности (не близкородственный брак), протекавшей на фоне гипотиреоза матери, фетоплацентарной недостаточности, многоводия в 3-м триместре. По скринингам патологии плода обнаружено не было. Роды 3-е, срочные, путем кесарева сечения. По Апгар 8/86. Масса тела: 3850 г., длина тела: 54 см. Через 2 часа после рождения в связи с явлениями дыхательной недостаточности (SpO₂ 47%) был переведен на ИВЛ. При осмотре: физическое развитие низкое, дисгармоничное за счет дефицита роста. Носовое дыхание отсутствует с двух сторон, перегородка носа искривлена. Со стороны органов зрения: гипертелоризм, экзофтальм, косоглазие, трофический кератит, дистрофия роговицы. Атрезия слухового прохода слева. Гене-

тический анализ в работе. Ведущим фактором в тяжести состояния является полная двусторонняя назальная обструкция, в связи с чем была выполнена эндоскопическая хоанопластика. Самостоятельное дыхание у ребенка было зафиксировано через 12 часов после оперативного вмешательства. При дальнейшем наблюдении сатурация сохраняется на уровне 98-100%. Вывод. Синдром Крузона – это редкое тяжелое генетическое заболевание, которое уже с рождения требует пристального внимания врачей разных специальностей. Прогноз заболевания неоднозначный.



3.23. СИНДРОМ МЕЙЕРА-ГОРЛИНА: МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ

Туманова С. А., Забродина А. Р.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия.

Синдром Мейера-Горлина (MGS) – это редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся изменениями в генах *ORC1*, *ORC4*, *ORC6*, *CDT1* и *CDC6*, и сопро-

вождающееся триадой симптомов: микротией, аплазией или гипоплазией надколенника и пропорционально низким ростом. Распространенность MGS 1-9:1 000 000 000.

Клинический случай. Мальчик от 2-й беременности, протекавшей без особенностей, родился со ЗВУР 2-й степени и низкорослостью. У ребенка были фенотипические особенности: микротия, микрокrania, выступающий нос, пухлые губы, готическое небо и двусторонний крипторхизм. В связи с чем было проведено кариотипирование – 46, XY, а также методом прямого автоматического секвенирования по Сенгеру (2021 г).

Были выявлены мутации в *ORC1* (NM_004153.4): c.266T>C (p.Phe89Ser) и *ORC1* (NM_004153.4):c. 1996C>T (p.Arg666Trp) в компаунд-гетерозиготном состоянии. По данным рентгена коленных суставов (2020 год) – двусторонняя аплазия надколенников. Учитывая отставание физического развития из-за задержки роста, начат прием соматотропина (с 2016 г) с положительной динамикой. В возрасте 12 лет рост мальчика составляет 122 см (перцентиль <3%). На фоне терапии прибавка роста 22 см.

Заключение. Так как при этом заболевании не существует специфической терапии – таким пациентам требуется периодическое наблюдение узких специалистов, направлен-

ное на предупреждение инвалидности и контроля состояния.

★★★

3.24. СИНДРОМ МИКРОДЕЛЕЦИИ 1P36 И ХРОМОСОМНАЯ НЕСТАБИЛЬНОСТЬ: ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

*Васин К. С.^{1,2}, Максимова В. Ц.²,
Куриная О. С.^{1,2}, Юров Ю. Б.^{1,2},
Ворсанова С. Г.^{1,2}, Юров И. Ю.^{1,2,3}*

¹Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва.

²ФГБНУ Научный центр психического здоровья, Москва, Россия.

³ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва.

Синдром, ассоциированный с делецией в участке хромосомы 1p36, встречается примерно у 1 из 5000 новорожденных, и представляет собой наиболее распространенную терминальную хромосомную делецию. Для заболевания характерны умственная отсталость, аутизм, эпилепсия, ряд врожденных пороков и микроаномалий развития. В 1p36 локализованы многие гены, ассоциированные с онкологическими и психоневрологическими заболеваниями.

Исследование и анализ данной области необходим для понимания механизмов этих форм патологии у индивидуумов с делецией в участке 1p36. У девочки 5 лет с эпилепсией, психическими расстройствами и микроаномалиями развития при цитогенетическом исследовании был определен кариотип 46,XX и обнаружена хромосомная нестабильность в виде неспецифических транслокаций, вторичных перетяжек и ломкости хромосом. Ребенку было проведено молекулярное кариотипирование методом SNP-array и обнаружена регулярная делеция 1p36.33p36.23(849466_7859191)x1 (размер: ~7 млн. пн). В потерянном участке расположен 81 ген, индексированный в OMIM. Был проведен биоинформатический анализ делетированных генов. С помощью платформы string-db была сформирована интерактивная карта нарушенных генов с расширением интерактивной сети на вторичные межбелковые взаимодействия.

В итоге были выделены 2 кластера процессов (пути или pathways), нарушения в которых могут способствовать развитию хромосомной нестабильности, а именно, генные сети «клеточный цикл» и «сигнальный путь Notch» (>10 % генов участвовали в данных процессах). Сигнальный путь Notch представляет собой межклеточный сигнальный механизм, необходимый для эмбри-

онального развития у всех многоклеточных организмов. По данным литературы активацию и дисбаланс данного пути связывают с малагнизацией клеток и нарушением клеточного гомеостаза. Нарушения клеточного цикла также приводят к соматическим хромосомным аномалиям, в результате чего образуются анеуплоидные или полиплоидные клетки.

Таким образом, изменения в данных процессах могут быть причиной развития хромосомной нестабильности, а нестабильность в данном случае может рассматриваться как молекулярный механизм фенотипических проявлений.

Данный случай показывает необходимость использования биоинформатических методов даже при изучении известных микроделеционных синдромов для понимания механизма заболевания и приоритизации процессов, нарушенных за счёт хромосомной аномалии.



3.25. СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ PACS1 – СИНДРОМ СХЮРС - ХОЙМАКЕРСА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

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

ГБУЗ «Научно-практический центр

специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы».

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром нарушения развития нервной системы PACS1 (синдром Схюрс-Хоймакерса (англ. 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 мировой научной литературе описано более 80 пациентов с нарушением развития нервной системы, обусловленной вариантами в гене PACS1. Представляется клинический случай синдрома PACS1 у пациента с задержкой психоречевого, моторного развития и эпилепсией. Пробанд – девочка 11 лет, наблюдалась в психоневрологическом отделении ГБУЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» с диагнозом фокальная эпилепсия, сходящееся содружественное альтернирующее косоглазие, мышечная дистония. Дебют заболевания с 3 мес, когда на фоне инфекционного процесса впервые зафиксирован приступ (дрожание конечностей,

потеря сознания с открытыми глазами). Фенотип: осмысленный контакт у пробанда затруднен, команд не выполняет, речь состоит из отдельных коротких слов, фраз нет. Взгляд в глаза фиксирует кратковременно, контакта избегает. Действует по собственной мотивации. Гипертелоризм, короткий нос, диспластичные ушные раковины, макростомия, аномалия прикуса, широкие выступающие резцы на верхней челюсти. Стереотипии. Дистония. Ходит на пальцах. Деформированные стопы и ногтевые пластинки. Ограничение подвижности в голеностопных суставах. Порок развития почек. При проведении полноэкзомного секвенирования выявлен описанный вариант в гене PCSI (rs398123009, chr11:6621120, c.607C>T, p.Arg203Trp). Принимая во внимание фенотипическую вариабельность и генетическую гетерогенность заболеваний, в основе которых лежит нарушение развития нервной системы, их диагностика часто вызывает затруднения. С целью поиска причины заболевания, постановки молекулярного диагноза, а также принятия решения о тактике ведения таких пациентов, необходимо проведение генетического тестирования методом полноэкзомного или полногеномного секвенирования.

Вывод. Знание молекулярных механизмов развития синдрома PCSI важно не только для гено-

тип-фенотипической корреляции, но и для разработки новых терапевтических подходов в лечении, которые могли бы улучшить качество жизни пациентов.

★★★

3.26. СИСТЕМА ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ ПО ДИАГНОСТИКЕ СИНДРОМОВ МАРФАНА И ЭЛЕРСА-ДАНЛО

Никольский Д. А., Путинцев А. Н., Грицевская Д. Ю., Николаева Е. А., Семячкина А. Н.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва.

Сложность диагностики наследственных заболеваний соединительной ткани у детей заключается в значительном сходстве отдельных нозологических форм и недостатке опыта у врачей в связи с низкой частотой встречаемости данных патологических состояний. Неправильная и несвоевременная диагностика нередко приводит к негативным последствиям для пациента, включая инвалидность и летальный исход. Многие врачи-педиатры при диагностике редких болезней нуждаются в консультативной поддержке.

Цель. Целью настоящей работы является создание СППВР при диагностике дисплазии соединитель-

ной ткани у детей и ее реализация в виде веб-приложения. При создании системы были разработаны эвристические алгоритмы вывода решений на основе базы знаний, связывающей симптомокомплексы с диагнозами. Для диагностики синдрома Марфана (СМ) использованы Гентские критерии (пересмотр 2010 г.). Для диагностики синдрома Элерса-Данло (СЭД) использована Вилльфраншская классификация (1998, пересмотр 2017 года). База знаний была разработана с учетом частоты встречаемости симптомов по данным медицинской литературы, массивов историй болезни, а также на основе экспертных оценок. Разработано веб-приложение, представляющее интерактивную программу, которая позволяет провести дифференциальную диагностику в режиме дистанционного доступа, в том числе с использованием мобильных устройств. Веб-приложение, включая алгоритмическое и прикладное программное обеспечение, разработано авторами. Принцип функционирования системы включает выдвижение гипотезы на основании ограниченного набора дифференцирующих признаков с возможностью последующего запроса врача для подтверждения или отклонения выдвинутой гипотезы. Верификация прототипа СППВР по диагностике СМ и СЭД проведена с использованием БД «Цифровой фенотип». Контрольная выборка со-

держала данные 152 историй болезни пациентов детского возраста с СМ и СЭД. По результатам проведенной валидации показатели чувствительности для диагностики СМ варьируют в диапазоне от 75 до 85%. По специфичности система близка к 100% для всех диагнозов, участвовавших в анализе.

Заключение. Разработанная СППВР, используемая в ходе диагностики, помогает выявить симптомы при осмотре пациента, сформировать диагностические гипотезы, а также обосновать необходимость проведения дополнительных исследований с целью подтверждения результатов диагностики. Применение СППВР может быть полезно педиатрам, а также врачам других специальностей при диагностике заболеваний соединительной ткани у детей.

★★★

3.27. СЛОЖНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМАЛЬНОЙ ЗАДЕРЖКИ РОСТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

*Ломоносова Н. А., Макина О. В.,
Туз В. В., Щедрова Е. В.*

Областная детская клиническая больница, г. Ярославль, Россия

Актуальность. Одной из причин синдромальной задержки роста ребёнка могут быть редкие наследственные заболевания, проявляющиеся полиморфизмом кли-

нических симптомов. Мутация гена RNU4ATAC описана при микроцефальной остеодиспластической первичной карликовости I типа, синдроме Лоури-Вуда, Ройфмана.

Результаты клинического наблюдения. Мальчик Е., 3 лет. С 6-месячного возраста отмечены низкие темпы роста (3,98 см/год), низкорослость. Рост матери 160см, отца 172см. Беременность протекала на фоне ФПН, с 31 нед. ЗВУР, роды в 36 нед. в смешанном ягодичном предлежании с полным переломом обеих ключиц. При рождении низкие массо-ростовые показатели: масса 1760 г (-2,55), длина 40 см (-3,57). В периоде новорожденности эпизод ранней гипогликемии, дыхательная недостаточность II ст., внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние 2 ст., субарахноидальное кровоизлияние левой теменной области. На первом году жизни диагностирован субклинический гипотиреоз (получает левотироксин 25мкг/сут, скомпенсирован). В 1гбм орхэктомия справа, ввиду атрофии яичка, мышечная дистония, задержка речи. В МГНЦ им. Н. П. Бочкова наследственные болезни, связанные с патологией скелета исключены, анализ крови на мукополисахаридоз всех типов методом тандемной масс-спектрометрии без патологии, кариотип 46XY, ЩФ, КФК, ЛДГ, билирубин, АЛТ, АСТ в норме. На базе ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ Эндокрино-

логии»: паспортный возраст 3 года, масса 11,5 кг, рост 81,1 см (-3,43SDS), ИМТ=17,48кг/м² (+1,34SDS). SDS скорости роста – 2,97 см/год. При осмотре мраморность кожных покровов, выступающий лоб и пятки, впалая переносица, брахидактилия. Уровень ИПФР–1 в норме; СТГ в стимуляционной пробе с клонидином – max 13,69нг/мл, что исключает СТГ-дефицит. Костный возраст на 1,5 года с признаками дисэмбриональных нарушений последовательностей стадий остеогенеза. По результатам молекулярно-генетического исследования методом массового параллельного секвенирования в гене RNU4ATAC в 1 экзоне выявлен патогенный вариант в гетерозиготном состоянии HG38, chr2:121530892C>T, n.13>T, характерный при синдроме Ройфмана, и HG38, chr:121530919C>G, n.40C>G – при микроцефальной остеодиспластической первичной карликовости I типа.

Заключение. Малоизученность редких генетических синдромов в настоящее время позволяет проводить наблюдение и симптоматическую терапию данному пациенту. Несмотря на отсутствие СТГ-дефицита, вероятно ростостимулирующая терапия для улучшения качества жизни и накопления опыта ведения детей с синдромальной задержкой роста.

★★★

3.28. ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ В ЯРОСЛАВСКОЙ ОБЛАСТИ: РЕЗУЛЬТАТЫ, СРАВНЕНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ.

*Паеликов А. А., Морозова С. М,
Малков И. А., Фатеева Е. В.*

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль, Россия.

Муковисцидоз – распространенное генетическое заболевание, частота встречаемости которого в РФ составляет 1:9000. На сегодняшний день перспективным и высокоэффективным методом лечения муковисцидоза является патогенетическая таргетная терапия. В рамках исследования проведена сравнительная оценка эффективности 2 современных препаратов таргетной терапии муковисцидоза – «Оркамби» и «Трикафта», оказывающих существенное влияние на течение заболевания и качество жизни пациентов.

Целью исследования является сравнение препаратов «Оркамби» и «Трикафта» в отношении терапии муковисцидоза по критериям эффективности, побочным реакциям и динамике заболевания у детей Ярославской области. Материалы и методы исследования: медицинская документация (выписки из историй болезни, история развития) пациентов, получающих таргетную терапию «Оркамби» – 3 человека, «Трикафта» – 13 человек, переведенных с

препарата «Оркамби» на препарат «Трикафта» – 5 человек. Медицинская документация пациентов, не получающих таргетную терапию. Исследовались результаты лечения на старте терапии, в течение 3,6 и 12 месяцев с момента получения терапии. По результатам исследования оба препарата показали эффективность в ходе лечения, которая оценивалась по показателям потового теста, ОФВ₁, ФЖЕЛ, ИМТ, уровню панкреатической эластазы. Оценка безопасности таргетной терапии проводилась по следующим критериям: артериальное давление, формирование катаракты (не должна формироваться), повышение в крови ферментов АЛТ, АСТ и билирубина. В ходе исследования у всех пациентов, получавших препарат «Трикафта», отмечалось значительное улучшение критериев эффективности, жалоб на побочные явления не было. В группе пациентов, получающих препарат «Оркамби» также была выявлена положительная динамика течения заболевания, однако, это лекарственное средство было эффективным только для 3 детей. У 5 пациентов, находящихся на терапии «Оркамби», не было отмечено улучшения критериев эффективности, а также были выявлены побочные явления в виде расстройств желудочно-кишечного тракта, поэтому они были переведены в группу терапии «Трикафтой». Приведенные клинические случаи демонстриру-

ют разницу течения муковисцидоза в условиях проведенного экспериментального лечения. Препарат «Трикафта» показал большую эффективность в терапии муковисцидоза. Однако данный препарат является труднодоступным, что требует дальнейшего изучения заболевания, с целью повышения эффективности и доступности указанной терапии и профилактики ее осложнений.



3.29. ТЕЧЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ «NAIL-PATELLA»

Хохлова А. П.

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

Актуальность. Синдром ногтя-надколенника (NPS, наследственная остеоониходисплазия HOOD), редкое генетически детерминированное заболевание, поражающее органы эктодермального и мезодермального происхождения. Характеризуется сочетанием дисплазии ногтей, патологии костной системы и почек. Частота 1: 50 000 живорожденных. Развитие NPS связано с мутацией в гене, кодирующем фактор транскрипции LMX1B. Системные проявления могут быть неспецифичны и маскировать под другие заболевания, что затрудняет процесс диагностики.

Цель: изучить наиболее часто встречающиеся клинические проявления и фенотипические особенности синдрома ногтя-надколенника на примере клинического случая.

Описание клинического случая. Девочка М. от 5 беременности, 5 родов на 41 неделе гестации. Масса 3210 г, длина 45 см, APGAR 6/7 баллов. Семейный анамнез не отягощен. Состояние при рождении тяжелое, обусловленное дыхательными расстройствами, синдромом угнетения центральной нервной системы, признаками инфекционного токсикоза (гипертермия – 39,10 С, респираторные и гемодинамические нарушения). Обращали внимание стигмы дизэмбриогенеза: анонихии указательных пальцев обеих кистей, брахидактилия пальцев кистей, повышенная подвижность в коленном суставе. Лабораторно: лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение белков острой фазы. В клиническом анализе мочи лейкоцитоз (108/мкл), повышение белка (0,3 г/л). Рентгенологически: инфильтративные тени в легких (пневмония), выявлены гипоплазия I пястной кости и отсутствие дистальных фаланг I-II пальцев правой кисти, «подвздошные рога». Состояние потребовало лечения в условиях второго этапа выхаживания. Диагностированы ретинальные кровоизлияния, диффузные изменения в паренхиме почек. Девочка была проконсультирована

генетиком. Проведено цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование: кариотип 46,XX, выявлена мутация в гене LMX1B, подтверждающая наличие у девочки синдрома ногтя-надколенника.

Заключение. Наличие у новорожденного ребенка специфических аномалий конечностей, дисплазии ногтевых пластин, изменения в коленном суставе требует консультации многих специалистов. В неонатальном периоде инфекционный процесс осложняет диагностику NPS. Клинические проявления поражений почек у новорожденных могут демонстрировать в виде инфекции мочевой системы, сложно поддающихся лечению.



3.30. УНИКАЛЬНЫЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНОГО ТЕЧЕНИЯ НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА И ЮВЕНИЛЬНОЙ КСАНТОГРАНУЛЕМЫ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ НУНАН.

Мущерова Д. М., Хохлова А. П.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром Нунан (СН) входит в группу РА Сопатий и встречается у 1 на 1000–2500 живорожденных. Фенотип патологии чаще включает лицевой дисморфизм, порок сердца и замедление роста. Ювенильная ксантогранулема (ЮКГ)

– пролиферативное кожное заболевание, имеющее переходящий характер. В мировой литературе описан 1 случай сочетания СН и ЮКГ, что обуславливает актуальность работы.

Описание клинического наблюдения. Девочка от матери 43 лет с отягощенными соматическим и гинекологическим анамнезами, от 3-й беременности, 2-х оперативных родов на 40-й неделе. При рождении масса тела 3400 г, длина 51 см, APGAR 7/8 баллов, INTERGROWTH-21st – 67%. Ухудшение состояния требовало проведения терапии в условиях реанимации и интенсивной терапии. Лечение включало респираторную поддержку, антибактериальную и инфузионную терапию. На передней брюшной стенке в правом подреберье отмечался цианотичный участок кожи 7х9 см с множественными плотными узелками, что с нарастающей тромбоцитопенией наталкивали на синдром Казабаха-Меррит, при ультразвуковом исследовании капошиформной гемангиомы не выявлено. Результаты биопсии позволили диагностировать ЮКГ. На эхокардиографии были выявлены пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, стеноз легочного клапана), что с имеющимися стигмами дизэмбриогенеза (гипертелоризм, эпикант, поперечная складка на ладони, короткая шея) определило необхо-

димось консультации генетика по поводу СН. Пробное введение иммуноглобулина и иммунофенотипирование тромбоцитов подтвердили наличие изоиммунной тромбоцитопении. К полутора месяцам жизни девочка была выписана под наблюдение специалистов амбулаторного звена.

Заключение. РА Сопатии имеют перекрывающиеся признаки, что усложняет диагностику без участия генетика. К 3 месяцам жизни был получен результат полного секвенирования экзона, подтверждающий СН у пациентки, а к 15 месяцам проявился еще один симптом – задержка физического развития. СН и ЮКГ сопряжены с повышенным риском онкологической патологии, что определяет необходимость настороженности при ведении таких пациентов.



3.31. ФАКТОРЫ РИСКА ФЕНОТИПИЧЕСКОЙ РЕАЛИЗАЦИИ ГИПЕРГОМОЦИСТЕИНЕМИИ У ДЕТЕЙ

*Строзенко Л. А., Дорохов Н. А.,
Лобанов Ю. Ф., Воронина Е. А.,
Девивье Я. Д., Пономарёв В. С.*

ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет» Минздрава России, Барнаул, Россия.

Введение. В настоящее время развитие ранних тромботических

эпизодов у детей и подростков не является казуистикой. Создается регистр, который позволит организовать учет пациентов, первичную тромбопрофилактику, эффективное медико-генетическое сопровождение подростков из группы высокого тромбогенного риска, в том числе и при фенотипически реализованной гипергомоцистеинемии.

Цель исследования. Изучить характер и распространённость факторов, влияющих на риск реализации гипергомоцистеинемии у детей Алтайского края и возможность его коррекции с целью профилактики тромбоэмболических осложнений, по средствам нивелирования фенотипически реализованной гипергомоцистеинемии.

Материалы и методы. В исследовательскую работу включен 271 ребенок в возрасте от 13 до 18 лет, постоянно проживающих на территории Алтайского края. Всем детям проведено исследование уровня гомоцистеина (ГЦ) крови, мутаций фолатного цикла, уровень витаминов группы В, качество жизни. Группу контроля составили 115 детей (I-II группы здоровья) сопоставимых по полу, возрасту, исследуемому контингенту, обследованных в 2012 году.

Результаты. В основной группе патологические гены, способствующие повышению уровня гомоцистеина, встречались чаще, чем в группе сравнения. Генотип, обуславливающий нормальный уровень гомоци-

стеина, в исследуемой группе встречается реже, чем патологический вариант генотипа в гетерозиготной форме, встречающийся чаще. Выявлен более чем в половине случаев низкий уровень фолиевой кислоты. У 80% детей основной группы гомоцистеин оказался выше нормы и составил в среднем 18 мкмоль/л.

При анализе влияния вариантов генотипов на уровень гомоцистеина, отмечена высокая значимость гомозиготной мутации MTHFR, при которой средний уровень ГЦ был 36 мкмоль/л. Корреляционный анализ выявил сильную обратную взаимосвязь между уровнем ГЦ при дефиците фолиевой кислоты.

Заключение. Таким образом, проведенное исследование позволило установить, что у 80,0% подростков 13-18 лет фиксируется высокий уровень ГЦ. Полиморфные замены в минорных аллелях генах фолатного цикла из поколения в поколение возрастают, что способствует развитию тромбоэмболических осложнений в более молодом возрасте. Результаты проведенного исследования позволили впервые выявить у 50,9% подростков г. Барнаула низкий уровень фолиевой кислоты. После приема фолиевой кислоты и/или витаминно-фолатного комплекса выявлено достоверное снижение уровня ГЦ ($p < 0,001$) и улучшение параметров КЖ ($p < 0,05$).

★★★

3.32. ФАРМАКОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИНСТРУМЕНТЫ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА

Лобанов М. Е., Гуменюк О. И.

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава РФ, Саратов, Россия

Актуальность. По последним данным, влияние приема лекарств может строго зависеть от генетических факторов, когда генетические вариации вносят до 95% вклада в определение индивидуальной реакции на лекарства. В настоящее время изучены генетические факторы риска развития индивидуальных побочных лекарственных реакций, которые могут оказывать лекарственно-зависимое воздействие на различные ткани и органы, включая печень, сердце и др. (A.Daly, 2013; H.Bagheri, 2023).

Описание клинического наблюдения. Пациент 1 – с 1 года жизни наблюдалась задержка физического и психомоторного развития, полинейропатия, миопатия. В возрасте 9 лет появились судороги, назначен препарат вальпроевой кислоты, на фоне приема которого судороги участились. В возрасте 9 лет 10 месяцев диагностировано развитие токсического гепатита с печеночной недостаточностью, в возрасте 9 лет 11 месяцев констатирован летальный исход. Результаты полного секвени-

рования экзоза, полученные после смерти ребенка, показали наличие патогенного варианта гена *POLG*, ассоциированного с синдромом Альперса, фармакогенетический анализ выявил непереносимость препаратов вальпроевой кислоты.

Пациент 2 – грубые черты лица, низкорослость, умственная отсталость, структурные аномалии сердца, тугоухость, синдромальная эпилепсия, судороги. Был назначен препарат вальпроевой кислоты, на фоне которого частота и тяжесть судорог увеличилась. При полном секвенировании экзоза выявлен патологический вариант гена *ARID1A*. Выставлен диагноз: синдром Коффина-Сириса VI типа. Мать пациента, самостоятельно отменила препарат, отметив снижение частоты и силы судорог. У пациента, при фармакогенетическом исследовании, также была выявлена индивидуальная непереносимость вальпроатов.

Заключение. Фармакогенетические исследования являются неотъемлемой частью персонализированного подхода у пациентов в педиатрической практике, оказывающие повышение качества и безопасности терапии.

★★★

3.33. ХАРАКТЕРИСТИКА ЖИВОТНОЙ МОДЕЛИ ПАЦИЕНТА С РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ ВСЛЕДСТВИЕ МУТАЦИИ ГЕНА *FLNC*

Малородова Т. Н.

ФГАОУ ВО «Белгородский государственный национальный исследовательский университет», Белгород, Россия

Актуальность. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) характеризуется значительной внутрисемейной изменчивостью в степени тяжести заболевания и проявляется прогрессирующей диастолической сердечной недостаточностью, которая плохо поддается медикаментозной коррекции. Наименее изученной и самой редкой РКМП является, связанная с мутациями в гене *FLNC*. Белок филамин С (*FLNC*) принадлежит семейству филаминов и имеет наиболее высокий уровень экспрессии в скелетных и сердечных мышцах. Филамин С (*FLNC*) играет решающую роль в соединении цитоскелета и внеклеточного матрикса в кардиомиоцитах, тем самым поддерживая целостность и функцию сердца. Хотя генетические варианты *FLNC* были выявлены у пациентов с РКМП, точный вклад в сердечную функцию остается недостаточно изученным.

Цель: охарактеризовать животную модель пациента с рестриктив-

ной кардиомиопатией по параметрам эхо- и электрокардиографии, тесте принудительного плавания с нагрузкой у модельных мышей в возрасте 5-8 недель.

Материалы и методы. В группу контроля включены самцы инбредной линии C57BL/6 ($n=10$), группа мышей с РКМП с мутацией в рамке считывания в гене FLNC, ранее выявленной в семье с РКМП: гетерозиготная модель трансгенной линии FLNC мышей. Создание мышинной модели нокаута гена осуществлялось методом редактирования генома CRISPR/Cas, полученная путем проведения микроинъекций в оплодотворенные яйцеклетки, с помощью точечных изменений 3 пар нуклеотидов. Микроинъекция эмбрионов. Зиготы, оцененные как нормальные, были подвергнуты процедуре микроинъекции с помощью пневматического микроинъектора «Eppendorf FemtoJet 4i» (Eppendorf, США), гидравлических микроманипуляторов (Narishige group, Япония), под визуальным контролем через инвертированный исследовательский микроскоп «NIKON ECLIPSE TS2R» (Nikon, Япония). Изготовление микроинъекционных игл осуществлялось на «пуллере микропипеток Флеминга-Брауна P-97», изготовление капилляров для фиксирования яйцеклеток производили с помощью пуллера для вытягивания капилляров «Narishige P-1000» (Япо-

ния) и микрокузницы «Narishige MF-900» (Япония). Микроинъекции проводились в одно и то же время суток, одним оператором. Проколотые зиготы пересаживались группе подготовленных самок-реципиентов, которые за 24 часа перед началом операции были подсажены к вазэктомированным самцам. Проверка полученных трансгенных животных осуществлялась с помощью секвенирования по Сэнгеру. Тест принудительного плавания с нагрузкой проводился при температуре 28 ± 1 °C в емкости с глубиной воды 50 см, чтобы предотвратить ныряние на дно и избежать непрерывного плавания. Исследование проводили в возрасте 5, 6 и 8 недель мышей взвешивали и записывали в таблицу данных. Затем к основанию хвоста с помощью резинового бинта прикрепляли груз в 10% от веса тела животного. В нем участвовало от 92 до 137 мышей в возрасте 5, 6, 8 недель. Произведено эхокардиографическое исследование с помощью ультразвукового аппарата VINNO6, Китай под наркозом (севофлуран 2% ингаляционно). Уровень анестезии во время сеанса визуализации оптимизировали для поддержания анестезии при сохранении частоты сердечных сокращений в диапазоне 400-550 ударов в минуту, чтобы свести к минимуму влияние анестезии на сердечную функцию с применением доплеровского режима

с оценкой соотношения между ранней (E) и поздней (A) диастолической скоростью трансмитрального доплеровского потока (E/A), время изоволюметрической релаксации (IVRT), время замедления волны E митрального клапана (DT), среднего диаметра левого желудочка в диастолу и систолу, конечного систолического и диастолического объема, толщины задней стенки левого желудочка, межжелудочковой перегородки, размеров левого предсердия; фракции выброса, фракции укорочения в возрасте мышей 4, 5, 6, 8 недель. Исследование проведено от 89 до 163 мышей в изучаемых возрастах. Электрокардиограмма записывалась в затемненном и тихом помещении. Чтобы исключить циркадные влияния, электрокардиограммы записывались в одно и то же время суток с использованием 1,5–2% севофлурана. Конечности были прикреплены бумажной лентой к согревающей платформе температурой 37 °С. Она обеспечивала контакт между электродами и лапами животных, обеспечивая сигнал ЭКГ, эквивалентный сигналу отведенный Эйнтховена I, II, III, avL, avR, avF, v1, v2, v3, v4, v5, v6 с использованием аппарата ECG-1012, Dixon, Россия. Запись длилась 5 мин, последние 2 мин анализировались для построения графиков. Анализировались продолжительность зубца P, интервала PQ, QRS. Мы проанализирова-

ли данные фенотипа с использованием ЭКГ от 30 до 70 мышей в 4, 5, 6, 8 недель.

Результаты экспериментальных данных обработаны с использованием пакета Statistica 10.0. Экспериментальные данные представлены значениями медианы (M) и стандартного отклонения (SD). В исследовании выполнена проверка гипотез о нормальном распределении. Для оценки достоверности полученных результатов использован критерий Манна-Уитни для выборок с ненормальным распределением и числом $n \leq 20$. Для оценки достоверности данных с $n > 20$ использован T-критерий Вилкоксона. Критический уровень значимости при проверке статистических гипотез в данном исследовании принимался при $p = 0,05$. Выявлена тенденция к уменьшению времени плавания у мышей-трансгенов, с достоверным уменьшением времени плавания в возрасте 6 и 8 недель, которое составило $87,25 \pm 10,96$ с и $75 \pm 7,11$ с в группе трансгенов и $96,05 \pm 10,14$ с, $97,59 \pm 7,7$ с соответственно. У мышей-мутантов Flnc зарегистрирована сниженная масса тела по сравнению с контрольной группой. Она статистически меньше в возрасте 4 и 6 недель и составила $14,94 \pm 0,58$ г и $18,31 \pm 0,51$ г у диких мышей, $13,52 \pm 0,79$ г и $17,5 \pm 0,56$ г – у трансгенов, соответственно.

Статистически значимых различий в частоте сердечных сокращений в зависимости от генотипа выявлено не было. Конечный диастолический размер левого желудочка был достоверно уменьшен у мышей-мутантов Flnc по сравнению с контрольной группой, что указывает на меньший размер сердца и составил в группе контроля $2,71 \pm 0,05$ см, $2,8 \pm 0,05$ см, $2,86 \pm 0,04$ см, $3,0 \pm 0,05$ см и у трансгенов $2,57 \pm 0,06$ см, $2,67 \pm 0,06$ см, $2,71 \pm 0,05$ см, $2,79 \pm 0,05$ см в возрасте 4, 5, 6, 8 недель, соответственно.

Выявлено уменьшение конечного систолического размера левого желудочка, составившего в группе контроля $1,86 \pm 0,04$, $1,91 \pm 0,04$, $1,96 \pm 0,03$, $2,06 \pm 0,04$ и у трансгенов $1,75 \pm 0,04$, $1,83 \pm 0,04$, $1,85 \pm 0,03$, $1,93 \pm 0,04$ в возрасте 4, 5, 6, 8 недель, соответственно. Конечно-диастолический объем левого желудочка был достоверно уменьшен в возрасте 4, 5, 6 и 8 недель и составил в группе контроля $0,056 \pm 0,003$ см³, $0,061 \pm 0,003$ см³, $0,065 \pm 0,003$ см³, $0,074 \pm 0,004$ см³, в группе трансгенных животных $0,048 \pm 0,003$ см³, $0,053 \pm 0,003$ см³, $0,057 \pm 0,005$ см³, $0,06 \pm 0,003$ см³, соответственно. Наблюдалось достоверное уменьшение конечно-систолического объема левого желудочка, который составил $0,02 \pm 0,001$ см³, $0,021 \pm 0,001$ см³, $0,022 \pm 0,001$ см³, $0,026 \pm 0,001$ см³ в группе контроля и $0,017$

$\pm 0,002$ см³, $0,019 \pm 0,001$ см³, $0,019 \pm 0,001$ см³, $0,021 \pm 0,001$ см³ в группе трансгенов в возрасте 4, 5, 6, 8 недель, соответственно, при сохраненной фракции выброса и фракции укорочения.

Достоверных различий в толщине межжелудочковой перегородки в диастолу или толщине задней стенки левого желудочка не выявлено.

При исследовании диастолической функции сердца установлено, что соотношение E/A составило $1,93 \pm 0,03$, $1,95 \pm 0,03$, $1,95 \pm 0,03$, $1,9 \pm 0,04$ в группе контроля и $2,02 \pm 0,07$, $2,01 \pm 0,05$ ($p < 0,05$), $2,12 \pm 0,05$ ($p < 0,05$), $2,11 \pm 0,05$ ($p < 0,05$) в группе трансгенов. IVRT по сравнению с группой контроля $6,37 \pm 0,32$ мс, $6,39 \pm 0,31$ мс, $6,08 \pm 0,23$ мс, $6,44 \pm 0,24$ мс уменьшился до $6,32 \pm 0,43$ мс, $5,34 \pm 0,05$ мс ($p < 0,05$), $4,92 \pm 0,23$ мс ($p < 0,05$), $4,86 \pm 0,26$ мс ($p < 0,05$) в группе трансгенов в возрасте 4, 5, 6, 8 недель соответственно.

Достоверное увеличение DT выявлено в возрасте 8 недель и составило у диких мышей $14,8 \pm 0,25$ мс и $13,49 \pm 0,33$ мс у трансгенов. В возрасте 6 и 8 недель зарегистрировано достоверное увеличение размеров левого предсердия, которое составило в группе контроля $1,11 \pm 0,03$ см и $1,14 \pm 0,03$ см, а в исследуемой группе $1,17 \pm 0,03$ см и $1,24 \pm 0,04$ см, соответственно.

При анализе электрокардиограммы выявлено, что длительность зубца Р была больше в трансгенной группе, достигая статистической значимости в возрасте 5 недель. Она составила $15,5 \pm 1,57$ мс в группе контроля и $20,0 \pm 2,38$ мс в группе трансгенов ($p < 0,05$).

Таким образом, охарактеризована новая гуманизированная мышьяная модель с мутацией в рамке считывания в гене FLNC, у которой выявлено снижение времени пла-

вания у мышей-трансгенов в возрасте 6 и 8 недель, уменьшение конечного систолического и диастолического размера левого желудочка, конечно-систолического и конечно-диастолического объема левого желудочка при сохраненной фракции выброса в 5, 6, 8 недель, нарушении диастолической функции сердца, проявляющейся увеличением соотношения E/A, уменьшением IVRT в возрасте 5, 6, 8 недель и DT в возрасте 8 недель.



Раздел 4
ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ



4.1. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПАРАФАРИНГИТАМИ И ПАРАФАРИНГЕАЛЬНЫМИ АБСЦЕССАМИ

Ивойлов А. Ю., Мачулин А. И., Яновский В. В.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского» ДЗМ
ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ

Актуальность. Сохраняет свою актуальность выбор диагностических критериев для определения тактики хирургического и медикаментозного лечения у детей с абсцессами глубоких клетчаточных пространств шеи.

Цель исследования. Определить эффективность диагностики и лечения парафарингитов и парафарингеальных абсцессов у детей. Объекты и методы: за 2022-2024 годы 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-отделении ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского.

Материалы и методы. Всем детям проведено: сбор жалоб и анам-

неза заболевания, оториноларингологический осмотр, клинические методы исследования, КТ органов шеи с контрастным усилением. Вскрытие парафарингеального абсцесса с последующим отбором проб для проведения микробиологических исследований.

Результаты исследования. При обследовании 133 детей, парафарингеальный абсцесс установлен у 105 (78,9%) детей, парафарингит – у 28 (21,1%) детей. 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 установлена у 91 пациента (68,4%). 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 отмечалась низкая интенсивность накопления контраста, размытость контуров и отсутствие капсулы, данным пациентам установлен диагноз парафарингит. Диагноз парафарингеальный абсцесс установлен у 105 (78,9%) детей. Эмпирическая антибактериальная терапия всем детям с парафарингитами и парафарингеальными абсцессами включала

антибиотики цефалоспоринового ряда III или IV поколения (курс терапии 7-10 дней) в сочетании с антибиотиками из группы линкозамидов (курс терапии 7 дней) в возрастной дозировке. Пациентам с парафарингеальными абсцессами выполнялось эндофарингеальное вскрытие и дренирование абсцесса под общей анестезией. Эффективность терапии была отмечена во всех случаях.

Выводы. При подозрении на парафарингит или парафарингеальный абсцесс необходимо проведение КТ органов шеи с контрастным усилением, что позволяет определить тактику лечения, выявить локализацию и установить характер воспаления.



4.2. ИНОРОДНОЕ ТЕЛО МАЛОГО ТАЗА У РЕБЕНКА, ОСЛОЖНЕННОЕ ПЕРФОРАЦИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И СИГМОВИДНОЙ КИШКИ

*Северинов Д. А., Гаврилюк В. П.,
Лукин О. В.*

ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет» Минздрава России. Курск, Россия.

Актуальность. Инородные тела, как причина обращения за помощью к детскому хирургу, являются одной из распространенных проблем педиатрической практики. Ежегодно регистрируют более 100

000 подобных случаев. Основная масса инородных тел попадает в организм ребенка через естественные отверстия (в результате проглатывания) и осложняется нарушением целостности кишечной стенки. Отдельно стоит отметить категорию пациентов с инородными телами мочевыводящих путей (которые также могут осложняться перфорацией). В литературе представлены единичные сообщения о подобных случаях.

Описание клинического наблюдения. В ОБУЗ КОДКБ обратилась мать с дочерью 7-ми лет в связи с жалобами девочки в течение 2-х дней на умеренные боли в надлобковой области, дискомфорт при мочеиспускании. Травмы в анамнезе не было. После обследования на базе приемного отделения, которое включало общий клинический анализ крови и мочи, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и малого таза, рентгенографию, выявлено инородное тело мочевого пузыря больших размеров (до 13 см в длину – вероятно, авторучка). Ребенок госпитализирован, в экстренном порядке под общим обезболиванием в качестве дообследования выполнена уретероцистоскопия, при которой обнаружено инородное тело (шариковая авторучка), жестко фиксированное в полости мочевого пузыря (упирается пишущей частью

в переднюю стенку) и вероятно перфорирующее его заднюю стенку. Мультидисциплинарной бригадой (в составе: детский хирург, детский уролог-андролог, гинеколог) тут же проведено оперативное лечение в объеме: нижне-срединная лапаротомия, в ходе которой обнаружен рыхлый инфильтрат полости малого таза (большой сальник, сигмовидная кишка, фиксированные к мочевому пузырю). При ревизии инфильтрата отмечаются перфорации сигмовидной кишки и задней стенки мочевого пузыря, прикрытые сальником. После отделения сальника инородное тело удалено, перфорации ушиты викриловыми швами. Проводилось длительное промывание мочевого пузыря растворами антисептиков и аминокaproновой кислоты. Ребенок выписан на 14 сутки после операции, самостоятельный стул и диурез восстановлены.

Заключение. Перфорация мочевого пузыря инородным телом в детской практике встречается крайне редко, а сочетанное повреждение инородным телом полых органов малого таза является казуистическим случаем. Представленный клинический случай демонстрирует эффективную хирургическую тактику при осложненном инородном теле области малого таза у ребенка.

★★★

4.3. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕФРОБЛАСТОМЫ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ (ОПЫТ МНОГОПРОФИЛЬНОЙ БОЛЬНИЦЫ)

*Багирова Н. И., Серебровская Н. Б.,
Никитина С. Ю., Богданова Н. А.*

ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России; ГБУЗ «ДГКБ св. Владимира ДЗМ», Москва, Россия.

Опухоль Вильмса – заболевание в педиатрической практике редкое, но является самой частой эмбриональной, злокачественной опухолью мочевой системы у детей. Встречается в раннем возрасте (до 70 % до 5 лет, 16% до года), протекает бессимптомно и манифестирует различными неспецифическими признаками. Частота излечения на начальных стадиях заболевания варьирует в пределах 85-95%.

Цель: выявить особенности клинических проявлений опухоли Вильмса у детей. Материалы и методы: анализ историй болезни пациентов с впервые выявленными при УЗИ объемными образованиями почек за период с 2016 по 2024 год, поступивших в ДГКБ Св. Владимира.

Результаты: за восьмилетний период выявлено 8 пациентов, все мальчики. Преобладают дети раннего возраста – от 1 года до 3-х лет (6 детей). Один ребенок грудного возраста (4 месяца) наблюдался амбулаторно с функциональными нару-

шениями ЖКТ; доставлен в связи с присоединением ОРИ, лихорадкой, отказом от еды. У мальчика 11 лет заболевание выявлено в связи с тупой травмой живота и сопровождалось макрогематурией. У остальных детей направляющие диагнозы – острый аппендицит, ущемленная правосторонняя грыжа, инфекция мочевыводящих путей, макрогематурия, острая кишечная инфекция. В приемном отделении физикально выявлено пальпируемое образование брюшной полости у 3-х больных. На момент поступления преобладали жалобы на абдоминальный болевой синдром, интоксикационный, диспептический и мочевого (дизурия, макрогематурия – 2 ребенка). У одного ребенка с направляющим диагнозом инфекция мочевого системы, макрогематурия, выявлены метастазы в легкие и печень. У всех анализируемых детей, опухоль односторонняя, у 7 располагалась справа. Таким образом, у детей абдоминальный болевой синдром и макрогематурия, как правило, соответствует уже распространенным стадиям заболевания и прорастанием опухоли в нижнюю полую вену, забрюшинное пространство и малый таз. Основные физикальные проявления при этой патологии – пальпируемое образование брюшной полости – выявлено у троих больных.

Заключение. Ультразвуковые методы исследования играют ведущую

роль в первичной диагностике данного заболевания, что подчеркивает важность обследования органов мочевой системы в декретируемые сроки (даже при отсутствии жалоб) и дополнительно во всех случаях неясного диагноза (общее недомогание, снижение массы тела, желудочно-кишечные расстройства, мочевого синдром и др.).



4.4. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕРМИНАТИВНОКЛЕТОЧНОЙ ОПУХОЛИ ГОНАДЫ У ПАЦИЕНТКИ 11 ЛЕТ С КАРИОТИПОМ 46XY

*Павленко Н. И., Пискалов А. В.;
Дука М. В., Плаксина В. С.*

Бюджетное учреждение здравоохранения Омской области «Областная детская клиническая больница» (БУЗОО «ОДКБ»).

Введение. Нарушения половой дифференцировки встречаются достаточно часто (по данным литературы 1 случай на 4500-5000 новорожденных). У пациенток с фенотипически женским полом и с Y-хромосомой в кариотипе высокий риск развития злокачественных опухолей гонад.

Цель. Демонстрация клинического случая герминативноклеточной опухоли гонады у пациентки 11 лет с нарушением половой дифференцировки.

Материалы. В 2024 году в клинику детской хирургии Омского государственного медицинского университета с жалобами на боли внизу живота обратилась пациентка в возрасте 11 лет. Она имела типичный женский фенотип, стадия полового развития по Tanner В1Р1.

Результаты. Проведена мультиспиральная компьютерная томография, в полости малого таза определялось объемное образование размером 102*93*82 мм, кистозно-солидной структуры с кальцинатами, ее строма и стенка неравномерно накапливали контраст. Яичники достоверно не визуализировались. Длина матки (тело+шейка) 50 мм, передне-задний размер 14 мм, ширина 28 мм, эндометрий 1 мм. Результаты анализа крови на онкомаркеры: альфа-фетопротеин более 363,26 ng/ml, СА-125 – 212,64 IU/ml. Консультирована детским онкологом, затем проведено оперативное лечение в объеме нижнесрединной лапаротомии, аднексэктомии справа, экстирпации большого сальника. Интраоперационно выявлен участок левого яичника, подозрительный на опухолевый процесс, выполнена его биопсия. Проведено морфологическое и иммуногистохимическое исследования, гистологический тип опухоли – дисгерминома в сочетании с опухолью желточного мешка; не исключалась трансформация

дисгерминомы из гонадобластомы. В связи с типом опухоли исследован кариотип, установлен мужской хромосомный набор – 46XY, инверсия пола.

Выводы. Таким образом, клинический пример демонстрирует возможность развития опухоли гонады у пациенток с инверсией пола при кариотипе 46XY в допубертатном периоде. Согласно клиническим рекомендациям Y-хромосома в кариотипе у пациентки с преимущественно женским фенотипом – показание к гонадэктомии.

★★★

4.5. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕКРОЗА ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

*Павлинова Е. Б., Губич А. А.,
Полянская Н. А, Мананова Е. А.*

ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, г.Омск.

Некроз подкожной жировой клетчатки новорожденного (адипонекроз) – редкий, самостоятельно разрешающийся панникулит, при котором возникают твердые, безболезненные красные подкожные узлы, бляшки на спине, ягодицах, конечностях; могут изъязвляться, формируются остаточные рубцы, подкожная атрофия. Встречается до 6 месяцев жизни. Ключевые неона-

тальные факторы риска – асфиксия и терапевтическая гипотермия (ТГ). Осложнения: гиперкальциемия, гипертриглицеридемия, гипогликемия, тромбоцитопения.

Цель исследования – продемонстрировать клинический случай некроза подкожной жировой клетчатки у новорожденного ребенка.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ истории болезни пациента, находившегося на лечении в условиях лечебно-профилактического учреждения Омской области.

Результаты. Девочка П., 30.06.2022 года рождения. Матери 26 лет. Беременность 1, роды 1. Хроническая плацентарная недостаточность, анемия легкой степени тяжести. В 8 и 15 недель – ОРВИ. В 37 недель – задержка внутриутробного развития плода, стационарное лечение. Роды в 40 недель 4 дня. Воды окрашены меконием 2Б.

Ребенок: по Апгар 7/8, санация верхних дыхательных путей – отмечено наличие мекония. С 6-х суток множественные адипонекрозы в области левого плеча с тенденцией к слиянию, распространению на спину и правое плечо. На 15-й день переведена в Центр хирургии новорожденных. Status localis: по задней поверхности спины от шейной складки до поясницы кожа инфиль-

трирована, цианотичная, граница распространения изменений по бокам до задней подмышечной линии, пальпация безболезненная. Слева изменения распространяются на плечевой сустав, справа занимают верхнюю треть плеча. УЗИ мягких тканей – подкожно-жировой слой утолщен до 7 мм, повышенной эхогенности, однородной структуры, единичные сосудистые комплексы с артериальным кровотоком.

Выставлен диагноз: «адипонекроз области спины и верхних конечностей». В динамике распространения участков уплотнения не отмечено, уменьшилась инфильтрация тканей, нет цианотичного оттенка, изменений по данным лабораторных исследований не было.

Заключение. Заболевание манифестировало с типичных кожных проявлений, благоприятное течение. Аспирация меконием – возможный фактор риска. При регулярном обследовании осложнений не выявлено, необходим контроль показателей до 6 месяцев. Необходимости в гистологическом исследовании нет. С учетом широкого внедрения в методики ТГ, врачи, должны знать о проявлениях заболевания и возможных осложнениях для определения дальнейшей тактики ведения.

★★★

4.6. ОДНОМОМЕНТНАЯ ДВУХСТОРОННЯЯ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ РЕЗЕКЦИЯ ПОЧЕК ПРИ БИЛАТЕРАЛЬНОЙ НЕФРОБЛАСТОМЕ

Хижников А. В., Рыков М. Ю.

ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет», Минздрава России. Тверь, Россия.

Актуальность. Нефробластома – третья по распространенности солидная опухоль детского возраста, ее доля составляет 7-8%. Хирургическое лечение заключается в нефрэктомии.

Цель: выбор оптимальной хирургической тактики у пациентов с нефробластомой.

Описание клинического случая. У девочки 5 лет по данным УЗИ выявлено новообразование правой почки, ребенок госпитализирован. При КТ визуализированы образования: 38x36x35 мм в правой почке и 9x8 мм – в левой. Выполнена гильотинная биопсия опухоли правой почки. Выявлена нефробластома. Проведена неоадьювантная химиотерапия. При контрольной КТ размеры образования в почках сократились. Принято решение о проведении одномоментной лапароскопической резекции почек. Методом открытой лапароскопии установлен оптический троакар для видеокамеры. Дополнительно установлено два инструментальных троакара в левом подреберье. Мобилизован селезеночный угол

ободочной кишки, вскрыт левый латеральный канал по линии Тольда. Визуализированы структуры сосудистой ножки левой почки. Левая почка мобилизована. В верхнем полюсе по задней поверхности визуализировано образование до 1 см в диаметре. Выполнено интраоперационное УЗИ для уточнения границ резекции. На сосудистую ножку наложен эластичный турникет. При помощи ножниц и монополярного коагулятора в пределах здоровой ткани выполнена резекция левой почки с удалением опухолевого узла. Резектат погружен в эндоскопический контейнер. Ложе удаленной опухоли тампонировано гемостатическим материалом и ушито. Выполнена забрюшинная парааортальная лимфодиссекция. Инструментальные троакары удалены, пациентка перевернута на левый бок. Аналогичным образом выделена правая почка. На момент написания пациентка в клинико-инструментальной ремиссии.

Выводы. Необходимо определение четких показаний и противопоказаний к малоинвазивным вмешательствам: I стадия, периферическое расположение опухолевого узла с преимущественно экстраренальным ростом, ответ на химиотерапию, отсутствие кистозного компонента опухоли.

★★★

4.7. ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ТАЗОВОГО ДНА И ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА С ПОМОЩЬЮ ТРАНСПЕРИНЕАЛЬНОЙ СОНОГРАФИИ У ДЕТЕЙ С ДИСФУНКЦИОНАЛЬНЫМ МОЧЕИСПУСКАНИЕМ

Патрушева Е. А., Меновщикова Л. Б., Соттаева З. З.

ГБУЗ г. Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения г. Москвы, Россия.

Введение. Нарушение акта мочеиспускания затрагивает от 17 до 22% детей. Из них у 32% имеется дисфункциональное мочеиспускание, которое проявляется затруднением во время микции из-за неспособности наружного сфинктера уретры и тазового дна расслабиться должным образом с появлением остаточной мочи. Как следствие, осложняется недержанием мочи, инфекционными осложнениями, формированием пузырно-зависимых форм мегауретера и пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР).

Актуальность. Многие клиники не имеют достаточного оснащения дорогостоящим оборудованием для обследования детей с эвакуаторными расстройствами тазового дна. Что требует поиска наиболее доступных и простых в исполнении методов исследования.

Цель исследования. Улучшить результаты диагностики и лечения детей с дисфункциональным мочеиспусканием.

Материалы и методы. В исследование включены дети с эвакуаторными нарушениями тазовых органов, находящиеся на лечении в ДКГБ им. Н.Ф.Филатова с 2018 по 2023 год. Критериями включения являлись пациенты в возрасте от 5 до 18 лет, с признаками дисфункционального мочеиспускания (n=47). А также, контрольная группа сравнения (n=60). Всем детям проводилась трансперинеальная сонография, трехкратная урофлоуметрия с определением остаточной мочи и электромиография мышц промежности (ЭМГ).

Результаты. У детей контрольной группы n=60 задний уретро-везикальный угол в покое составил 103,7 градуса. В момент пробы с удержанием мочи задний уретро-везикальный угол уменьшался, уретра отклонялась к крестцу. При натуживании задний уретро-везикальный угол напротив, увеличился, уретра отклонялась к лону. Всем детям данной группы проводилась трехкратная урофлоуметрия с определением остаточной мочи и ЭМГ. Показатели были в пределах нормы. У детей в группе с дисфункциональным типом нарушения n=47, при проведении трансперинеальной сонографии определялось патологическое отклонение уретры к лону, увеличение заднего уретро-везикального угла. Уретро-везикальный угол в покое составил 135+5 граду-

сов. При проведении пробы с удержанием, происходило увеличение заднего уретро-везикального угла, отклонение уретры лону. При проведении пробы с натуживанием напротив, уретро-везикальный угол уменьшался, уретра отклонялась к крестцу. Эти результаты полностью соответствовали трехкратной урофлоуметрии с определением остаточной мочи и ЭМГ.

Вывод. Трансперинеальная сонография является простым, доступным, недорогим методом для определения парадоксальных движений мышц тазового дна.



4.8. ПЕРЕКРУТ ПРИДАТКОВ МАТКИ У ДЕВОЧЕК: ВЗГЛЯД ХИРУРГА НА ПРОБЛЕМУ

Павленко Н. И., Пискалков А. В., Федоров Д. А., Дука М. В.

ФГБОУ «Омский государственный медицинский университет», Минздрава России, Омск, Россия. Областная детская клиническая больница, Омск, Россия.

Введение. Перекрут придатков матки – фертильно значимое заболевание, в случае несвоевременной диагностики приводящее к снижению репродуктивных возможностей девочки до 50%. Частота встречаемости этой патологии, по данным отечественных и иностран-

ных исследователей, составляет 4,9 на 100 000 женского населения в возрасте до 20 лет.

Цель. Провести анализ особенностей клиники и диагностики перекрута придатков матки у девочек.

Материал. За период времени с 2017 года по 2022 год в клинике детской хирургии Омского государственного медицинского университета было проведено обследование и лечение 43 девочек в возрасте 11,0 (7,5; 14,0) лет с перекрутом придатков матки.

Результаты. По результатам проведенного обследования установлено, что основным клиническим проявлением перекрута придатков матки у всех пациенток в возрасте старше 1 года явилась интенсивная приступообразная боль в животе в сочетании с рвотой в периоды приступов боли. Для девочек первого года жизни с перекрутом придатков матки характерны приступы беспокойства, сопровождающиеся рвотой, режесрыгиваниями. С диагностической целью всем пациенткам выполнялось ультразвуковое исследование органов малого таза с обязательной оценкой овариального кровотока. В случаях перекрута яичника фиксировалось значимое (не менее чем в 3 раза в сравнении с контрлатеральным яичником) увеличение его объема, повышение эхогенности с затруднением диф-

ференцировки фолликулярного аппарата и отсутствие овариального кровотока по результатам ультразвуковой доплерографии. Всем девочкам с перекуром придатков матки проведено оперативное лечение по неотложным показаниям через 2,0 (1,4;3,5) часа от момента обращения в стационар с сохранением пораженного органа.

Выводы. Таким образом, информированность врачей-педиатров, врачей-детских хирургов об особенностях клиники и диагностических критериях данной фертильно значимой патологии позволит своевременно заподозрить перекут придатков матки у девочек, достоверно его подтвердить и в кратчайшие сроки провести оперативное лечение с сохранением овариального резерва

Ключевые слова: яичник, перекут придатков матки, дети.

★★★

4.9. РЕЗЕКЦИЯ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ ПРИ ОПУХОЛЕВОМ ТРОМБОЗЕ У ДЕТЕЙ

Хижников А. В¹, Рыков М. Ю².

¹НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» Минздрава России.

²ФГБОУ ВО Российский государственный социальный университет, Москва, Россия.

Актуальность. В практике детского онколога хирурга, при проведении хирургического лечения по поводу опухолевого поражения брюшинного пространства, нередко встречается прорастание магистральных сосудов опухолью. В такой ситуации перед хирургом встает выбор между резекцией магистрального сосуда и проведением нерадикального хирургического вмешательства.

Цель: повышение выживаемости детей с опухолями, поражающими нижнюю полую вену, путем достижения радикальности хирургического вмешательства.

Материалы и методы. В детском онкологическом отделении МООД в 2023-2024 гг. проведено 2 оперативных вмешательства по поводу опухолевого поражения брюшинного пространства с резекцией нижней полых вен. В первом случае, при прорастании метастазами герминогенной опухоли и опухолевым тромбозом, резецирован участок НПВ от бифуркации НПВ до уровня конfluence почечных вен с сохранением последнего. Во втором случае выявлено субтотальное сдавление и прорастание стенки НПВ нейробластомой, опухоль удалена единым блоком с резекцией супраренального сегмента НПВ до внутрипеченочного сегмента НПВ. Венозный отток от почечных вен со-

хранен по коллатеральным сосудам. Протезирование НПВ не выполнялось в обоих случаях.

Результаты. После лигирования НПВ интраоперационно не отмечалось снижения сатурации на нижних конечностях и визуально не отмечалось нарушений микроциркуляции. В послеоперационном периоде у пациентов не отмечалось отечности нижних конечностей. Ранних и отсроченных осложнений хирургического лечения не было зарегистрировано.

Выводы. Резекция магистрального сосуда при выполнении хирургического лечения может быть обоснована правилами абластики. Полноценное планирование хирургического лечения позволяет заранее предсказать вероятность резекции НПВ без протезирования. В отдельных случаях, при резекции НПВ без протезирования качество жизни пациентов не нарушается.



4.10. СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТАЗОВЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ СПИНАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ.

*Калашников А. А.^{1,2}, Рябых С. О.^{1,2},
Горчаков С. А.²*

¹НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Ю. Е. Вельтищева;

²ДГКБ №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ.

Актуальность. Лечение пациентов с нарушением функции тазовых органов при различных формах спинальной дизрафии является серьезной междисциплинарной проблемой. Рост числа пациентов с тазовой дисфункцией и неудовлетворительные результаты консервативного лечения обуславливают поиск новых подходов, методов и способов решения этой проблемы. В последнее время все чаще используют возможности хирургической нейромодуляции в лечении фармакорезистентных форм нарушений функции тазовых органов. Положительный опыт применения сакральной стимуляции определяет дальнейший поиск эффективных методов лечения, ее сочетания с тазбиальной нейростимуляцией и консервативной терапией.

Цель исследования. Представить результаты лечения пациентов с нарушением функций тазовых органов на фоне различных форм спинальной дизрафии.

Материалы и методы. Представлены клинические наблюдения пациентов с различными формами спинальной дизрафии, сопровождающиеся дисфункцией тазовых органов.

Результаты. После первого этапа лечения было отмечено снижение объема остаточной мочи до 0-10%

(при исходных 80-90%, появление позывов к самостоятельному мочеиспусканию, уменьшение кратности катетеризации.

★★★

4.11. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ОПУХОЛЯМИ КОСТЕЙ ТАЗА

*Хижников А. В.¹, Стрыков В. А.²,
Инюшкина Е. В., Степанова В. О.,
Рыков М. Ю.³*

¹Научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства России.

²ГБУЗ МО Московский областной онкологический диспансер.

³ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет» Минздрава России.

Актуальность. Саркома Юинга костей таза составляет 24,7% от всех сарком Юинга у детей и подростков.

Выживаемость и вероятность проведения радикального хирургического лечения у пациентов с локализацией опухоли в костях таза ниже, чем при саркоме Юинга другой локализации. Вопрос о методе пластики тазового кольца при онкологических операциях у детей остается открытым в связи с продолжающимся после операции ростом детей и подростков.

Материалы и методы. В детском онкологическом отделении

МООД в 2023г. получала комбинированное лечение пациентка с саркомой Юинга правой лонной кости T2bN0M0.

Пациентке была проведена стандартная предоперационная ПХТ по протоколу Euro Ewing 2012. В ноябре 2023г. было выполнено хирургическое лечение: резекция правой лонной кости, свободная костная пластика ауторебром.

Результаты. Послеоперационный период протекал гладко, ранних и отдаленных осложнений не выявлено. Послеоперационная ПХТ была начата в кратчайший срок после операции.

При контрольных исследованиях (по состоянию на июль 2024г.) данных за рецидив, заболевания нет. Отсроченных ортопедических осложнений нет, объем активных движений полный, не отмечается нарушений походки.

Выводы. Пластика ауторебром позволяет восстановить целостность тазового кольца с минимальным риском развития лизиса или отторжения трансплантата и позволяет выполнить хирургическое лечение в объеме R0 без отсроченных ортопедических осложнений.

★★★

4.12. ЧАШЕЧКОВЫЙ ДИВЕРТИКУЛ ПОД МАСКОЙ СОЛИТАРНОЙ КИСТЫ

*Багирова Н. И., Богданова Н. А.,
Серебровская Н. Б., Никитина С. Ю.*

ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России.

ГБУЗ «ДГКБ св. Владимира ДЗМ». Москва, Россия.

Чашено-лоханочный дивертикул (ЧЛД) редко встречается в детском возрасте. Это несекретирующая изолированная внутрипочечная чашечка, связанная с чашечно-лоханочной системой суженным соустьем. ЧЛД не содержит собирательных трубочек и сосочков. Редко встречается в детском возрасте, чаще протекает бессимптомно. При УЗИ имитирует кистозные образования почек (солитарная киста). Клинически могут отмечаться рецидивирующие боли, инфекции мочевых путей, вплоть до абсцедирования; конкременты, гематурия, прогрессирующая деструкция почки. Лечение зависит от характера клинических проявлений, типа и размера ЧЛД.

Цель: выявить особенности клинических проявлений и диагностические возможности ЧЛД у детей. Проанализированы истории болезни пациентов ДГКБ имени Св. Владимира с 2016 по 2024 год, выявлено только 2 пациента с подтвержденным диагнозом. В обоих случаях изменения на УЗИ диагностированы как «киста почки». У девочки 11

лет обследование проводилось по поводу абдоминального болевого синдрома. Амбулаторно: впервые выявлена киста правой почки 24x25 мм, незначительная непостоянная микрогематурия. Стационарно, при экскреторной урографии диагноз: двусторонний нефроптоз. Киста справа? Компьютерная томография: Выполнена на 15 минуте после (в/в) введения рентгеноконтрастного вещества с последующей мультипланарной и трёхмерной реконструкцией полученных изображений (МСКТ). Справа на границе 2 и 3 сегментов визуализируется дополнительное образование неправильной овальной формы, с волнистыми контурами, примерными размерами 22,5x24,2x22,2 мм, содержащее контрастное вещество с признаками седиментации. Образование сообщается с чашечкой – расценивается как дивертикул. У юноши 17 лет в связи с асимметрией размеров почек и кистозным образованием выполнено МСКТ на 30 минуте после в/в введения рентгеноконтрастного вещества. В верхнем полюсе правой почки визуализируется гиподенсная структура неправильной овальной формы, с четкими ровными контурами, примерными размерами 20x25x18мм и кт-плотностью +50НУ, содержащее контрастное вещество с четко определяемым уровнем. Образование сообщается с чашечкой – расценивается как дивертикул.

Заключение. Для диагностики дивертикула чашечки необходимо контрастное исследование. Достоверно дифференцировать ЧЛД от кист почек позволяет только компьютерная томография с контрастированием. Дальнейшее наблюдение необходимо осуществлять совместно с урологами, так как увеличение размеров и выше перечисленных осложнений может быть показанием к хирургическому лечению.



4.13. ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЗАВИСИМОСТИ ИЗМЕНЕНИЙ В ЯИЧНИКАХ ОТ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ИШЕМИИ.

*Павленко Н. И., Пискалов А. В.,
Дука М. В., Пустовецкая Е. С.*

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет», Минздрава России. Омск,

БУЗ ОО «Областная детская клиническая больница», Омск, Россия.

Введение. Перекрут придатков матки большая часть исследователей относит к фертильно опасным заболеваниям, ввиду значимого влияния данной патологии на репродуктивные возможности девочки, вне зависимости от возраста. Вопрос о сохранении органа решается преимущественно интраопера-

ционно. Однако макроскопические изменения органа не всегда коррелируют с микроскопическими изменениями, что, в ряде случаев, может привести к необоснованной органосохраняющей операции.

Цель. Провести анализ зависимости морфологических изменений в яичниках от продолжительности ишемии путем моделирования тугого заворота яичника в эксперименте у крыс-самок Wistar.

Материал. В 2023 году на базе БУЗОО «Омский государственный медицинский университет» на лабораторных белых крысах-самках породы Wistar в количестве 48 штук смоделирован тугий заворот яичника путем наложения лигатуры у основания гонады. Послеоперационный период у всех крыс протекал без осложнений, летальных исходов не зарегистрировано. Забор материала для исследования проводился через 3, 6, 12, 24, 36 и 48 часов (по 8 крыс в каждой группе) с последующим морфологическим исследованием удаленного материала.

Результаты. По результатам морфологического исследования удаленной гонады с продолжительностью ишемии 3 часа и 6 часов признаков некроза не зарегистрировано. Первые единичные клетки с изменениями, характерными для некроза, зафиксированы в микро-

препаратах гонад с продолжительностью ишемии 12 часов. В тканях гонады с продолжительностью ишемии 24 часа зафиксировано появление очагов некроза. Разлитые и сливающиеся очаги некроза, что характеризует тотальный некроз, визуализированы в гонадах с продолжительностью ишемии 48 часов.

Выводы. Таким образом, в ходе эксперимента на лабораторных бе-

лых крысах было доказано, что единичные клетки с признаками некроза появляются в гонадах спустя 12 часов ишемии; некроз всей гонады зафиксирован спустя 48 часов от начала искусственно смоделированного заворота гонады.

Ключевые слова: заворот яичника, перекрут придатков матки, ишемия, некроз.



Раздел 5
ИММУНОЛОГИЯ



5.1. АТИПИЧНОЕ РАЗВИТИЕ БОЛЕЗНИ БРУТОНА У РЕБЕНКА 6 ЛЕТ

*Сучкова Л. А., Конопако Е. А.,
Мнацаканян А. М.*

ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет», Тверь, Россия.

Описание клинического случая: с начала февраля 2024 года ребенку на основании жалоб и физикального обследования был выставлен диагноз «острый бронхит». В течение двух недель отмечались периодические подъемы температуры тела до 39,5°C.

Пациент Я. был госпитализирован в педиатрическое отделение для дальнейшего обследования и лечения. На следующий день ребенок пожаловался на сильные резкие боли в области ануса. При осмотре было обнаружено: темно-багровый инфильтрат возле ануса, экхимоз, занимающий 1/3 передне-боковой поверхности голени, также в области поясницы, размерами 3x3 см, болезненный при пальпации.

Результаты проведенных анализов. Лейкопения, агранулоцитоз, анемия I степени, моноцитоз, ускорена СОЭ, повышение уровня СРБ. Методом ПЦР обнаружена РНК коронавируса НКU1. В связи с ухудшением состояния ребенок был переведен в ДОКБ г. Твери. Несмотря на

проводимые лечебные мероприятия состояние пациента ухудшилось – вялость, выраженная болезненность в области коленных суставов при движении, скованность. На правой голени внутрикожная гематома, занимающая 2/3 передне-боковой поверхности голени. Пальпация болезненна, отмечается гиперемия до паховой складки, горячая на ощупь. Умеренный отек левой голени, стопы. В области ануса образование темно-багрового цвета, плотное, болезненное. В области поясницы экхимоз 4x5 см в диаметре по периферии отек, гиперемия. Также отмечается наличие нескольких гнойных пузырей разного диаметра в нижней трети голени, переходящие на стопу. Ребенок экстренно был переведен в Москву, ОСП РДКБ ФГА-ОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, где был выявлен тяжелый первичный иммунодефицит – X-сцепленная агаммаглобулинемия – болезнь Брутона.

Заключение. Представленный случай является уникальным, в России зарегистрировано только два ребенка с похожим развитием болезни Брутона, дебютировавшем в дошкольном возрасте. X-сцепленная агаммаглобулинемия является врожденным дефектом гуморального иммунитета, что приводит к недостаточности синтеза В-лимфо-

цитов. В результате формируется первичный иммунодефицит, который приводит к развитию тяжелых повторных гнойно-воспалительных заболеваний. Из-за поздней диагностики, возникших угрожающих жизни состояний сепсиса – исход для ребенка довольно неблагоприятный.

Для данной патологии очень важна ранняя диагностика, необходимая для дальнейшего проведения адекватной пожизненной заместительной терапии иммуноглобулинами, динамическом наблюдении, чтобы предотвратить формирование декомпенсированных состояний.



Раздел 6
ИНФОРМАЦИОННЫЕ
ТЕХНОЛОГИИ

6.1. ПРОБЛЕМА ПРЕДВЗЯТОСТИ В РЕШЕНИЯХ СИСТЕМ МАШИННОГО ОБУЧЕНИЯ

Кобринский Б. А.

Федеральный исследовательский центр «Информатика и управление» РАН, г. Москва.

Машинное обучение (МО) – это технология извлечения знаний из больших данных (условие большого объема данных, от сотен случаев, является обязательным условием). МО основано на использовании математических моделей, вычислительных методов для поиска закономерностей в данных. Однако для надежности получаемых решений принципиальное значение имеет сопоставимость данных в сравниваемых группах.

Рассмотрим причину различной эффективности или предвзятости методов машинного обучения (искусственных нейронных сетей).

Предвзятость решений в МО обусловлена несбалансированностью числа наблюдений в наборах данных по тем или иным параметрам [Shrestha, Das, 2022; Petersen et al, 2023; Vrudhula et al., 2024]. Классификаторы МО более чувствительны к обнаружению класса большинства и менее чувствительны к классу меньшинства в группах, что приводит к смещению классификации. В связи с этим ВОЗ предостерегает в отношении рисков предвзятости и оши-

бочного диагноза. Алгоритмы МО с использованием искусственных нейронных сетей могут привести к потенциальной предвзятости при наличии группы меньшинства по какому-либо параметру.

В процессе обучения имеет место предвзятость методов МО в отношении тех подгрупп, которые содержат меньше пациентов. Для предотвращения эффекта предвзятости необходимым условием является учет различий в особенностях представительства пациентов по определенным параметрам в сравниваемых группах.

Сравнение результатов распознавания патологии брюшной полости по данным УЗ диагностики у лиц с нормальной и избыточной массой тела показало, что группа меньшинства в исходной выборке (индивидуумы с ожирением) в последующем с меньшей точностью распознавалась нейросетью. Также устойчивое снижение последующей эффективности диагностики наблюдается при преобладании в наборах данных для обучения нейросети рентгенограмм грудной клетки лиц мужского или женского пола [Larrazabal et al., 2020].

В несбалансированном наборе данных, где 506 составляли женщины, родившие детей естественным путем (класс большинства) и 46 (класс меньшинства), родившие путем кесарева сечения, прогноз клас-

сификации родов как нормальных намного выше (92,6%), чем как патологических (0,08%) [Motwani et al., 2022]. Из изложенного ясно, что проблема предвзятости, обусловленная недостаточным представительством

части выборки, носит серьезный характер, в связи с чем, необходимо контролировать соотношение больных по различным параметрам внутри групп при применении методов машинного обучения.

★★★

Раздел 7
КАРДИОЛОГИЯ



7.1. ВЗАИМОСВЯЗЬ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МАРКЕРОВ И ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ ДИСФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

*Ревенко Н. А., Каладзе Н. Н.,
Калиберденко В. Б., Доля Е. М.,
Аметова Л. О., Каладзе К. К.,
Кулиева Э. Р., Хамидова С. А.*

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского» (ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»), Симферополь, Россия.

Цель исследования – определить значение эндотелий зависимой дилатации (ЭЗВД) и активности воспалительных биомаркеров у детей, страдающих артериальной гипертензией (АГ).

Материал и методы. В исследовании приняли участие 123 ребенка с АГ (средний возраст – 14 (12–15) лет). В группу сравнения были включены 30 детей аналогичного возраста с нормальным уровнем артериального давления (АД). С помощью наборов для иммуноферментного анализа (ИФА) оценивались активность субклинического воспаления и ЭД по данным измерения плазменных уровней трансформирующего фактора роста- β (TGF- β) и эндотелина-1 (ЭТ-1).

Результаты. Установлено, что с повышением выраженности ЭЗВД в крови повышался уровень TGF- β и ЭТ-1. В среднем значение ЭЗВД у детей с АГ было статистически зна-

чимо ниже показателей КГ ($p=0,003$) (11,42 (9,91-13,15)% и 12,85 (11,11; 19,32)%). Интенсивность нарушения зависела от активности провоспалительных цитокинов: увеличения TGF- β до 480,0 (358,0-470,0) пг/мл у детей с АГ в сравнении с аналогичным показателем КГ (380,0 (348,25-415,0) пг/мл), ($p=0,03$); и уровня ЭТ-1 - 0,50 (0,45-0,58) пг/мл и 0,32 (0,28-0,39), соответственно, ($p<0,001$). Выявлена обратная корреляционная значимость между уровнем ЭТ-1 и ЭЗВД ($r=-0,589$; $p<0,001$), положительные корреляции уровней ЭТ-1 ($r=0,567$, $p<0,0001$) и TGF- β в сыворотке крови, что подтверждает возможность индукции TGF- β синтеза ЭТ-1. TGF- β активирует TGF- β -сигнальный путь, инициирует транскрипцию и увеличивает количество мРНК ЭТ-1. Поскольку ЭТ-1 не накапливается, а высвобождается из клеток сразу после синтеза, регуляция концентрации ЭТ-1 под влиянием TGF- β происходит довольно быстро. Обнаружены обратная корреляционная связь TGF- β с ЭЗВД ($r=-0,452$, $p<0,0001$). По данным линейного регрессионного анализа установлено влияние уровней ЭТ-1 ($\beta=0,665$, $p<0,0001$) и TGF- β ($\beta=0,513$, $p<0,0001$) на ЭЗВД у детей с АГ.

Заключение. Установлено, что у детей с АГ имеется ЭД, статистически значимая отличимая от показателей у детей с АГ без метаболических нарушений. Прогрессирование ЭД с включением системного воспа-

ления жировой ткани, изменения сосудистой стенки в областях без локализованных бляшек являются основными патологическими состояниями при АГ у детей, которые в дальнейшем приведут к недостаточной перфузии органов-мишеней, и, как следствие, к прогрессированию поражения сосудистой стенки. Выявленные результаты позволяют предположить, что ЭД у детей с АГ участвует в формировании и прогрессировании гипертензии на фоне процессов хронического воспаления.



7.2. ВТОРИЧНЫЙ СИНДРОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT НА ФОНЕ ГИПОПАРАТИРЕОЗА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*Лаверовская А. Э., Варламова Е. А.,
Кульбачинская Е. К.*

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия

Актуальность. Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) является одной из причин внезапной сердечной смерти у детей. Своевременная диагностика и уточнение этиологии синдрома играют ключевую роль в прогнозе и лечении пациентов. В данном клиническом случае продемонстрировано раз-

витие вторичного СУИQT, ассоциированного с гипокальциемией на фоне гипопаратиреоза.

Описание клинического наблюдения. У пациента А., мальчика 12 лет, имеют место жалобы на ночные боли в ногах, которые возникают на фоне субфебрилитета на 3-4 день острой респираторной вирусной инфекции, с последующим развитием мышечных спазмов. Эпизоды длятся до 10 минут, проходят самостоятельно и не сопровождаются потерей сознания. При обследовании по месту жительства выявлено удлинение скорректированного интервала QT (QTc) по данным ЭКГ, в связи с чем ребенок госпитализирован в Институт Вельтищева для уточнения диагноза и выбора тактики лечения. В результате обследования выявлено удлинение интервала QTc по данным ЭКГ (до 472 мс), ХМ-ЭКГ (средний интервал QTc за сутки составил 480 мс) и тредмил-теста. По Эхо-КГ: структурной и клапанной патологии не выявлено. На ЭЭГ зарегистрирована эпилептиформная активность в виде сгруппированных дифазных острых потенциалов. При биохимическом исследовании крови впервые выявлено гипокальциемия, гиперфосфатемия и гиперкреатинкиназемия, снижение концентрации паратгормона. На основании анамнеза, результатов обследования диагностирован вторичный СУИQT на фоне гипопарати-

реоза. В целях коррекции гипокальциемии назначен кальция карбонат и холекальциферол, на пятые сутки терапии отмечалась положительная динамика в виде сокращения интервала QTc по данным ЭКГ до 457 мс.

Заключение. У пациентов с удлинением интервала QTc необходимо исключать вторичные причины, такие как нарушения кальциевого обмена, включая гипопаратиреоз или псевдогипопаратиреоз. Своевременная коррекция гипокальциемии позволяет значительно улучшить прогноз заболевания и предотвратить развитие жизнеугрожающих состояний, связанных с нарушениями сердечного ритма.



7.3. ИНФОРМИРОВАННОСТЬ ВРАЧЕЙ ПЕДИАТРОВ ПО ВОПРОСАМ СКРИНИНГА КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ.

Заячникова Т. Е.

ФГАОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» (ВолгГМУ), г. Волгоград, Россия.

В 2016 г. в акушерских стационарах Волгоградской области нами был внедрен региональный протокол «Скрининговый метод диагностики врожденных пороков сердца (ВПС)» (далее: кардиоскрининга), что

позволило в 2017 г. выявить и своевременно прооперировать 6 (16%) из 37 детей с критическими ВПС. Однако за последующие 5 лет эффективность кардиоскрининга упала — в 2021 г. младенческая смертность от ВПС, заняла лидирующие позиции в субъекте, в том числе по причине запоздалой диагностики, что потребовало обновления протокола кардиоскрининга в 2022 г. В соответствии с региональным протоколом, после подписания информированного согласия, на 2-е сутки жизни всем детям проводили: двухзонную пульсоксиметрию, оценку достаточности и симметричности периферической пульсации, цвета кожных покровов, измерение градиента SpO₂ и систолического артериального давления пре- и постдуктально. За 2022-2023 г.г. методом кардиоскрининга выявлены 15 из 77 критических ВПС, что составляет 19,5%. Младенческая смертность по причине ВПС снизилась за данный период на 41,6%. Проблемой остается значительное число ложноотрицательных результатов кардиоскрининга, что накладывает ответственность на врачей педиатров детских поликлиник по своевременной диагностике ВПС. Выполнено изучение информированности 187 врачей педиатров по вопросам кардиоскрининга, изучена доступность кардиологической помощи детям с ВПС на примере

Волгоградской области. Большинство врачей-педиатров (179; 96,0%) были женщинами. В возрасте до 40 лет были 75 врачей-педиатров (40%), в возрасте 55 лет и старше были 78 респондента (42%). Врачебный стаж менее 1 года имели 19 педиатров (10%), от 1 года до 3-х лет – 26 (14%), от 3-х до 10-ти лет – 30 (16%), более 10 лет – 104 (56%). Дополнительную профессиональную подготовку по детской кардиологии прошли 35 педиатров (19%). Среди опрошенных, только 45 (24%) оценили свои знания по вопросам кардиоскрининга как удовлетворительные, 123 хотели бы пройти дополнительное обучение (66%). Оценочные баллы доступности кардиологической помощи были выше в 69% при наличии в ЛПУ детского кардиолога. Около трети респондентов считают организацию помощи детям с ВПС неудовлетворительной ($n=60$; 32%), 82 педиатра (44%) характеризуют таковую как хорошую.

По результатам построения ROC-кривой показатель AUC составил $0,969 \pm 0,004$ (ДИ 95% $0,972-0,994$; $p < 0,001$), что соответствует высокому качеству модели для предсказания информированности о доступности кардиологической помощи новорожденным детям с ВПС.

★★★

7.4. ОСОБЕННОСТИ ВЫБОРА ТЕРАПИИ У ПАЦИЕНТОВ С ПЕРВИЧНЫМ СИНДРОМОМ УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT И АЛЛЕРГИЕЙ

*Зайцева С. В., Киселева И. И.,
Томилова А. Ю., Зайцева О. В.*

Федеральный научно-клинический центр детей и подростков ФМБА России, ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России;

ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России.

Актуальность. Пациентам с первичным синдромом удлиненного интервала QT (LQT) с целью профилактики жизнеугрожающей желудочковой тахикардии показано назначение бета-адреноблокаторов (β -АБ). Одним из противопоказаний у данной группы препаратов является бронхиальная астма (БА). В таких случаях врачу непросто сделать выбор наиболее эффективного и безопасного препарата.

Материалы и методы. Представлен клинический случай пациента 10 лет (21.02.2013 г.р.), который наблюдается в ФНКЦ ДиП ФМБА России.

Цель. Повысить осведомленность специалистов о принципах выбора терапии у пациентов с LQT и аллергией.

Клинический случай. Мальчик поступил с жалобами на при-

ступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания, риноконъюнктивиты в весеннее время. Наследственность отягощена: у отца поллиноз, LQT. Ребенок рос и развивался по возрасту. На первом году жизни проявления атопического дерматита, пищевой аллергии. С 7 лет явления риноконъюнктивита в весеннее время. В феврале 2023 года ребенку впервые установлен диагноз: Синдром удлиненного интервала QT первичный (QTc 567мс), второй молекулярно-генетический вариант (Мутация в гене KCNH2 с.3096dup(p/Arg1033AlafsTer86)), бессимптомная форма. Рекомендован прием β -АБ ателолола. С марта 2023 года на фоне поллиноза впервые появились приступы кашля, бронхообструкции (БОС). Амбулаторно ребенку был установлен диагноз БА и рекомендована контролирующая терапия: антигистаминные препараты, ингаляционные глюкокортикоиды (ИГКС), ситуационно бронхолитики. В течение месяца купированы явления риноконъюнктивита и БОС. Однако даже на фоне высоких доз ИГКС сохранялся постоянный кашель. Учитывая влияние ателолола на β 2-адренорецепторы бронхов была пересмотрена терапия. С целью снижения респираторных симптомов на прием β -АБ, ателолол заменен на препарат с большим индексом кардиоселективности – би-

сопролол. На фоне терапии кашель был купирован в течение 2-х недель.

Заключение. У пациентов с LQT терапия β -АБ проводится по жизненным показаниям. У детей с сопутствующей аллергией при выборе препарата важно учитывать индекс его кардиоселективности. В противном случае высока вероятность развития БОС. У этих пациентов не рекомендуется использовать β адреномиметики (сальбутамол, формотерол, сальметерол), антигистаминные препараты. В качестве бронхолитика разрешено использовать м-холинолитики и метилксантины.

Таким образом, у пациентов с высоким риском БА (бронхиальной астмы) врачу необходимо выбирать не только наиболее эффективный препарат, но и учитывать его безопасность.

★★★

7.5. ПИЩЕВЫЕ ПРИВЫЧКИ ПОЗДНИХ ПОДРОСТКОВ В РЕСПУБЛИКЕ КРЫМ

*Быковский И. В., Усеинова А. Н.,
Аметова Л. О.*

Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский Федеральный Университет им. В. И. Вернадского», Республика Крым, г. Симферополь.

Введение. Влияние пищевых привычек на здоровье хорошо изучено. Пищевые привычки часто формируются в раннем детстве, но могут меняться в течение жизни.

Цель. Изучить пищевые привычки подростков в Республике Крым.

Методы. Мы провели перекрестное обследование 2 групп Крымского государственного медицинского университета и Крымского медицинского колледжа. Студенты университетов, использующие случайную кластерную выборку: группа А, поздние подростки – студенты первого курса (<20 лет, n=137), молодые люди группы В – студенты третьего курса (<20 лет, n=140). Общее число респондентов составило 277 человек (191 женщина (69%), 86 мужчин (31%)).

Результаты. Частота приема пищи в день была одинаковой в обеих группах: соответственно, 57% и 58,6% имели 3-4 приема пищи в день. 57,7% (группа А) и 47,8% (группа В) смотрели телевизор во время еды. В обеих группах большинство употребляли 1-2 чашки кофе в день (55,5% против 58,6%). Статистически значимая разница была в предпочтении горячих напитков (группа А предпочитала чай кофе (43,8%, 29,9%), группа В – кофе чаю (35%, 28,6%)) (p=0,033). Молодые люди постарше, по-видимому, более внимательно относятся к здоровому образу жизни питание: 49,9% (группа В) против 35,0% (группа А) (p=0,018). Обе группы осознают

свое чувство голода (66,4% против 75,7%) и сытости (67,1% против 75%). Не было выявлено статистически значимых различий между группами в отношении эмоционального питания (22,1% и 28,6% соответственно). Большинство в обеих группах не употребляют пищу в обычное время (67,2% и 61,4%). Не было замечено различий в частоте перекусов между приемами пищи. Большинство участников обеих групп добавляют сахар в горячие напитки (62,8% и 51,4%), но 41,6% и 54,3% не добавляют соль в уже приготовленные блюда. Там был статистически значимая разница в привычках завтракать: 27% против 15,7% (p=0,029).

Заключение. Были изучены несколько аспектов привычек питания. Интересно, что лишь в нескольких из них были выявлены статистически значимые различия между группами. Молодые люди предпочитают кофе чаю, что, скорее всего, связано с более напряженной жизнью, чем у младших школьников, подростки, по-видимому, более безразличны к здоровому питанию. Полученные результаты дают нам представление об изменениях, происходящих в позднем подростковом возрасте, и эта информация может быть полезна при планировании соответствующих инициатив в области общественного здравоохранения

★★★

7.6. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВЫСОКОГО НОРМАЛЬНОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ В ШКОЛЬНОЙ ПОПУЛЯЦИИ

Филатова Ж. В.

ФГБОУ ВО «Псковский государственный университет» Минобрнауки России; ГБУЗ «Детская областная клиническая больница», Псков, Россия

Актуальность. Эпидемиологические исследования манифестации артериальной гипертензии (АГ) в молодом возрасте указывают на наличие повышенного уровня артериального давления (АД) у школьников. Выявление детей с высоким нормальным АД (прегипертензией) позволяет выделить группу риска по формированию АГ с целью ранней профилактики.

Цель. Изучить частоту встречаемости высокого нормального артериального давления (АД) у школьников 15–17 лет Псковской области.

Материалы и методы. Проведено одномоментное скрининговое сплошное обследование 265 учащихся 9–11 классов (125 юношей и 140 девушек) общеобразовательных школ г. Пскова и Великих Лук. Критерии включения: возраст от 15 до 17 лет; принадлежность к II группе здоровья; наличие информированного согласия. Для измерения АД использовали автоматический сфигмоманометр Omron M6 (HEM-7001-E). АД измеряли в положении

сидя, на правой руке в первой половине дня после 5-минутного отдыха трижды. Повторные измерения АД проводились дважды с интервалом в 10–12 дней всем подросткам с САД $\geq 120/80$ мм.рт.ст. и/или ДАД ≥ 90 -го перцентиля для соответствующего пола, возраста и роста. Статистический анализ выполнен с использованием программы «SPSS Statistics 17.0».

Результаты. При первичном трёхкратном измерении АД средние показатели САД и/или ДАД ≥ 90 -го перцентиля и/или $\geq 120/80$ мм рт. ст., но менее 95-го перцентиля выявлены у 25 (20,0%) юношей и 11 (7,9%) девушек. Высокая частота повышенного АД при первом измерении может быть обусловлено тревожной реакцией ребенка на проведение медицинского осмотра. Для юношей по мере взросления от 15 к 17 годам характерна тенденция к приросту частоты выявления АД $\geq 120/80$ мм рт. ст.: с 24,0% до 40,0% ($\chi^2=12,6$, $p=0,002$). При динамическом наблюдении отмечено сохраняющееся высокое нормальное АД по критерию АД $\geq 120/80$ мм рт.ст., но <95-го перцентиля регистрировалось с меньшей частотой: у 16 (12,8%) юношей и у 8 (5,7%) девушек. У остальных подростков при повторных измерениях зарегистрировано АД <120/80 мм рт. ст. и отмечено транзиторное повышение АД. Частота встречаемости высокого нормального АД среди

юношей значимо выше, чем среди девушек ($\chi^2=52,9$, $p<0,001$).

Заключение. Выявлена достаточная частота встречаемости высокого нормального АД по унифицированному критерию $\geq 120/80$ мм рт.ст. среди подростков 15–17 лет, проживающих в Псковской области. Установлены гендерные различия в частоте регистрации прегипертензии с более высокими показателями у юношей, по сравнению с девушками.



7.7. СИНДРОМ АНДЕРСЕНА-ТАВИЛА. ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ- НА ЧТО ОБРАТИТЬ ВНИМАНИЕ ПЕДИАТРУ

*Табунцова М. В., Большакова А. А.,
Кульбачинская Е. К.*

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России.

Актуальность. Синдром Андерсена-Тавила — редкое аутосомно-доминантное заболевание, ассоциированное с риском развития внезапной сердечной смерти (ВСС). В представленном клиническом случае продемонстрирован ряд фенотипических особенностей, ассоциированных с синдромом Андерсена-Тавила, а также подходы к диагностике и лечению.

Клиническое наблюдение. Пациентка Ирина П., 14 лет, госпитализирована в Институт Вельтищева в связи с жалобами на эпизоды мышечной слабости в руках, повышенную утомляемость, сонливость. Из анамнеза известно, что наблюдается у невролога по м/ж по поводу органического поражения головного мозга (микроцефалия) с задержкой психо-речевого развития, у кардиолога – в связи с желудочковой экстрасистолией. Синкопальных состояний не отмечалось. При физикальном обследовании выявлены признаки краниофациального и скелетного дизморфизма (широкая спинка и основание носа, отсутствие резца нижней челюсти, скученность зубного ряда, микрогнатия, узкий заостренный подбородок, широкий лоб, оттопыренные ушные раковины, сандалевидная щель, укорочение V пальцев стоп). На ЭКГ и ХМ-ЭКГ зарегистрирована одиночная полиморфная желудочковая экстрасистолия, залпы моно- и полиморфной желудочковой тахикардии, нарушение процесса реполяризации (выраженный зубец U). На основании сочетания специфических признаков, у пациентки заподозрена редкая форма каналопатии – синдром Андерсена-Тавила. Учитывая наличие выраженной электрической нестабильности миокарда желудочков, сопряженной с риском развития ВСС, была назначена ком-

бинированная антиаритмическая терапия (атенолол+пропофенон), на фоне которой отмечалось значительное сокращение представленности эктопической желудочковой активности до 14,7% за сутки.

Заключение. Прогноз при синдроме Андерсена-Тавила зависит от риска развития жизнеугрожающих аритмий, что требует их своевременной регистрации и коррекции. Внимание педиатра к фенотипическим особенностям пациентов способствует раннему выявлению синдрома Андерсена-Тавила.



7.8. ТИПЫ СУТОЧНОГО ПРОФИЛЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

*Ревенко Н. А., Каладзе Н. Н.,
Доля Е.М., Калиберденко В. Б.,
Аметова Л. О., Кулиева Э. Р.,
Хамидова С. А.*

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского», Симферополь, Россия.

Введение. Диагностика артериальной гипертензией (АГ) в детском возрасте представляет существенные сложности, поскольку величина артериального давления (АД) у детей и подростков зависит от возраста, пола, веса и роста.

Материал и методы. В исследование включили 316 детей с АГ в

возрасте от 10 до 17 лет. 30 здоровых детей составили контрольную группу (КГ). Все пациенты были разделены на 2 группы: 146 детей, имеющих стабильную форму (САГ) и 170 детей, имеющих лабильную форму заболевания (ЛАГ). При анализе СМАД оценивались: усредненные по времени значения систолического и диастолического АД (САД и ДАД, соответственно); «нагрузку давлением» – по индексу времени (ИВ) для САД и ДАД; выраженность двухфазного ритма АД (суточный индекс (СИ)) для САД.

Результаты. Анализируя данные циркадной организации суточного профиля АД установлено, что средние значения СИ в обеих группах находятся в пределах нормального биоритма, т.е. происходит ночное снижение на 10-20% от средней величины. У большей части детей выявлены нормальные показатели СИ (76,72 % с ЛАГ и 52,36 % с САГ). Среди нарушений суточных ритмов АД большинство было представлено группой детей с недостаточным ночным снижением АД – группа «non-dippers» – 30 (20,54 %) пациентов с ЛАГ и 71 (41,76 %) пациентов с САГ; 4 (2,74%) детей с ЛАГ и 8 (4,7 %) детей с САГ имели избыточное снижение САД во время ночного сна – группа «over-dippers». Кроме этого, отмечалось у 2 (1,17%) детей с САГ устойчивое повышение ночного АД – группа «night-peaker» ($p < 0,05$). В группе

нарушения суточных ритмов среднее САД составило 133,0 (128,0-139,0) мм. рт. ст., тогда как в группе *Dippers* значение показателя было статистически ниже и составило 128,0 (125,0-131,0) мм. рт. ст. ($p < 0,001$) (табл. 3.1). Среднее ДАД у больных нарушениями суточных ритмов было на уровне 78,0 (70,0-81,25) мм. рт. ст., у пациентов II группы значение этого параметра составило 71,0 (65,0-77,0) мм рт. ст. и было значимо меньше, чем в группе I ($p < 0,001$). Медиана СИ САД составила 7,0 [6,0-8,0] % в группе нарушения суточных ритмов и 13,0 [11,0-15,0]% во II группе. Медиана ИВ САД была на уровне 50,0 [31,0-58,0]% и 30,0 [24,0-50,0]% и ИВ ДАД - 24,0 [18,0-36,0]% и 39,0 [26,75-52,0]%, при этом были выявлены межгрупповые статистически значимые различия ($p < 0,001$)

Заключение. Полученные данные свидетельствуют о наличии различных вариантов суточных профилей АД в сравниваемых группах, что может учитываться как в процессе диагностики, так и в процессе контроля лечения АГ у детей.



7.9. ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ПРИ ПЕРВИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПОДРОСТКОВ

Буряк В. Н.

Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И.

Мечникова, Санкт-Петербург, Россия.

Введение. Формирование гипертонической болезни своим начальным этапом имеет развитие первичной артериальной гипертензии, достаточно часто встречающейся в настоящее время в подростковом возрасте. В генезе последней существенную роль играет нарушение механизмов ауторегуляции, поддерживающих равновесие между сердечным выбросом и периферическим сосудистым сопротивлением, в частности увеличение сердечного выброса в ответ на повышение периферического сосудистого сопротивления. Указанные отклонения предполагают развитие изменений биоэлектрической активности миокарда, отражающихся на электрокардиограмме.

Цель. Изучить электрокардиографические признаки при первичной артериальной гипертензии у подростков.

Материалы и методы. Обследовано 27 подростков в возрасте от 15-ти до 18-ти лет с первичной артериальной гипертензией, а также 20 здоровых подростков аналогичного возраста, составивших группу контроля. У всех обследованных оценивались высота зубцов и длительность интервалов электрокардиограммы, наличие нарушений автоматизма, проводимости, возбудимости, реполяризации. Стати-

стическая обработка полученных данных проводилась посредством методов вариационной статистики с помощью пакета прикладных программ STATISTICA 5.5.

Результаты. В результате проведенного обследования у подростков с артериальной гипертензией установлено значимое ($p < 0.05$) в сравнении с группой контроля удлинение зубца P (0.089 ± 0.009 у больных и 0.05 ± 0.004 у здоровых) и комплекса QRS (0.079 ± 0.003 при артериальной гипертензии и 0.06 ± 0.002 в контрольной группе), а также укорочение интервала PQ (0.126 ± 0.004 у пациентов с артериальной гипертензией и 0.138 ± 0.003 у здоровых) и увеличение амплитуды зубца P (1.658 ± 0.139 у больных и 1.075 ± 0.044 в контроле). Полученные данные позволяют констатировать у подростков с первичной артериальной гипертензией значимые ($p < 0.05$) отличия по сравнению со здоровыми сверстниками, касающиеся процессов деполяризации предсердий, а также внутрисердечной, атриоventрикулярной и внутрижелудочковой проводимости.

Заключение. При первичной артериальной гипертензии в подростковом возрасте имеются электрокардиографические признаки нарушения биоэлектрической активности миокарда, заключающиеся в удлинении внутрисердечной и внутрижелудочковой проводи-

мости, укорочении атриоventрикулярной проводимости, а также усилении деполяризации предсердий, что, возможно, обусловлено повышением на них гемодинамической нагрузки.

★★★

7.10. ЭНДОКРИННАЯ И ПРОСТАНОИДНАЯ АКТИВНОСТЬ ПРИ ВЫСОКОМ НОРМАЛЬНОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ДАВЛЕНИИ У ДЕТЕЙ

Буряк В. Н.

Северо - Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова, г. Санкт-Петербург, Россия.

Введение. Высокое нормальное артериальное давление может явиться пред стадией формирования эссенциальной гипертензии, которая в последние годы всё чаще регистрируется в детской популяции. В патогенетических механизмах развития устойчивого повышения артериального давления существенная роль отводится взаимодействию эндокринной и простаноидной активности.

Цель. Изучить взаимосвязи тиреоидной, глюкокортикоидной и простаноидной активности у детей с высоким нормальным артериальным давлением.

Материалы и методы. Обследовано 60 детей в возрасте от 11-ти

до 14-ти лет, у которых при проведении суточного мониторирования артериального давления 25% и более измерений цифры систолического и/или диастолического артериального давления находились в пределах 90-го и 95-го перцентиля кривой распределения в зависимости от возраста, пола и роста и 57 детей аналогичного возраста, составивших группу контроля, у которых и систолическое и диастолическое артериальное давление при его суточном мониторировании при более чем 25% измерений соответствовало показателям ниже 90-го перцентиля кривой распределения в зависимости от возраста, пола и роста. У всех детей радиоиммунологическим методом определялось содержание ТТГ, Т3, Т4, кортизола (Кр), простагландинов Е (ПГЕ), F (ПГФ), простациклина (Пц), тромбксана (Тх).

Результаты. В контрольной группе прослеживались значимые

($p < 0.05$) положительные корреляционные связи между Кр и Т3 ($r = +0,49$), Кр и Пц ($r = +0,64$), Т3 и Пц ($r = +0,70$), Т3 и Пц/Тх ($r = +0,48$), Пц и Тх ($r = +0,62$), которых не наблюдалось в группе детей с высоким нормальным артериальным давлением. При этом у последних отмечалась значимая ($p < 0.05$) отрицательная корреляционная связь между Пц и Тх ($r = -0,62$), а также регистрировались положительная корреляционная связь между ПГФ и Пц/Тх ($r = +0,79$). Указанные связи отсутствовали в группе контроля.

Заключение. У детей с высоким нормальным артериальным давлением имеет место разобщенность функционирования эндокринной и простаноидной систем, указывающая на относительную автономность участия данных систем в регуляции центральной гемодинамики и свидетельствующая о нарушении местных механизмов саморегуляции.



Раздел 8
НЕВРОЛОГИЯ



8.1. ДЕТСКИЙ АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ: ВЗГЛЯД ДЕФЕКТОЛОГА НА НОВЫЕ МЕТОДЫ КОРРЕКЦИОННОЙ РАБОТЫ.

Хамидова С. А..

Ташкентский государственный педагогический университет имени Низами, Ташкент, Узбекистан.

Цель: рассмотреть современные подходы к коррекционной работе с детьми, страдающими аутоиммунным энцефалитом, с акцентом на инновационные методы, используемые дефектологами.

Материалы и методы. Для написания тезиса был проведен систематический обзор литературы. Источниками информации послужили научные статьи, монографии, клинические исследования и обзоры, опубликованные в период с 2010 по 2023 год. Основное внимание уделялось исследованиям, в которых рассматривались методы коррекционной работы с детьми, страдающими аутоиммунным энцефалитом.

Результаты. Новые методы, разработанные на основе современных научных данных, включают в себя использование нейропсихологической коррекции, технологий виртуальной реальности, социальной адаптации и интегративных подходов. Эти методы предполагают индивидуализацию программ коррекции и активное вовлечение семьи и общества в процесс ре-

билитации. В нескольких клинических исследованиях были описаны успешные случаи применения новых методик. Дети, прошедшие коррекцию по этим методикам, показали значительные улучшения в когнитивных функциях, социальных навыках и качестве жизни.

Выводы. Детский аутоиммунный энцефалит требует комплексного подхода к лечению и реабилитации. Новые методы коррекционной работы, разработанные с учетом современных научных данных и практики дефектологии, демонстрируют высокую эффективность в улучшении когнитивных и поведенческих функций у детей. Дальнейшие исследования должны быть направлены на оптимизацию и адаптацию этих методов для широкого использования в клинической практике.

★★★

8.2. ДЕТСКИЙ ИНСУЛЬТ – ОСЛОЖНЕНИЕ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ (ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ VZV-АССОЦИИРОВАННАЯ ФОКАЛЬНАЯ АРТЕРИОПАТИЯ)

*Мокина А. В., Левитина Е. В.,
Хайретдинова Д. М.*

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия.

ГБУЗ ТО ОКБ №2 Тюмень, Россия.

Фокальная церебральная артериопатия (ФЦА) – частый тип арте-

риопатии при ишемическом инсульте (ИИ) у детей – от 25 до 48%. Чаще встречается связь с ветряной оспой.

Клинический случай. Мальчик 5 лет заболел остро. Одни сутки не пользуется правой рукой.

На 5-е сутки поступил в стационар. Обнаружено: в правой руке гипотония, сила 3,5 балла, снижение рефлексов. КТ ГМ – перивентрикулярно слева зона пониженной плотности 2,3x1,5 см. Коагулограмма: гиперкоагуляция (АЧТВ 19), высокий Д-димер. Гепаринотерапия (старт 100ЕД/кг/сут). В течение 3-х часов: справа сила в руке 3 балла, в ноге 3,5 балла, гипотония, низкие рефлексы.

МРТ ГМ – инфаркты различной давности в левом полушарии. КАГ – сужение интракраниальных сегментов ВСА, М1 сегмента СМА и А3 сегмента ПМА слева (ФЦА).

На 6-е сутки: центральный парез лицевого нерва справа, нарастание гемипареза до тяжёлого в ноге и пареза в руке. Уточнение анамнеза: 4 мес. назад перенес ветряную оспу. Параклиника: гиперкоагуляция (АЧТВ 23). Ликвор: цитоз 34 (н28, л6), белок 0,4г/л, выявлено ДНК VZV. В лечении: гепарин 450Ед/кг/сут, ацикловир 60мг/кг/сут (21д), дексаметазон 20мг/м2 на 5дн. На 2 сутки ГКС ухудшение в виде нарастания вялости, сон-

ливости, развития гемиплегии. КТ ГМ: увеличение зоны ишемии (11,7x4,9x9,6см). Сохраняется низкий уровень АЧТВ (max 32). Решено возобновить ГКС при достижении АЧТВ min 40. Повторно ГКС через 3 сут.

Контроль КАГ на 20-е сутки: инфаркты без динамики, в коре – корковый ламинарный некроз. Тромбоз супраклиноидного сегмента левой ВСА, проксимального отдела А1 сегмента левой ПМА, проксимального отдела М1 сегмента левой СМА. На 21-е сутки переведён на пероральный приём препарата Ривароксабан в дозе 10 мг в 2 приема. На 26-е сутки ликвор: цитоз и белок N, VZV обнаружен. Инфекционист: в продолжении терапии не нуждается.

Результат. На фоне лечения положительная динамика в виде восстановления сознания, речи, регресс гемиплегии до умеренного гемипареза, больше в кисти, купирования асимметрии лица. Данный случай свидетельствует о необходимости разработки алгоритмов ведения детей с инсультом различной этиологии, а также демонстрирует тяжесть возможных отсроченных осложнений ветряной оспы, чего, вероятнее всего, можно было бы избежать при наличии массовой вакцинации.

★★★

8.3. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНТИ-GAD ЭНЦЕФАЛИТА У РЕБЕНКА – СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ В ПРАКТИКЕ НЕВРОЛОГА

*Левитина Е. В., Рахманина О. А.,
Мокина А. В., Хайретдинова Д. М.*

ФГБОУ ВО «Тюменский медицинский университет» Минздрава России.

ГБУЗ ТО ОКБ №2.

Аутоиммунные энцефалиты (АИЭ) – группа иммуноопосредованных воспалительных заболеваний ЦНС, связанных с наличием АТ против нейронных внутриклеточных белков, синаптических рецепторов, ионных каналов или белков нейронной поверхности. Распространенность 0,8/100000 населения, однако, данный показатель растёт с увеличением числа известных АТ. Заболевания, ассоциированные с АТ к декарбоксилазе глутаминовой кислоты (GAD) включают, помимо АИЭ, эпилепсию и перекрестные синдромы, мозжечковую атаксию, синдром ригидного человека.

Клинический случай. Пациент К, 13 лет поступил в инфекционное отделение с рвотой без нарушения стула и гипертермией. При присоединении шаткости походки, тремора, замедленности, обеднении движений и речи, переведен в неврологическое отделение. При осмотре: неэмоционален, речь односложная, монотонная, медленная. Полуптоз век, повышение тонуса

по экстрапирамидному типу, проявления кататонии, шаткая походка, нечеткая координация. По МРТ в лобных долях, в головках хвостатых ядер, передних отделах бледных шаров и скорлупы – симметричные зоны глыбчатого контрастирования разной выраженности (подозрение на синдром Ли). СМЖ без изменений. ЭЭГ без специфических форм активности. Лактат (4,39 ммоль/л). В анамнезе данных о близких родственниках нет, но есть неподтвержденные сведения от матери о кровнородственном браке, в ходе которого родился пациент К. У мамы с раннего детства проптоз. Для исключения митохондриальной патологии (семейная отягощенность, экстрапирамидно – мозжечковые расстройства, данные МРТ, повышение лактата) и АИЭ (стадийное течение, психические, поведенческие, неврологические расстройства, МРТ) дообследован. Скрининг-тест на 13 частых мутаций мтДНК методом MLPA (синдром Ли и др.), анализ на наличие делеций мтДНК методом ПЦР – без патологии. При анализе ЦСЖ АТ к рецепторам и синаптическим белкам нейронов не выявлено. В крови выявлен положительный титр к анти-GAD-антителам – 1695,48 МЕ/мл (норма до 10 МЕ/мл), в СМЖ – в пределах нормы. При поступлении в стационар, учитывая вероятный аутоиммунный характер поражения головного мозга, прово-

дилась иммуномодулирующая терапия метилпреднизолоном в дозе 27 мг/кг/сут. в/в кап. №5, далее в связи с достоверным аутоиммунным генезом заболевания терапия ВВИГ – 2 г/кг №5, нейрометаболическая, симптоматическая терапия. Таким образом, каждый случай АИЭ у детей требует детальной верификации диагноза с целью проведения адекватной и эффективной терапии для улучшения неврологических исходов заболевания.

★★★

8.4. СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА АНГЕЛЬМАНА

Кострюкова А. М., Данцев И. С.

Факультет фундаментальной медицины МГУ имени М. В. Ломоносова;

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е.Вельтищева;

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром Ангельмана (СА) – редкое наследственное заболевание (1:15 000), характеризующееся задержкой развития, судорогами и уникальным, кажущимся счастливым поведением [1]. Одной из причин СА являются патогенные варианты в гене UBE3A [2].

Клинические наблюдения. Первый пациент – мальчик, 9 лет. С рождения отмечалось беспокойство, плохо спал. Регресс в развитии в 12 мес. перестал ходить. После курса восстановительного лечения (массаж, кортексин)росло общее возбуждение, а в 1,6 года дебют судорог. На ЭЭГ эпилептиформная активность, назначена противосудорожная терапия. С 4 лет стойкая ремиссия. ДНК диагностика: выявлена нуклеотидная замена с.2608G>A в гетерозиготном состоянии в гене UBE3A. При осмотре: походка на широкой базе, двигательное беспокойство. На видео-ЭЭГ регистрируются дельта-волны с акцентом в лобно-центральных отделах с формированием notched-delta паттерна 6-10 сек.

Второй пациент – девочка, 1,5 года. Развивалась с задержкой становления психоречевых и моторных навыков. Фенотип: улыбчивость, светлые волосы и радужка глаза. При ползании и попытках вертикализации отмечается тремор. На видео-ЭЭГ: однократная ритмичная дельта активность, напоминающая notched-delta паттерн. Учитывая отягощенный семейный анамнез, проведено сегрегационное исследование: в гене UBE3A обнаружен тот же вариант, что и у старшего брата. Аналогичная замена выявлена у матери.

Заключение. Своевременный сегрегационный анализ позволяет оценить риски повторного рождения ребенка с наследственным заболеванием.

Список литературы:

1. Copping N.A., [etal]. Emerging gene and small molecule therapies for the neurodevelopmental disorder Angelman

syndrome // Neurotherapeutics. – 2021. – V.18. – No 3– P.1535-15472.

2. Elgersma Y.,[et al]. UBE3A reinstatement as a disease-modifying therapy for Angelman syndrome // Developmental Medicine & Child Neurology – 2021–V. 63–No. 7– P. 802-807.



Раздел 9
НЕЙРОХИРУРГИЯ



9.1. РЕЗУЛЬТАТ СЕЛЕКТИВНОЙ ДОРЗАЛЬНОЙ РИЗОТОМИИ У СЕСТЕР С НАСЛЕДСТВЕННОЙ СПАСТИЧЕСКОЙ ДИПЛЕГИЕЙ РЕДКОГО ТИПА

Смолянкина Е. И.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Институт Вельтищева), Москва, Россия

Наследственная спастическая диплегия (болезнь Штрюмпеля, HSP) – группа моногенных нейродегенеративных заболеваний, характеризующаяся повышением тонуса преимущественно мышц нижних конечностей. Распространенность заболевания составляет от 0,1 до 9 на 100 000 населения. На настоящий момент известно более 80 ответственных генов. Вариант SPG54 (мутация в гене DDH2D) является одним из наиболее редких и встречается примерно в 1,2% среди всех форм HSP. В мире существуют единичные описания применения селективной дорзальной ризотомии (СДР) у пациентов с HSP с удовлетворительным результатом. Пациент А. женского пола 2014 года рождения не имела отягощенного перинатального анамнеза, развивалась по возрасту до 6 месяцев, далее отмечалось повышение мышечного тонуса нижних

конечностей. Выставлен диагноз ДЦП. В 2016 году родилась сестра (пациент Б.). Течение беременности и роды без особенностей, однако, с 6 месяцев также появились жалобы на повышение мышечного тонуса. Проведено генетическое исследование, по результатам которого диагностирована мутация в гене DDH2D у обеих сестер. Обе девочки регулярно проходили курсы абилитации, ботулинотерапия без значимого эффекта. Пациенту Б. в связи с формированием контрактуры голеностопного сустава в 2021 году выполнена ахиллопластика слева с ранним рецидивом. 30.01.2024 была выполнена селективная дорзальная ризотомия обеим сестрам путем нами разработанной малоинвазивной техники с применением интраламинарного оперативного доступа. На 3 сутки после операции отмечалось увеличение объемов движений, тесты спастичности отрицательные. Эффект от оперативного вмешательства сохраняется по настоящее время. Применение СДР при SPG54 ранее не встречалось в мировой литературе. Промежуточный результат показал эффективность применения СДР у данной группы пациентов, а учитывая анамнез сестер, СДР была единственным эффективным способом снижения спастичности.



Раздел 10
НЕОНАТОЛОГИЯ



10.1. АНАЛИЗ СОВРЕМЕННОГО ТЕЧЕНИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ОБЛАСТНОГО ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРА Г. ОМСКА

*Белкова Т. Н., Павлинова Е. Б.,
Оксеньчук Т. В.; Русинова Т. Г.,
Дворжецкая О. В., Кайгородцева А. А.,
Карасева О. А., Лифанова Е. С.*

ДПО, ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, г. Омск.

Актуальность. Внедрение современных перинатальных технологий в настоящее время привело к улучшению показателя выживаемости недоношенных детей, родившихся с экстремально низкой (ЭНМТ) и очень низкой массой (ОНМТ). За последние пять лет в Омском перинатальном центре отмечалось снижение данной категории детей с 68% до 42,4%. Для оценки качества жизни и дальнейшего прогноза важную роль играет формирование хронической патологии, в первую очередь течение бронхолегочной дисплазии (БЛД) (Павлинова Е.Б., 2017; Овсянников Д.Ю. с соавт., 2020).

Материалы и методы. За период 2022-2023 гг было проанализировано 56 случаев детей с БЛД, находившихся на лечении в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей (2-й этап выхаживания): основная группа – 31 чел, ГВ меньше 32 нед; группа контроля – 25 чел, ГВ меньше 32 нед, без БЛД. Статистическая обработка прово-

дилась с использованием пакета статистических программ Statistica 10.0, расчета коэффициента корреляции Спирмена (r). Нами проводилась оценка слабых, умеренных и сильных перинатальных факторов, влияющих на развитие БЛД и перинатальных факторов, влияющих на степень тяжести БЛД.

Результаты исследования. Корреляционный анализ факторов, влияющих на формирование БЛД выявил, что у глубоко недоношенных новорожденных имеется прямая линейная зависимость следующих эндогенных факторов: хориамнионит ($r=0,18$), мужской пол ($r=0,43$), недостаточность сурфактанта и проведение заместительной терапии ($r=0,9$), формирование внутрижелудочковых кровоизлияний ($r=0,25$); экзогенных факторов: НСРАР ($r=0,18$), оксигенотерапия ($r=0,18$). Обратная линейная зависимость наблюдалась среди следующих эндогенных немодифицируемых факторов: вредные привычки матери (курение) ($r=-0,46$), экстремально и очень низкая масса тела при рождении ($r=-0,43$). Корреляционный анализ факторов, влияющих на степень тяжести БЛД выявил, что у глубоко недоношенных новорожденных имеется прямая линейная зависимость от возраста матери ($r=0,44$), кратности гемотрансфузий ($r=0,6$), обратная линейная зависимость от гестационного возраста недоношенного ($r=-0,45$).

Выводы. Внедрение современных перинатальных технологий выхаживания недоношенных в Омском перинатальном центре способствовало уменьшению количества случаев БЛД и снижению тяжести течения заболевания. Ведение детей с БЛД является мультидисциплинарной проблемой, в связи с чем, необходимо применять комплексный подход для сохранения качества и продолжительности жизни таким детям



10.2. ВЛИЯНИЕ ЖЕВАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ НА РАЗВИТИЕ РЕЧИ И ПРАВИЛЬНУЮ ПОСТАНОВКУ ЗВУКОВ У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ЛЕТ ЖИЗНИ

Кешишян Е. С., Сахарова Е. С.

НИКИ педиатрии и детской хирургии им Ю.Е.Вельтищева (Институт Вельтищева). ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И.Пирогова

Актуальность. За последние десятилетия число детей, которые к трехлетнему возрасту имеют скудный словарный запас, увеличивается во всем мире. По мировым данным около 25% детей, посещающих детский сад, нуждаются в помощи логопеда против 4% в 1970-х годах. Среди причин задержки развития речи выделяют первичные и вторичные. Вторичные или системные выявляются у детей при неврологических и генетических заболеваниях

ях, тугоухости, психических и поведенческих расстройствах, дефектах строения губ, зубов, твердого и мягкого неба и т.д. Первичные причины задержки речевого развития предположительно могут быть связаны с недостаточной подвижностью языка, слабостью околоротных мышц и мышц дна ротовой полости; поздний старт созревания; педагогические проблемы; особенности общения с ребенком, чрезмерный поток информации.

Цель исследования – оценить значимость позднего начала жевания (переход на пищу общего стола) ребенком и формированием речи к 36 месяцам жизни у здоровых детей.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 100 семей с набором вопросов, в которые в частности входили таковые о длительности грудного вскармливания, возраста введения прикорма и перехода на пищу общего стола, введения кусочковой пищи и т.д. Все дети к возрасту 36 мес. были здоровы, не имели отклонений в неврологическом статусе, показатели их развития – моторного и познавательного, коммуникативного соответствовали норме при оценке их по шкале КАТ-КЛАМС и Гриффитс. Понимаемая речь и выполнение тестов, соответствовало возрасту у всех детей.

Результаты и обсуждение. Проведена корреляция между следующими параметрами – нарушение

становление речевой функции к возрасту 36 мес. и длительностью грудного вскармливания, возрастом ведения прикорма, длительностью использования пюреобразной пищи, возрастом перехода на пищу общего стола, проблемами вскармливания (срыгивания, поперхивания, снижение аппетита), и во всех случаях не получены значимые корреляционные показатели. Однако из обследованных детей у 24 (25%) выявлены отклонения от стандартных на сегодня критериев формирования речи. У 14 из них отмечались сложности вскармливания, нарушения жевательной функции, поздний переход и приучение к твердой пище, длительное сосание через соску жидкой пищи.

Выводы. Таким образом, не являясь единственно значимой причиной, но ранее обучение жеванию, введение плотной пищи, разъяснение родителям роли укрепления жевательных и околоротовых мышц может способствовать более быстрому формированию речи у детей раннего возраста.



10.3. ВЫЯВЛЕНИЕ КАРДИОРЕСПИРАТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ В ПЕРИОД РАННЕЙ НЕОНАТАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ.

*Муреева Е. Н., Черненко Ю. В.,
Киселев А. Р., Панина О. С.,
Сказкина В. В.*

ФГАОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского», Саратов, Россия

Введение. Особенности сердечно-сосудистой вегетативной регуляции у новорожденных изучены слабо по сравнению со взрослыми. Однако клиническая значимость вегетативной дисфункции у детей раннего возраста очень высока.

Цель исследования – сравнительное изучение особенностей вегетативной регуляции ССС у новорожденных различного гестационного возраста на основе вариабельности сердечного ритма (ВСР) и вариабельности фотоплетизмографической формы волны (ФПГВ).

Материалы и методы. В исследование было включено 2 группы новорожденных детей: 1) основная группа – 30 доношенных новорожденных с физиологическим течением периода неонатальной адаптации; 2) группа сравнения – 60 новорожденных детей (34-42 недели) с патологическим течением периода неонатальной адаптации: 30 новорожденных детей (срок гестации 37-42 недели) с патологическим периодом неонатальной адаптации и массой при рождении ≥ 2500 г, и 30 новорожденных (срок гестации 34-36,6 недель) и массой ≤ 2500 г. Всем младенцам была проведена синхронная регистрация сигналов ЭКГ, ФПГ и дыхания при помощи многоканального регистра-

тора биологических сигналов «Реакор-Т» («Медиком-МТД», Таганрог, Россия) длительностью 15 минут. Регистрация сигналов проводилась однократно, на 3-4 сутки у новорожденных основной группы, у детей из группы сравнения регистрацию сигналов проводили при отсутствии инвазивных вмешательств. Был произведен спектральный анализ ВСР и ФПГВ, оценка силы синхронизации между низкочастотными колебаниями при ВСР и ФПГВ (S-индекс). Мы использовали несколько вариантов границ высокочастотного (ВЧ) диапазона: 0,15–0,40 Гц, 0,2–2 Гц, 0,15–0,8 Гц и 0,24–1,04 Гц.

Результаты. Группа сравнения характеризовалась значимо более высокими значениями LF% и LF/HF и низкими – HF% ФПГ, относительно основной группы новорожденных. Выявлено, что различия частотных показателей вегетативного контроля между изучаемыми группами младенцев зависят от используемых границ HF диапазона. По частотной области показатели ФПГВ выявлены значительно более выраженные различия между группами детей, чем по аналогичным показателям ВСР.

Заключение. Новорожденные характеризуются преобладанием симпатического и барорефлекторного влияния на функцию сердца, тогда как в регуляции периферического кровотока у новорожденных преобладают дыхательные влия-

ния над симпатическими. S-индекс у новорожденных во всех изученных группах был низкий (14,4–18,5), что характеризует функциональную незрелость системной организации вегетативной регуляции кровообращения.



10.4. ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПОСТУРАЛЬНОГО КОНТРОЛЯ НА ФОНЕ ПОСТНЕОНАТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АБИЛИТАЦИИ У ДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ МОТОРНОГО РАЗВИТИЯ

Кривоногов В. А., Самсонова Т. В., Назаров С. Б.

ФГБУ «Ивановский научно - исследовательский институт материнства и детства имени В. Н. Городкова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Введение. Нарушение моторного развития, часто сочетающееся с нарушением формирования постурального контроля, является одним из наиболее частых последствий перинатального поражения ЦНС у детей первого года жизни. Одним из ключевых принципов повышения эффективности курсов медицинской реабилитации является обеспечение персонифицированного подхода, для разработки которого необходимо учитывать особенности динамики клинико-функциональных показателей пациентов на фоне проведения лечения.

Цель исследования – оценить динамику показателей постурального контроля у доношенных детей с нарушением моторного развития на фоне постнеонатальной медицинской реабилитации.

Материалы и методы. Обследовано 32 доношенных ребенка в возрасте 3-4 месяцев, из них – 16 пациентов с нарушением моторного развития (основная группа) и 16 детей без неврологической патологии (контрольная группа). До и после завершения курса медицинской реабилитации всем детям проводилась клиническая и параклиническая оценка постурального контроля с применением шкалы сегментарной оценки контроля туловища и компьютерной стабилографии в положении пациента лежа на животе с опорой на предплечья или ладони.

Длительность курса реабилитации, включавшего массаж, лечебную физкультуру, физиотерапевтические процедуры, фармакотерапию, составляла 18 ± 2 дней.

Результаты. При анализе результатов обследования детей по шкале сегментарной оценки контроля туловища установлено, что балльные оценки, характеризующие состояние статического, активного и реактивного видов постурального контроля до и после реабилитации были ниже у пациентов основной группы, чем у детей контрольной группы ($p=0,004$, $p<0,001$, $p<0,001$ и $p=0,05$,

$p<0,001$ и $p=0,01$ соответственно). При сравнении показателей всех видов постурального контроля у детей с нарушением моторного развития в динамике, до и после проведения курса медицинской реабилитации, различий получено не было ($p>0,05$). При анализе результатов компьютерной стабилографии установлено, что до начала проведения реабилитационных мероприятий значения показателя отношения длины эллипса статокинезиограммы к его ширине было выше у пациентов основной группы, чем у детей контрольной группы ($p<0,001$). После проведенного лечения указанные различия сохранялись ($p=0,004$).

Заключение. Полученные результаты могут быть использованы для разработки персонализированного подхода к ведению пациентов с нарушением моторного развития, что будет способствовать минимизации выраженности двигательных нарушений.



10.5. ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ У ДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ МОТОРНОГО РАЗВИТИЯ НА ФОНЕ ПОСТНЕОНАТАЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АБИЛИТАЦИИ

Кривоногов В. А., Самсонова Т. В.

ФГБУ «Ив НИИ Мид им. В. Н. Городкова»
Минздрава России, г. Иваново.

Введение. Двигательные нарушения, в том числе нарушение моторного развития, занимают лидирующие позиции в структуре заболеваемости детей первого года жизни. Для минимизации выраженности двигательных нарушений необходима их ранняя диагностика и своевременное проведение дифференцированных лечебно-абилитационных мероприятий.

Актуальной клинической задачей является оценка особенностей динамики клинико-функциональных показателей пациентов на фоне проведения медицинской абилитации (МА).

Цель исследования. Оценить динамику показателей психомоторного развития у доношенных детей первого года жизни с нарушением моторного развития на фоне постнеонатальной медицинской абилитации.

Материалы и методы. Проведено обследование 32 доношенных детей 3-4 месяцев жизни. Основную группу ($n=16$) составили дети с нарушением моторного развития, контрольную ($n=16$) – дети без неврологической патологии. Перед началом и после завершения курса медицинской абилитации всем пациентам проводилась оценка психомоторного развития (ПМР) по шкале Л. Т. Журбы и Е. М. Мастюковой.

Курс медицинской абилитации включал: массаж, лечебную физкультуру, физиотерапевтические проце-

дуры, фармакотерапию (по показаниям и с учетом противопоказаний), длительность его составляла 18 ± 2 дней.

Результаты. При анализе результатов оценки психомоторного развития пациентов по шкале Л.Т. Журбы и Е. М. Мастюковой установлено, что до начала курса медицинской абилитации балльная оценка безусловных рефлексов, мышечного тонуса, цепных симметричных рефлексов и суммарная оценка ПМР были ниже у пациентов основной группы, чем у детей контрольной группы ($p=0,003$, $p<0,001$, $p<0,001$ и $p<0,001$, соответственно). После проведения лечебно-абилитационных мероприятий указанные различия между детьми исследуемых групп сохранялись ($p=0,02$, $p=0,03$, $p<0,001$ и $p<0,001$ соответственно). Однако у пациентов с нарушением моторного развития после завершения курса медицинской абилитации отмечалось повышение в динамике балльной оценки мышечного тонуса и суммарной оценки ПМР ($p=0,02$ и $p=0,001$ соответственно).

Заключение. Выявлены особенности динамики показателей психомоторного развития у доношенных детей с нарушением моторного развития на фоне постнеонатальной медицинской абилитации. После окончания курса МА у них установлено снижение выраженности на-

рушений мышечного тонуса и психомоторного развития в целом.

★★★

10.6. ИЗУЧЕНИЕ ФАКТИЧЕСКИХ РАЦИОНОВ ПИТАНИЯ КОРМЯЩИХ ГРУДЬЮ ЖЕНЩИН

*Елкина Т. Н., Суровикина Е. А.,
Татаренко Ю. А., Бут Ю. А.*

ФГАОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», Новосибирск, Россия

Введение. В период кормления грудью питание женщины должно быть организовано с учетом обеспечения высоких потребностей в нутриентах, достаточной и длительной лактации, оптимального состава грудного молока.

Цель исследования – оценка фактических рационов женщин, кормящих грудью, и их соответствия национальным рекомендациям.

Материалы и методы. Проанализированы данные 346 специально разработанных анкет для женщин, кормящих грудью. Возраст анкетированных 18-44 года. Рацион питания оценивался исходя из национальных рекомендаций использования продуктов питания ежедневно, несколько раз в неделю и реже и не рекомендованных для данной группы.

Результаты. Мясные продукты ежедневно присутствовали в раци-

оне у 20%, несколько раз в неделю и реже у 77%, 3% его не использовали. Птицу ежедневно отметили 19%, несколько раз в неделю и/или реже 78,5%, не употребляли 2,5%. Чаще отмечены курица 65%, говядина 62,5%, индейка 30%. Яйца ежедневно использовали 9%, несколько раз в неделю 37%, раз в неделю и/или реже 47%, никогда 7%. В рационе не было рыбы у 24%, ежедневно она отмечена у 3%. Ежедневно употребляли молоко 24%, кисломолочные напитки 16%; не использовали молоко и кисломолочные продукты 14% и 11%. Злаки ежедневно отметили 30,5%, преобладали рис и греча. Термически обработанные овощи ежедневно были у 18%; несколько раз в неделю у 41%; раз в неделю/реже у 37%; не использовали 4%. Чаще отмечены картофель и морковь. Свежие овощи ежедневно были у 46,5%, фрукты/ягоды у 41,5%; чаще отмечены яблоки, груши. Сливочное и растительное масло ежедневно получали 27% и 34%. Продукты, которые могли изменить вкус грудного молока и соленья/маринады не использовали 50% и 48% соответственно. Алкоголь не использовали 89%. Изменили свой рацион во время кормления грудью 74%. 19% использовали специализированные молочные напитки, 23% специальные чаи.

Заключение. Большой процент, употреблявших в недостаточном количестве мясные, рыбные и мо-

лочные продукты, предпочтение бедным по нутритивной ценности и редкое использование специальных продуктов, недостаточное употребление свежих фруктов и овощей, использование не рекомендованных продуктов и алкоголя делает актуальным усиление работы по формированию рационов питания женщин в период кормления грудью.



10.7. ИСХОДЫ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ ЭКСТРЕМАЛЬНО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ К 4 ГОДАМ ЖИЗНИ

*Сахарова Е. С., Алямовская Г. А.,
Кешишян Е. С.*

ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им Ю. Е. Вельтищева (Институт Вельтищева) ФГАОУ ВО РНИМУ им Н. И. Пирогова

Актуальность. Достижения перинатологии реализуются в выживании все большего числа детей с экстремально низкой массой тела и возрастом гестации при рождении. Анализ отдаленных исходов развития и компенсаторных возможностей организма экстремально недоношенного ребенка является важной задачей современной педиатрии и неврологии.

Цель исследования – оценить показатели психомоторного развития у детей с ГВ 27 и менее недель к 4 годам жизни.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ динамики психомоторного развития детей с ГВ 27 и менее недель – 1 группа (n=35) и 28-32 недели – 2 группа (n=35) к 48 месяцам СВ. Оценку нервно-психического и моторного развития проводили с помощью шкалы CAT/CLAMS

Результаты. Анализ результатов развития первых трех лет жизни показал, что 23 (65,7 %) ребенка 1-й и 31 пациент (88,6 %) во 2-й группе – сравнивались по показателям развития с доношенными сверстниками к 36 месяцам СВ. Среди них динамика становления навыков в пересчете на СВ была следующей: фиксация взгляда на лице взрослого и улыбка в ответ на обращение – появлялись в 3 месяца – у детей 1 группы, в 2,5 месяца – во 2-й, удерживали голову – в 7 месяцев дети первой группы и в 3 месяца – во 2-й, поворот на бок формировался в 9,5 месяцев в 1-й и 5 месяцев – во 2-й группе, поворот на живот и обратно – в 11 месяцев в 1-й и 9 месяцев во 2-й, сидит без поддержки – с 13 месяцев в 1-й и 1- во 2-й, сам садится в 14 месяцев в 1-й и в 10 месяцев во 2-й, стоит без опоры – с 19 месяцев – в 1-й группе и с 14 месяцев во 2-й, ходит сам в 18-20 месяцев в 1-й и 12-15 – во 2-й, развернутые предложения после 24 месяцев отмечались у 8 (22,9 %) в 1-й и 14 детей (40 %) во 2-й группе

($p < 0,05$). Однако к 4 годам жизни моторные нарушения сохранялись у 7 детей (20 %) 1 группы и 2 детей (5,7 %) второй группы, из них у 4 детей (11,4 %) 1 группы и 1 ребенка 2 группы (2,8 %) – в виде атаксической формы детского церебрального паралича, у 4 детей (11,4 %) 1 группы и 1 ребенка (2,9 %) 2 группы – спастической диплегии, у 12 (34,3 %) в 1-й и 3 (8,5 %) во 2-й – выявлены познавательные нарушения и задержка речевого развития (коэффициент познавательного развития $\leq 75\%$).

Выводы. Экстремально недоношенные дети составляют группу высокого риска по формированию патологии центральной нервной системы – двигательных нарушений и задержки психоречевого развития, что требует длительного специализированного наблюдения в условиях персонифицированного подхода к трактовке результатов.



10.8. КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ 1-3 ЛЕТ, ПОЛУЧИВШИХ ПАССИВНУЮ ИММУНОПРОФИЛАКТИКУ ПРОТИВ РЕСПИРАТОРНО-СИНЦИТИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ

Вахлова И. В.

ФГБОУ ВО «УГМУ» Минздрава России, Екатеринбург, Россия.

Актуальность. Известно, что интенсивные реанимационные мероприятия, сохраняя жизнь недоношенному ребенку, порождают серьезные осложнения с поражением дыхательной системы. Именно этим пациентам показана специфическая пассивная иммунопрофилактика против РСВ.

Цель: продемонстрировать клинико-лабораторные особенности течения бронхолегочной патологии у детей групп риска развития тяжелой РСВ-инфекции в возрасте 1-3 лет.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ клинико-лабораторных данных у 216 детей в возрасте от 1 до 3 лет. Пациенты были разделены на 1 основную группу – 104 ребенка («иммунизация +»), 2 основную группу – 97 детей («иммунизация -») и 15 детей – контрольную (здоровые дети). Лабораторный этап проводился методом ИФА с определением фактора роста эндотелия сосудов (VEGF-D).

Результаты. Мальчиков было 52,7% (114/216), девочек – 47,3% (102/216). В раннем возрасте чаще других диагнозов преобладали: интерстициальные заболевания легких (80,6%) и рецидивирующие бронхиты с синдромом бронхиальной обструкции (БОС, 57,2%). Среднее количество случаев ОРЗ у всех детей ($n=201$) составило 2,3 (0,4) случая за год.

Анализ частоты заболеваемости рецидивирующими бронхитами с БОС у детей 2 группы имел значимо высокие показатели, чем у 1 группы: 65% и 50%, $p=0,033$). Анализ установил, что отсутствие пассивной иммунизации против РСВ на первом году жизни, увеличивало риск развития рецидивирующих бронхитов с БОС в 1-3 года в 1,85 раз (ОШ=1,85[1,05-3,26], АП=46%). Среднее значение VEGF-D у здоровых детей составило 50,2 (25,8) pg/ml.

Установлено высокое содержание VEGF-D в 1 и 2 группах в сравнении с детьми контрольной группы: группа 1 – 223,25 (107,3) и контрольная – 50,2 (25,8) pg/ml, $p=0,000$; группа 2 – 495,94 (209,1) и контрольная – 50,2 (25,8) pg/ml, $p=0,000$. При этом среднее значение VEGF-D у детей без курса пассивной иммунизации были значимо более высоким, чем в 1 группе: 495,94(209,1) и 223,25 (107,3) pg/ml, $p=0,000$. Установлено, что отсутствие пассивной иммунизации против РСВ на первом году жизни увеличивало вероятность повышения уровня VEGF-D до очень высоких значений ($\geq 97\%$) в 10,66 раз (ОШ=10,66 (1,30-87,46), АП=90,6%).

Заключение. Пассивная иммунопрофилактика против РСВ у детей группы риска тяжелого течения РСВ ассоциируется со снижением частоты ОРЗ, рецидивирующих бронхитов с обструкцией (ОШ=1,85(1,05-3,26)). Доказано, что высокий уровень

VEGF-D ассоциировался с отсутствием иммунопрофилактики и развитием рецидивирующих бронхитов с БОС у детей 1-3 лет.

★★★

10.9. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ РЕТИНОПАТИИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ РАЗНОГО ГЕСТАЦИОННОГО ВОЗРАСТА

Юдицкий А. Д., Григорьева М. П.

ФГБОУ ВО ИГМА Минздрава России, Ижевск, Россия.

Введение. Профилактика ретинопатии недоношенных остается актуальной проблемой современной неонатологии. Увеличение выживаемости недоношенных детей диктует необходимость разработки новых методов профилактики данного состояния и коррекции отдаленных неблагоприятных последствий и инвалидизирующей патологии.

Цель исследования: установить клинические особенности течения ретинопатии у недоношенных детей разного гестационного возраста.

Материалы и методы исследования: проведен ретроспективный анализ 94 историй болезни недоношенных детей, проходивших лечение на базе Перинатального центра 3А уровня. В группу наблюдения включены дети с гестационным возрастом при рождении 22-27 недель ($n=31$), в группу сравнения – дети с ге-

стационарным возрастом 28-31 недель (n=63). Оценивали частоту и клинические особенности течения ретинопатии недоношенных по данным специального офтальмологического обследования. Статистический анализ проводился с использованием критерия χ^2 и Манна-Уитни. Статистически значимыми признавались различия при $p < 0,05$.

Результаты. При оценке частоты ретинопатии недоношенных установлено, что в группе наблюдения данная патология наблюдалась в 83,8% случаев, что достоверно ($p < 0,05$) превышало показатели группы сравнения (39,7%). В группе наблюдения отмечалось более тяжелое течение ретинопатии. Так, у 22,6% обследованных патологический процесс локализовался в 1-й зоне, у 58,0% – во 2-й зоне (в группе сравнения – 3,2% и 36,5% соответственно, $p < 0,05$). Достоверно ($p < 0,05$) чаще в группе детей с гестационным возрастом 22-27 недель выявлялись 2 и 3 стадии заболевания (25,9% и 16,1% соответственно). Проведение операции лазерокоагуляции сетчатки потребовалось в группе наблюдения 35,5% пациентов, в группе сравнения – 3,2% ($p < 0,05$).

Выводы. Недоношенные дети с гестационным возрастом при рождении 22-27 недель являются группой риска тяжелого течения рети-

нопатии недоношенных с высокой вероятностью прогрессирующего течения и оперативной коррекции.



10.10. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ УСПЕШНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ИЗОЛЯТА СОЕВОГО БЕЛКА У НОВОРОЖДЕННОГО С ГАЛАКТОЗЕМИЕЙ

*Максимова М. Н.¹; Холина О. Е.²;
Алексеева Н. Ю.³, Радченко Л. Г.⁴,
Астафьева А. Н.⁵, Краснова Л. И.⁶*

¹ПИУВ-филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Пенза;

²№2 ГБУЗ ПОДКБ им. Н.Ф. Филатова, Пенза;

³ПИУВ-филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Пенза;

⁴ПИУВ-филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Пенза;

⁵ПИУВ-филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Пенза;

⁶ФГБОУ ВО «Пензенский государственный университет» Министерство науки и высшего образования Российской Федерации, Пенза.

Введение. Галактоземия (ГАЛ) – тяжелое, прогрессирующее наследственное заболевание, обусловленное снижением или отсутствием активности одного из ферментов, участвующих в метаболизме галактозы, проявляющееся после приема молочной пищи, ассоциированное с высокой летальностью, требующее

ранней диагностики и своевременного назначения диетотерапии.

Цель исследования: продемонстрировать успешный опыт применения специализированной безлактозной смеси на основе изолята соевого белка у новорожденного с галактоземией.

Материалы и методы. Представлено собственное клиническое наблюдение классической формы ГАЛ I у пациентки В. (возраст 1 мес.), находящейся на лечении в ГБУЗ ПОДКБ им. Н.Ф. Филатова в ОПННД №2, в связи с прогрессирующим ухудшением состояния за счет нарастающей интоксикации (рвота, вялость, желтуха кожи, гепатомегалия) и патологической потери веса (32%; 1250,0). Девочка от 1-й беременности на фоне токсикоза, анемии, угрозы прерывания. От 1-х срочных, оперативных родов в 40 недель, по Апгар-7/8 баллов, вес -3170,0, рост 49 см. Докорм с роддома молочной смесью. Отмечались срыгивания, периодическая рвота, патологическая убыль массы тела (14,8%). По данным неонатального скрининга (НС) выявлено более чем 10-ти кратное повышение уровня галактозы крови - 87,96 мг/дл (при норме <8 мг/дл). В БАК-гипербилирубинемия с преобладанием прямой фракции (общий билирубин-115,2; прямой-71,7 мкмоль/л), повышение уровня трансаминаз АЛТ-78,5 Ед/л,

АСТ-178,2 Ед/л, гипогликемия (глюкоза-2,5 ммоль/л).

Результаты. С первых дней госпитализации в составе комплексной терапии ребенок получал специализированное лечебное питание изолят соевого белка (смесь «Симилак изомил») дробно с постепенным увеличением объема до 80-100,0 через 3 часа x 7 раз/сутки, что привело к быстрой положительной динамике состояния пациента. Отмечался регресс клинических проявлений (исчезновение желтушности кожи, улучшились общее состояние, аппетит, двигательная активность). Прибавка в весе за 16 дней составила +700,0. В короткие сроки (в течении 7 суток) на фоне специализированного питания в анализах крови отмечалось снижение общего билирубина до 26,3 мкмоль/л, прямого билирубина до 6,9 мкмоль/л, уровня трансаминаз АЛТ—до 24,3 Ед/л, АСТ—до 64 Ед/л и уровня галактозы до 8,75 мг/дл.

Заключение. Ранняя диагностика ГАЛ при проведении НС и своевременное назначение диетотерапии приводит к быстрому купированию основных клинических симптомов и позволяет предотвратить развития тяжелых осложнений у больных с галактоземией.

★★★

10.11. МОНИТОРИНГ ИНДИВИДУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА - МИР РЕБЕНКА – ЧТО ЭТА ПРОГРАММА МОЖЕТ ДАТЬ ДЛЯ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

*Кешишян Е. С., Земляной А. Б.,
Пименова Н. Р., Ступак В. П.,
Страдина А. А., Гарина С. В.*

ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им Ю. Е. Вельтищева (Институт Вельтищева) ФГАОУ ВО РНИМУ им Н. И. Пирогова. Москва, Россия.

Актуальность. Во всем мире наблюдается рост нарушений развития и поведения детей, которые в динамике могут реализоваться в значимую патологию – генетические заболевания, умственная отсталость, нейросенсорные нарушения, аутизм или ограничиться темповым дефицитом.

Процесс научного изучения причин этих явлений еще в начале пути. Однако, доказано опытом, что ранняя диагностика в возрасте не старше 36 мес. жизни и своевременная коррекция с привлечением не только медицинских вмешательств, но и нейропсихологов, логопедов, эрготерапевтов, кинезотерапевтов может дать наилучший эффект в выравнивании диссоциаций в развитии и поведении ребенка, вплоть до полной компенсации и социализации.

Цель – разработать компьютерную программу, которая на основании вероятностного анализа

различных элементов «линий развития» определяет риск неблагоприятия.

Результаты. Выявление рисков неблагоприятия основывается на ответах родителей на вопросы об умениях ребенка, его игре, взаимодействиях и т.д. или при врачебном контроле во время диспансерного приема ребенка. Вопросы выбраны из различных шкал, обладающие максимальной специфичностью и чувствительностью по нарушению конкретной линии развития. Для анализа взяты функции – моторная, когнитивная, зрительная, слуховая, речевая, коммуникативная, социальная. Начало возможного домашнего тестирования – с 4-х – 6 месяцев. В результате анализа определяются лишь риски нарушения и указание необходимости обращения с этим вопросом к лечащему врачу, а также предоставляется перечень специалистов, которые потребуются для постановки диагноза с учетом выявленных нарушений. Программа рассчитана в основном на родителей, но может использоваться врачами (педиатрами и неврологами), а также в научных целях. Проведена апробация на 6 территориях страны, которая показала совпадение результатов определения рисков неблагоприятия и заключения экспертов в 92%.

Заключение. Широкое внедрение программы в систему ухода за

ребенком увеличит ответственность родителей, нацелит их на развивающие домашние занятия, облегчит возможность раннего распознавания нарушений развития у ребенка врачами, с учетом сложности проведения диагностики в рамках диспансерного визита в связи с дефицитом времени. Раннее выявление неблагополучия будет способствовать своевременной диагностике, персонифицированной коррекции, развитию службы ранней помощи.



10.12. ОСОБЕННОСТИ КОНСУЛЬТАТИВНОГО ПРИЕМА РЕБЕНКА, РОДИВШЕГОСЯ РАНЕЕ СРОКА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ ПОСЛЕ ВЫПИСКИ ИЗ НЕОНАТАЛЬНОГО СТАЦИОНАРА

*Сахарова Е. С., Алямовская Г. А.,
Кешишян Е. С.*

ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им Ю.Е.Вельтищева. ФГАОУ ВО РНИМУ им Н.И.Пирогова. Москва, Россия.

Успехи неонатологии, высокие технологии выхаживания способствуют выживанию детей, которые ранее погибали в неонатальном периоде в связи с тяжестью состояния или малым сроком гестации. Однако после выписки из неонатального стационара дети попадают под наблюдение участковых педиатров, которые не имеют должных условий

профессионального и организационного характера для их преемственного наблюдения, лечения и реабилитации.

Цель: провести анализ особенностей структуры амбулаторного приема детей, родившихся недоношенными.

Материалы и методы. Проведена оценка деятельности 10-и врачей специализированного центра наблюдения недоношенных детей и 10-и врачей других педиатрических отделений, определено усредненное время, затраченное на прием 1 ребенка с учетом медицинского стажа врача и возраста пациента (анализ 1200 консультаций).

Результаты. Расчет рабочей нагрузки на врача отделения специализированного амбулаторного наблюдения, выполненный на основании анализа структуры педиатрического приема ребенка, рожденного недоношенным, при плановом обращении с учетом различных задач каждого визита (с обязательной оценкой комплекса признаков, определяющих соматическое, физическое и психомоторное состояние) показал, что временные затраты были равны в среднем 47 минутам.

Выводы. Основой методологии работы отделений специализированного амбулаторного наблюдения, лечения и реабилитации детей, рожденных недоношенными, явля-

ется междисциплинарный подход, предусматривающий комплексную, динамическую оценку состояния ребенка и коллегиальное выделение на каждом этапе основной задачи для проведения коррекции или лечения, что определяет большую эффективность терапии, снижает медикаментозную нагрузку и риск ятрогенных осложнений.

Педиатр, осуществляющий комплексную оценку состояния здоровья ребёнка, родившегося недоношенным, должен иметь дополнительное образование по специальным разделам педиатрии – неонатологии, физиологии развития и неврологии. Только в этом случае могут быть учтены риски реализации патологии перинатального периода с использованием базовых знаний по указанным дисциплинам. На амбулаторный приём одного ребенка должно быть отведено не менее 30 минут.

В связи с чем, необходима корректировка существующих норм нагрузки и штатного расписания лечебно – профилактических учреждений, внесения данной услуги в систему оплаты ОМС.

★★★

10.13. ОСОБЕННОСТИ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, РОДИВШИХСЯ В УСЛОВИЯХ ПЛАЦЕНТАРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Тимофеев И. В., Барышникова А. К.

Псковский государственный университет. Псков, Россия.

Детская областная клиническая больница, Псков, Россия

Актуальность. Плацентарная недостаточность проявляется в комплексе транспортных, трофических, эндокринных и метаболических функций плаценты, лежащих в основе патологии плода и новорожденного.

Цель: оценка здоровья новорожденных и детей первых 18 месяцев, родившихся в условиях плацентарной недостаточности (ПН).

Материал и методы. Проведено сравнительное когортное исследование детей от рождения до 1,5 лет, родившихся из условий ПН в стадии компенсации (I группа, n=60) и декомпенсации (II группа, n=30), в сравнении с детьми без ПН во время беременности у матери (III группа, n=15).

Результаты. В I и II группах с ПН в асфиксии родились 3,3% (n=2) и 46,6% (n=14) детей, гипоксическое поражение ЦНС имели 1,7% (n=1) и 20,0% (n=6) новорожденных, синдром задержки роста плода имели 6,6% (n=4) и 20,0% (n=7) соответственно, низкую массу тела - 9,9% (n=6) и 40,0% (n=12) обследованных. Лечение в отделении реанимации и интенсивной терапии прошли 3,3% (n=2) детей I и 26,6% (n=8) - II группы (p<0,05). В возрасте 18 месяцев 6,7%

детей III группы имели 1-ю группу здоровья, 2-я группа- 93,3%. У детей из I группы наблюдения 95,0% имели 2-ю группу здоровья, к 3-й группе отнесены 5,0%. Во II группе наблюдения число детей со 2-й группой здоровья было 23,3%, а 76,7% отнесены к 3-й группе ($p < 0,05$). В катанезе у детей из I и II групп диагностированы более тяжелые формы перинатального поражения ЦНС (ППЦНС) (60,0% и 65,0%, $p > 0,05$), в сравнении с III группой (30,0%, $p < 0,05$). При отсутствии статистической значимости различий частоты инфекционной патологии, последняя более тяжело и с осложнениями протекала у детей, родившихся в условиях плацентарной недостаточности. Частота различных отклонений на ЭКГ в I, II и III группах детей составила 14,2%, 26,3% и 2,2% ($p < 0,01$) соответственно. Коморбидность была характерной для детей II группы: более частым было ППЦНС с кардиальной патологией в виде метаболических изменений на ЭКГ и нарушений ритмической деятельности сердца.

Выводы. Хроническая плацентарная недостаточность неблагоприятно влияет на здоровье ребёнка при рождении и дальнейшее его развитие. Это выражается в тяжёлом течении острых инфекционных заболеваний, частой встречаемости коморбидности с превалированием ППЦНС и кардиальной патологии. Диагностика плацентарной недо-

статочности во время беременности позволяет прогнозировать течение постнатального развития ребёнка и определяет необходимость разработки методов профилактики установленной патологии.



10.14. ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ МАЛЫМИ К ГЕСТАЦИОННОМУ ВОЗРАСТУ, В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

*Юдицкий А. Д., Попова Н. Н.,
Соловьева Д. В.*

ФГБОУ ВО ИГМА Минздрава России,
Ижевск, Россия.

Актуальность. Нарушения нутритивного статуса недоношенных детей, рожденных малыми к гестационному возрасту (МГВ) – актуальная проблема современной неонатологии, что диктует необходимость разработки новых дифференцированных подходов к их вскармливанию.

Цель. Установить особенности динамики антропометрических показателей в неонатальном периоде у недоношенных детей, рожденных МГВ.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 112 историй болезни новорожденных детей с гестационным возрастом 22-31 недель, проходивших лечение в Пери-

натальном центре. Пациенты были разделены на две группы: группа наблюдения – недоношенные дети с МГВ (n=40) и группа сравнения – недоношенные дети без МГВ (n=72). Оценивали антропометрические показатели при рождении, на 7 и 28 сутки хронологического возраста при помощи таблиц Intergrowth-21. Статистическая обработка материала выполнена с использованием критерия χ^2 Пирсона и t-критерия Стьюдента. Достоверными признавались различия при $p < 0,05$

Результаты. Масса тела при рождении у детей группы наблюдения составила 865 [740; 993] г, что было достоверно ($p < 0,05$) ниже, чем в группе сравнения (1155 [957; 1365] г). В группе наблюдения отмечалась меньшая физиологическая убыль массы тела (3,47 [-3,46; 9,69] %; в группе сравнения – -2,92 [-10,41; 4,15] %, $p < 0,05$). На 7 сутки жизни масса тела детей с МГВ составила 911 [788; 1073] г, Z-score – -1,35 [-1,77; -0,95], что было достоверно ($p < 0,05$) ниже, чем в группе детей без МГВ. На 28 сутки жизни сохранялась аналогичная тенденция – масса тела детей с МГВ составила 1284 [1111; 1531] г, Z-score – -1,82 [-2,36; -1,44] соответственно, что было достоверно ниже показателей группы сравнения ($p < 0,05$). Среднесуточная прибавка массы тела существенно ($p < 0,05$) снизилась в группе наблюдения на 14-21 сутки жизни до 15,5 [10,8; 21,9] г/сутки.

Заключение. Для недоношенных детей, рожденных малыми к гестационному возрасту ранее 32 недель гестации, характерно формирование недостаточности питания на первом месяце жизни.

★★★

10.15. ОЦЕНКА ГОТОВНОСТИ СОТРУДНИКОВ АКУШЕРСКИХ СТАЦИОНАРОВ К ОКАЗАНИЮ РЕАНИМАЦИИ И СТАБИЛИЗАЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ

Заячникова Т. Е.

Институт непрерывного медицинского и фармацевтического образования.

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» г. Волгоград, Россия.

Помимообеспеченности родильного зала необходимым оборудованием, оптимальная неонатальная реанимация требует постоянного поддержания знаний и умений медицинского персонала. Проведено наблюдательное исследование путем анонимного анкетирования и проверки навыков с использованием симуляционных технологий у 57 врачей (69,5%) неонатологов, анестезиологов-реаниматологов, педиатров и 25 медсестер и акушерок (30,5%) для определения уровня знаний, умений и опыта субъекта в вопросах неонатальной реанимации. Оценка проводилась в режиме

предаттестационного тестирования врачей и медсестер в симуляционном центре.

Из 82, включенных в исследование, сотрудников перинатального центра (ПЦ) было 23 (28%), сотрудников роддомов второго уровня (РД II) – 32 (39%), роддомов первого уровня и ургентных родильных залов (РД I) – 27 (33%).

Все врачи, включенные в исследование, проходили обучение в симуляционном центре на цикле «Интенсивная терапия новорожденных». Ожидаемой явилась значительная разница ($p=0,012$) знаний врачей неонатологов ПЦ (Me 15,00; IQR 15,00–16,00) и РД I уровня (Me 14,10; IQR 11,35–16,25).

Наибольшее количество участников РД I выбрали неверные ответы на вопросы о начале непрямого массажа сердца, вентиляции с положительным давлением (83%). Что касается опыта, медицинский персонал ПЦ и РД II имеет значительно более высокие баллы, чем сотрудники РД I ($p=0,001$). 45% сотрудников РД I редко проводили отсроченное пережатие пуповины; эндотрахеальную интубацию (67%), катетеризацию пуповины (44%), не имели опыта интерпретации результатов анализов газов крови (70%).

Мы также обнаружили значительную разницу ($p=0,022$) между возрастными группами, по-видимому, у более старших участников

было больше опыта в реанимации новорожденных независимо от уровня оказания помощи. У врачей анестезиологов реаниматологов ПЦ был самый высокий балл опыта (Me 89,30; IQR 78,25–95,25), самый низкий балл опыта (Me 45,00; IQR 33,40–67,00) отмечен у врачей педиатров РД I, которые оказывают помощь новорожденным в родильном зале. При отсутствии достаточного уровня знаний и опыта закономерным являются низкий уровень индивидуальных навыков и командной работы при оказании реанимации и стабилизации новорожденных у сотрудников РД I, что значительно повышает риск младенческой смертности от управляемых причин.

С целью поддержания необходимого уровня знаний и умений у сотрудников РД I необходимы дополнительные стратегии обучения и контроля как в симуляционном центре, так и на местах.

★★★

10.16. ОЦЕНКА ФУНКЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ (ОНМТ) И ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА (ЭНМТ), В ПЕРВЫЕ 8 НЕДЕЛЬ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ЖИЗНИ

*Марьяненко С. П.¹, Калиберденко В. Б.¹,
Усеинова А. Н.¹, Каладзе К. К.¹,
Хамидова С.А.^{1,2}*

¹ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В. И. Вернадского»,

Симферополь, Россия;

²Ташкентский государственный педагогический университет имени Ни-зами, Ташкент, Узбекистан.

Введение. Благодаря постоянному развитию медицины и появлению новых методов выхаживания в настоящее время стало возможным спасать детей, рожденных с очень низкой и экстремально низкой массой тела. Во время беременности постоянно происходят процессы морфогенеза, а в последние недели беременности организм плода готовится к родам и постнатальной жизни. Известно, что процессы окончательного формирования почек во внутриутробном периоде заканчиваются на 32-36 неделе гестации. При преждевременных родах уменьшается количество функционирующих нефронов, что в дальнейшем служит фактором риска развития ХБП (хронической болезни почек). Цель исследования. Оценить функцию почек у детей, рожденных с очень низкой (ОНМТ) и экстремально низкой массой тела (ЭНМТ), в первые 8 недель постнатальной жизни.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 134 новорожденных ребенка, находившихся на стационарном лечении. Дети были отобраны по следующим критериям: масса тела при рождении менее 1500 г, отсутствие аномалий мочеполовой системы. Функция по-

чек оценивалась по концентрации креатинина в сыворотке крови (методом Яффе), СКФ определялась по формуле Шварца с использованием коэффициента $k = 0,33$, а также учитывалась парентеральная нагрузка (количество белка и жидкости).

Результаты. Анализируя показатели парентерального питания, в частности количество белка, получаемого новорожденными, было установлено, что в первую неделю жизни уровень белка постепенно увеличивался, но никогда не превышал рекомендуемый базовый уровень 3,5 г/кг/сут. У всех обследованных новорожденных количество поступившего белка снизилось к 8-й неделе до 2,17 г/кг/сут. Количество вводимой жидкости увеличилось во всех исследуемых группах. При анализе диуреза было выявлено, что у детей с большей массой тела при рождении диурез к концу первой недели жизни нарастает быстрее, чем в других группах. Уровень креатинина несколько увеличивался к 3-й неделе жизни, а затем снижался до 8-й недели, причем более существенное снижение отмечено у детей с большей массой тела.

Заключение. Исследование показало, что показатели, характеризующие функцию почек (диурез, СКФ, уровень креатинина сыворотки) у ново-рожденных с ОНМТ и ЭНМТ в первые 8 недель постнатальной жизни изменялись по мере созре-

вания. Более существенные изменения отмечены у детей с большей массой тела при рождении. Из этого следует, что функция почек у недоношенных детей напрямую связана с массой тела при рождении.

★★★

10.17. ПРОГНОСТИЧЕСКИЙ ПОТЕНЦИАЛ БИОМАРКЕРА СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ОЦЕНКЕ ЭМБРИОНАЛЬНОЙ СЕРДЕЧНОЙ ФУНКЦИИ

*Савченко О. А., Павлинова Е. Б.,
Полянская Н. А.*

ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России,
г. Омск.

Гемодинамическая катастрофа, возникающая у недоношенного ребенка в первые дни постнатальной жизни – это кульминация, протекающих внутриутробно патологических процессов на уровне сердечно-сосудистой системы плода. На современном этапе важна оценка биомаркеров сердечной дисфункции у плода, для дифференцированного подхода к гемодинамической поддержке у недоношенного новорожденного в первые часы постнатальной жизни.

Цель исследования – оценка уровня N-терминального промозгового натрийуретического (Nt-proBNP) пептида в пуповинной кро-

ви для определения группы риска недоношенных новорожденных с кардиальной дисфункцией в постнатальном периоде.

Материалы и методы. В исследование включено 155 недоношенных детей с гестационным возрастом (ГВ) 26 – 31 неделя, массой тела 590 – 1610 гр.

В зависимости от необходимости гемодинамической стабилизации (введение болюса жидкости, назначения инотропных/вазопрессорных препаратов) в первые сутки жизни все дети были разделены на группы: основная группа (n=35) – новорожденные, получавшие терапию и контрольная группа (n=120) – новорожденные, не нуждающиеся в терапии.

Результаты. Новорожденные исследуемых групп не имели статистически значимых различий по массе тела (p=0,08) и ГВ (p=0,134). У новорожденных основной группы в пуповинной крови установлены высокие значения уровня лактата (3,6 ммоль/л [2,1;5,2] и 2,25 ммоль/л [1,3;3,05] соответственно) (p=0,013) и уровня Nt-proBNP пептида (557,6 пг/мл [241,1;1952] и 333,1 пг/мл [105,8;714] соответственно) (p=0,003), в сравнение с контрольной группой.

В первые часы постнатальной жизни у новорожденных основной группы отмечались более низкие

значения уровня систолического ($p=0,008$), диастолического ($p=0,001$) и среднего артериального давления ($p=0,007$). Однако при проведении доплер-ЭхоКГ исследования у новорожденных исследуемых групп в первые сутки жизни не установлено статистически значимых различий в значениях показателей.

Заключение. Перспективным биомаркером оценки сердечной функции у плода и выбора пути коррекции гемодинамических нарушений у недоношенного новорожденного в первые часы постнатальной жизни является Nt-proBNP пептид.

Биомаркер по информативности опережает изменения показателей доплер-ЭхоКГ исследования, так как его выработка начинается, при сохраненной систолической функции левого желудочка.



10.18. РОЛЬ УЛЬТРАЗВУКОВЫХ ДОП-ПЛЕРОГРАФИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ В ПРОГНОЗЕ НЕБЛАГОПРИЯТНЫХ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ИСХОДОВ У ПЛОДОВ 26-30 НЕДЕЛЬ ГЕСТАЦИИ

*Савченко О. А., Павлинова Е. Б,
Полянская Н. А., Губич А. А.*

ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России,
г. Омск.

Кульминацией нарушений механизмов взаиморегуляции со сто-

роны плода и плаценты является недоношенная беременность и неблагоприятные перинатальные исходы. Предикторами неблагоприятного неврологического исхода в постнатальном периоде могут выступать гемодинамические характеристики маточного, плодово-плацентарного и плодового кровообращения.

Цель исследования – определить роль плодово-плацентарной гемодинамики в генезе перинатальных поражений ЦНС у недоношенных новорожденных.

Материалы и методы. В исследование включено 59 недоношенных детей с гестационным возрастом (ГВ) 26 – 30 недели, массой тела 590 – 1410 гр., родившиеся и получившие лечение в условиях БУЗОО «Городской клинический перинатальный центр» г. Омск. На антенатальном этапе была проведена ультразвуковая доплерография маточно-плацентарно-плодового кровотока. В 1 месяц жизни, с учетом НСГ исследования головного мозга, все новорожденные были разделены на группы: основная группа ($n=38$) – новорожденные со структурными поражениями ЦНС (ВЖК, ПВЛ и инсульт) и контрольная группа ($n=21$) – новорожденные без структурных поражений ЦНС.

Результаты. Новорожденные исследуемых групп не имели статистиче-

ски значимых различий по массе тела при рождении ($p=0,873$) и ГВ ($p=0,824$). По результатам проведенной ультразвуковой доплерографии установлено, что пульсационный индекс (ПИ) в артерии пуповины (АП) у новорожденных основной группы на этапе внутриутробного периода был выше, чем у новорожденных во внутриутробном периоде контрольной группы ($U=161,5$, $p=0,002$) и составил в основной группе 1,310 [1,120; 1,410], в контрольной группе 0,984 [0,798; 1,120].

Низкие значения (менее <5-го перцентиля) церебрально-плацентарного отношения (ЦПО) чаще зарегистрировано на антенатальном этапе у новорожденных основной группы ($p=0,003$): основная группа – 18 детей (47%), контрольная группа – 2 ребенка (9,5%).

Заключение. Нами установлено, что новорожденные с ГВ 26-30 недель, имеющих структурные поражения ЦНС после рождения, во внутриутробном периоде имели высокие значения ПИ в артерии пуповины и низкие значения церебрально-плацентарного отношения.

Полученные нами результаты требуют дальнейшего изучения на большей когорте плодов и новорожденных с ГВ 30 и менее недель.

★★★

10.19. СЛУЧАЙ НЕОНАТАЛЬНОЙ ГИПЕРНАТРИЕМИИ У ДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА ПО ПРИЧИНЕ МАТЕРИНСКОЙ ГИПОГАЛАКТИИ

*Зизюкина К. С, Миронова В. А.,
Саркисян Е. А, Журкова Ю. В.*

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, Москва, Россия.

Актуальность. Неонатальная гипернатриемия (НГ, Р74.2 Дисбаланс натрия у новорожденного (гипернатриемия)) – состояние, характеризующееся повышением уровня натрия в крови ≥ 150 ммоль/л. Примерно 13 детей из 9000 на естественном вскармливании до 3 недели жизни поступают в отделение реанимации новорожденных (ОРИТН) с НГ.

Цель. Представление клинического случая НГ как частого осложнения нарушений грудного вскармливания.

Клинический случай. Девочка В. доношенная от 1-й беременности 1-ых родов. Масса тела при рождении – 3630 г, длина – 54 см, Апгар 10/10. Первоначальная убыль массы тела превышала допустимые нормы, мать не соблюдала рекомендации по вскармливанию ребенка. На 12 сутки с ухудшением состояния, ребенок был госпитализирован. В ОРИТН состояние тяжелое, обусловленное состоянием экзикоза III стадии, белково-энергетической недостаточностью, тяжелыми элек-

тролитными нарушениями (Na – 187 ммоль/л, Cl – 154 ммоль/л), острым почечным повреждением (анурия, мочевины – 34,8 ммоль/л, креатинин – 147 мкмоль/л). Масса – 2650 г, убыль от первоначальной – 27%. Состояние поверхностного оглушения, поза вялой экстензии. Кожа и слизистые сухие, большой родничок запавший, 1,2x1,2 см. Также в лабораторных исследованиях повышение гемоглобина до 214 г/л и синдром цитолиза (АЛТ – 104 ЕД/л, АСТ – 82 ЕД/л), возникшие на фоне снижения объема циркулирующей крови, гиповолемии, централизации кровообращения. Были исключены: врожденная гиперплазия коры надпочечников и гипокортицизм. На фоне начала инфузионной терапии глюкозно-солевыми растворами и адекватной энтеральной нагрузки (70 мл смеси 8 раз/сут), состояние стабилизировано. Диурез адекватный, стул до 5 раз/сут. Ребенок выписан на 24-е сутки жизни в удовлетворительном состоянии. На момент выписки купированы электролитные нарушения (Na – 136 ммоль/л, Cl – 100 ммоль/л), нарушения азотистого обмена (мочевина – 3,5 ммоль/л, креатинин – 44 мкмоль/л), синдрома цитолиза (АЛТ и АСТ 19 ЕД/л). За время пребывания в стационаре прибавка массы тела 802 г.

Заключение. Неонатальная гипернатриемия, связанная с проблемой вскармливания, в том числе с

гипогалактией, может привести к серьезным метаболическим нарушениям, что часто требует терапии в условиях ОРИТН.



10.20. СЛУЧАЙ СОЧЕТАННЫХ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ: АТРЕЗИИ АНУСА И АНОМАЛИИ ПОЧЕК У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЁНКА

*Черкасова Т. М.¹, Казанина А. Б.¹,
Мут В. М.¹, Суворова Н. М.²*

¹Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия;

²ФГБУЗ «Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства», Барнаул, Россия.

Резюме. Описанный клинический случай рождения ребенка с множественными врожденными пороками развития (МВПР) при воздействии неблагоприятных факторов на организм беременной женщины и плода. Введение. МВПР – нарушение структуры и функционирования минимум двух органов или систем. Их частота, по данным Н. С. Демиковой, А. Н. Путинцева (2023 г), составляет 19,72 на 10000 рождений. МВПР – наиболее чувствительные индикаторы негативного влияния окружающей среды и тератогенов (никотин, алкоголь, инфекционные заболевания, лекарственные препараты) на плод.

Описание. Беременность на фоне хронической никотиновой зависимости, ВИЧ-инфекции в субклинической стадии с высоким уровнем вирусной нагрузки, антиретровирусной терапии, угрозы прерывания беременности в 8-12 недель, умеренного многоводия. Антенатально выявлена агенезия правой почки плода. Родился плод женского пола с маркерами внутриутробной задержки роста (маловестный, с признаками морфофункциональной незрелости). Отмечено отсутствие ануса, появление мекония из влагалища – свищевая форма атрезии ануса; подтверждена агенезия правой почки. У плода на 8 неделе гестации формируется урогенитальный и дистальный отделы кишечного тракта. Негативные влияния окружающей среды и тератогенов спровоцировали образование ректовестибулярного свища и агенезии почки.

Выводы. Данный клинический пример подтверждает актуальность проблемы МВПР у детей при воздействии тератогенных факторов в первом триместре беременности. Некоторые МВПР не сокращают продолжительность жизни, но снижают ее качество.

Ключевые слова: агенезия почки, атрезия ануса, ректовестибулярный свищ, множественные врожденные пороки развития.



10.21. СПОНДИЛОКОСТАЛЬНЫЙ ДИЗОСТОЗ КАК РЕДКАЯ ПРИЧИНА ДЫХАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО

*Барулина А. В., Панина О.С.,
Черненко Ю. В. Сизоненко Н. С.*

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И.Разумовского», Саратов, Россия.

Введение. Врожденные заболевания и аномалии развития скелета составляют более 30% в структуре инвалидизирующей патологии. Спондилокостальный дизостоз характеризуется внутренними аномалиями ребер, в дополнение к аномалиям позвоночника, связанные с нарушением процесса хондрофикации. У ребенка при рождении обычно наблюдается респираторный дистресс из-за сопутствующей гипоплазии легкого. Частота развития синдрома по имеющимся данным составляет 1:40000 живорожденных младенцев.

Цель. Представление клинического случая редкой причины дыхательных нарушений.

Материалы и методы исследования. На базе ГАУЗ ЭГКБ №1 ПЦ проводилось наблюдение за ребенком с редкой причиной дыхательных нарушений, анализ медицинской документации (ф-97-у, ф-96-у, обменная карта беременных).

Результаты исследования. Маловесная доношенная новорожден-

ная девочка от 2-й беременности, 2-х срочных самопроизвольных родов, с оценкой по шкале Ангар 7-7 баллов. На 12-й неделе гестации при проведении пренатального скрининга были выявлены маркеры хромосомной аномалии. Состояние после рождения тяжелое за счет дыхательных нарушений, отмечалась одышка по типу тахипноэ до 75 в минуту, компенсированный метаболический алкалоз. В области грудной клетки по правой средней аксиллярной линии визуализировалось объемное образование округлой формы размером 4,0х3,0 см, увеличивающееся при дыхании и крике – при пальпации безболезненное, мягкое, кожа над ним не была изменена. Пальпаторно отмечалось отсутствие ребер. Позвоночный столб искривлен, выраженное ассиметричное расположение грудных желез. КТ-признаки врожденной аномалии костей, формирующих грудную клетку в виде аплазии и гипоплазии ребер, более выражено справа, синостоз 3-5-го, 11-12-го ребер справа, гипоплазия правого легкого. Ребенку был выставлен диагноз: спондило-костальный дизостоз, который был подтвержден во время телемедицинской консультации ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» МЗ РФ. Для защиты печени от повреждений было рекомендовано ношение мягкого защитного корсета, плановая

консультация в профильном ортопедическом стационаре с целью определения тактики и сроков лечения ребенка, генетическое обследование семьи в плановом порядке.

Заключение. Литературный обзор подтвердил недостаточность изученности данной патологии. Пренатальное выявление СКД является сложной диагностической задачей, требующей использования современных УЗ-методик.



10.22. ХРОСОМНАЯ АНОМАЛИЯ КАК ПРИЧИНА НЕИММУННОЙ ВОДЯНКИ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО.

*Черкасова Т. М., Казанина А. Б.,
Гуревич Н. Л., Никишина Е. В.,
Акулова Н. А.*

ФГБОУ ВО Алтайский государственный медицинский университет МЗ РФ, Барнаул, Россия.

Введение. Неиммунная водянка — патологическое состояние, представляющее собой скопление жидкости в более чем в двух полостях организма, сопровождающее тяжелое течение заболевания и являющееся прогностически неблагоприятным и грозным осложнением. Являясь полиэтиологичным, данная нозология требует тщательной дифференциальной диагностики. Наиболее частыми причинами по данным крупномасштабного исследования

признаны хромосомные аномалии, далее следуют инфекционные агенты, в частности парвовирусная инфекция. Основополагающий метод диагностики — ультразвуковые методики, в том числе и антенатально.

Описание клинического случая.

Ребенок родился на сроке гестации 32,3 недели от возрастной повторно-родящей женщины (от инвазивной диагностики отказалась) с хронической никотиновой интоксикацией, прогрессирующего многоводия. Неиммунная водянка диагностирована антенатально в 32,3 недели. С рождения состояние ребенка тяжелое за счет дыхательной недостаточности, анасарки. Обращали на себя внимание фенотипические признаки, характерные для синдрома Дауна; кариотипирование подтвердило трисомию по хромосоме 21. На фоне лечения отмечена положительная динамика, ребенок выписан домой.

Выводы. Тщательный диагностический поиск с учетом выявленных характерных фенотипических признаков позволил исключить инфекционный генез НВП и установить верный клинический диагноз и причину неиммунной водянки. Ключевой особенностью данного клинического случая выступает сложность дифференциальной диагностики, а так же высокая вероятность летального исхода у таких пациентов.

★★★

10.23. ЭТИОЛОГИЯ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Кушнарёва М. В., Кешишян Е. С.

НИКИ педиатрии и детской хирургии им Ю. Е. Вельтищева (Институт Вельтищева). Москва, Россия.

Актуальность. Частота инфекции мочевых путей (ИМП) в структуре заболеваний органов мочевой системы у новорожденных составляет 37,3%

Цель. Определить этиологическую структуру ИМП у недоношенных новорожденных детей и чувствительность возбудителей к антибиотикам.

Пациенты и методы. Посев мочи проводили стандартным методом у 51 ребенка с ИМП. 30 детей (I группа) были с массой тела при рождении ≤ 1500 г (от 780 до 1450 г, 1080 ± 31 г) и гестационным возрастом (ГВ) от 27 до 32 недель ($29,3 \pm 0,46$); 21 ребенок (II группа) – с массой тела более 1500 г (от 1580 до 3000 г (2340 ± 55 г) и ГВ от 32 до 37 нед. ($34,2 \pm 1,31$)).

Результаты. У всех детей в моче выявлялась бактериурия с содержанием условно патогенных микроорганизмов в количестве $10^6 - 10^8$ КОЕ/мл. У 25% обследованных в обеих группах ИМП была изолированной, а у остальных в сочетании с инфекцией дыхательных путей (пневмония, трахеобронхит), омфалитом, менингитом и кишечными дисфункциями.

Чаще всего из мочи были выделены бактерии сем. *Enterobacteriaceae* (преимущественно *E.coli* и *Klebsiella pneumoniae*) – у 50% в I группе и у 48% во II. Грам + кокки встречались реже: у 37% и 24 %, соответственно. В I группе в 2 раза чаще высевали *Candida albicans* и *E.coli*, и в 2,8 раза чаще *Enterococcus faecalis*. В I группе бактериурия сочеталась с кандидоурией у 14 детей (46,7%), у 14 детей (46,7%) были только бактерии, у 2 детей (6,7%) – только *Candida spp.* В II группе у 1 ребенка (4,8%) были *C. albicans+Enterococcus faecalis*; у 3 детей (14,3%) только *C. albicans* (в 2,1 раза чаще, чем в I группе); у 17 детей (81%) – только бактерии. Штаммы сем. *Enterobacteriaceae* были чувствительны к карбапенемам, амикацину, цефалоспорином III-IV поколения, пиперациллин – тазобактаму; *Ps.aeruginosa* – к колистину,

карбапенемам, цефтазидиму; *Sten. maltophilia* – к тикарциллин+клавуланату, ко-тримоксазолу, сульфаметоксазол- триметоприму; *Enterococcus faecalis* – к ванкомицину и лингезолиду; *S. aureus* и *S. epidermidis* – к ванкомицину, линезолиду, амикацину, гентамицину, фузидину, ципрофлоксацину, цефалоспорином I-II поколения.

Выводы. Моноинфекция и ассоциации патогенов в I-й группе встречались с одинаковой частотой, во II группе моноинфекция была в 4,3 раза чаще, чем ассоциации ($p<0,05$). Ассоциации грибов и бактерий в I группе были в 9,7 раз чаще, чем во II по причине более длительной антибактериальной терапии и более слабой противoinфекционной защиты у глубоко недоношенных младенцев, по сравнению с более зрелыми.



Раздел 11
НЕФРОЛОГИЯ



II.1. АЛГОРИТМ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Карымова Г. К

ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет», г Оренбург, Россия.

Введение. Профилактика поражения почек при ревматических заболеваниях (РЗ) у детей является актуальной проблемой педиатрии и возможна при своевременной диагностике начальных стадий заболевания.

Цель исследования — улучшить раннюю диагностику поражения почек при РЗ.

Материалы и методы. Основную группу составили пациенты со вторичным поражением почек при РЗ ($n = 51$), группа сравнения – дети с РЗ без поражения почек ($n = 43$). Всем детям проведено исследование эндотелина-1, ТФР β , гомоцистеина, ИЛ-1,6,8,18, распределение частот аллелей и генотипов полиморфизмов MTHFR (C677T, A1298C), MTR (A2756G), MTRR (A66G), TNF (G4682A), EDN1 (G7244T, G7000A).

Результаты. Научно доказано, что ЭТ-1, ТФР- β в крови и моче и ГЦ в моче являются наиболее информативными маркерами поражения почек у детей с РЗ. Установлено, что у детей основной группы значимо

чаще встречались гомозиготные генотипы генов MTHFR A1298C, MTRR A66G, MTR A2756G, ответственные за развитие патологических состояний. В результате выполненного регрессионного анализа получена статистически значимая модель ($R^2 = 0,89$, $p < 0,001$), пороговое значение которой определено методом ROC-анализа. Площадь ROC-кривой составила 0,85, что свидетельствует о ее высокой прогностической ценности ($p < 0,05$). На основании проведенного исследования разработан алгоритм ранней диагностики поражения почек у детей с РЗ, включающий определение уровня ЭТ-1, ТФР- β в крови и моче, ГЦ в моче и полиморфизма генов фолатного цикла; мониторинг мочевого синдрома, включая МАУ, УЗИ почек с ДГ сосудов, СМАД, определение креатинина сыворотки с последующим подсчетом СКФ по Шварцу.

Заключение. Разработанный алгоритм позволяет с вероятностью 85 % диагностировать поражение почек и рекомендован для использования в работе врачей-педиатров. По результатам исследования получен патент «Способ диагностики вторичных нефропатий при ревматических заболеваниях у детей» № 2023128359, свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ № 2024615446.

★★★

11.2. КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ГЕНЕТИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА

*Аксёнова М. Е., Конькова Н. Е.,
Пирузеева О. Р., Зайкова Н. М.,
Леваева Т. В., Никишина Т. А.,
Обухова В. А., Морозов С. Л.,
Длин В. В., Папиж С. В., Приходина Л. С.*

НИКИ педиатрии и детской хирургии им.академика Ю. Е. Вельтищева. Москва, Россия.

Цель исследования – определить клиническое значение генетической диагностики синдрома Альпорта (СА).

Методы. Для анализа использованы данные 276 детей с генетически- подтвержденным СА (185 – с Х-сцепленным, 62 – с аутосомно-доминантным, 20 – с аутосомно-рецессивным и 9 – с дигенным вариантами наследования; морфологическое исследование почечной ткани у 102), наблюдавшихся в отделении нефрологии с 2000 г.

Результаты. Возраст диагностики СА составил 12,4[8;15] лет в период с 2000 по 2015 гг. и 5,6[4;8] лет в период с 2016 г (генетического исследования в практику) по 2024 гг. Количество морфологических исследований почечной ткани, проведенных с диагностической целью за периоды 2000-2015 гг. и 2016-2024 гг, составило 96 и 6, соответственно, $p=0,003$. У 28 детей с Х-сцепленным СА из неродственных семей (15% всех пациентов, 26% – с миссенс-ва-

риантами в гене COL4A5) был выявлен общий генетический вариант NM_033380.3(COL4A5): c.1871G>A (p.Gly624Asp), характеризующийся относительно благоприятным нефрологическим прогнозом. Ранняя генетическая диагностика заболевания позволила инициировать нефропротективную терапию ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента на допротеинурической стадии заболевания почек 40 детям с СА (32 мальчика с Х-сцепленным, 4 ребенка с аутосомно-рецессивным и 4 пациента с дигенным вариантами СА). Протеинурия развивалась реже и в более поздние сроки у детей на фоне лечения иАПФ, по сравнению с пациентами без терапии (45% и 98%, соответственно, $p<0.001$; 10[8;13] и 8[6;11] лет, соответственно, ($p=0,3$).

Заключение. Таким образом, внедрение генетического обследования привело к снижению возраста диагностики СА, позволило избежать инвазивного диагностического метода – нефробиопсии и рано инициировать нефропротективную терапию у пациентов с неблагоприятным почечным прогнозом. Также было показано, что около 15% детей с Х-сцепленным синдромом Альпорта в исследуемой когорте имеют общий вариант COL4A5 (p.Gly624Asp), ассоциирующийся с относительно благоприятным прогнозом заболевания.

★★★

11.3. КСАНТИНУРИЯ 1 ТИПА – РЕДКАЯ ПРИЧИНА УРОЛИТИАЗА У ДЕТЕЙ

Хохлова А. М., Шарова М. В., Папуж С. В.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н. И. Пирогова Минздрава России (Институт Вельтищева), Москва, Россия.

Актуальность. Ксантинурия, тип 1 – ультраредкое аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное вариантами в гене XDH, кодирующего фермент ксантиндегидрогеназу, участвующего в трансформации гипоксантина и ксантина в мочевую кислоту (МК) с развитием возвратного уролитиаза.

Описание клинического наблюдения. У мальчика с рождения отмечался мочевой осадок в виде кристаллов коричневого цвета, с 6 месяцев – эпизоды отхождения конкрементов. По результатам обследования в институте Вельтищева в 6 месяцев были выявлены гипоурикемия (МК 2-11 мкмоль/л) и гипоурикозурия (UUa/UCre 0.007) при отсутствии электролитных, кислотно-основных и кальций-фосфорных нарушений, что в сочетании с химическим составом конкрементов (ксантин – 100%), позволили клинически диагностировать ксантинурию. В возрасте 1 года проведена нефролитолапаксия слева в связи с выявлением конкрементов ЧЛС.

В 4 года у ребенка диагностировано снижение фильтрационной функции (рСКФ 30 мл/мин/1.73 м²), отсутствие функции левой почки по DMSA в сочетании с ее гидронефротической трансформацией при УЗИ, в связи с чем была выполнена нефрэктомия слева. В динамике наблюдения повторных эпизодов отхождения конкрементов не наблюдалось. В 8 лет фильтрационная функция почек соответствовала ХБП С3аА1 (рСКФ 53 мл/мин/1.73 м², МАУ 2 мкг/мг). При УЗИ – викарная гипертрофия правой почки, множественные кальцинаты в пирамидках. Полногеномное секвенирование выявило компаунд-гетерозиготную мутацию в гене XDH (chr2:31347565G>A, chr2:31350653_31514964del), что подтвердило диагноз ксантинурии, тип 1.

Заключение. Течение возвратного уролитиаза с раннего возраста в сочетании с гипоурикемией, гипоурикозурией и химическим составом конкремента в виде 100% ксантина позволило диагностировать у пациента ксантинурию еще на этапе клинического обследования. В связи с отсутствием медикаментозных этиопатогенетических методов лечения данного заболевания, ребенок угрожаем по рецидивам уролитиаза с высоким риском обструкции конкрементом единственной правой почки.

★★★

11.4. МОДИФИЦИРУЕМЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК (ХБП), ДАННЫЕ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Прохорова И. С.¹, Козыро И. А.²

¹УЗ «37-я городская поликлиника», Минск, Беларусь.

²Белорусский государственный медицинский университет, 1-я кафедра детских болезней, Минск, Беларусь.

Актуальность. Кардиоваскулярные осложнения являются причиной смерти детей и подростков с ХБП 5 стадии в 25-32% случаев. Кардио-васкулярная болезнь – основная причина сокращения продолжительности жизни у детей с ХБП.

Описание. Традиционные факторы риска (ФР) ССЗ все чаще присутствуют у детей, что приводит к преждевременным сердечно-сосудистым событиям у взрослых и детей. У детей с ХБП эти факторы риска встречаются намного чаще. Нами были проанализированы действующие в РБ: КП диагностики и лечения детей с патологией мочеполовой системы; Протоколы медицинской реабилитации детей с болезнями почек; Клинические рекомендации МЗ РФ «ХБП», КП диагностики и лечения ХБП у детей (Республика Казахстан), KDIGO 2024 (Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney

Disease). Во всех представленных выше документах отсутствуют одно-значные рекомендации по ведению детей с ХБП и гиперхолестеринемией.

Большинство данных и доказательств, касающихся высокого риска ССЗ и смертности в популяции детей с заболеваниями почек, получены у детей с терминальной ХБП. В 2024 г. до сих пор нет маркера ССЗ у детей с ХБП или исследования с прогностической ценностью.

Появились несколько новых биомаркеров и исследований для оценки сердечно-сосудистого риска, таких как: молекула повреждения почек I; адропин; салусин- α и - β ; уро-модулин; маркеры окислительного стресса; а также функциональные исследования, такие как измерение состава тела и эластография. Молекулярно-биологические методы исследования могли бы в будущем помочь в индивидуальном прогнозировании рисков сердечно-сосудистой патологии.

Заключение. Контроль ФР ССЗ у детей с ХБП важен для предотвращения сердечно-сосудистых осложнений. Информации о ФР и биомаркерах ССЗ при ХБП у детей недостаточно, требуются дополнительные исследования в этой области.

★★★

11.5. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У МАЛЬЧИКОВ С X-СЦЕПЛЕННЫМ СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА

*Аксёнова М. Е., Конькова Н. Е.,
Пирузеева О. Р., Лепаева Т. В.,
Никишина Т. А., Обухова В. А.,
Морозов С. Л., Приходина Л. С.*

«НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю. Е. Вельтищева», Москва, Россия.

Нефротический синдром (НС) при синдроме Альпорта обусловлен развитием фокально – сегментарного гломерулосклероза и ассоциируется с неблагоприятным почечным прогнозом.

Цель. Целью исследования было определить почечную выживаемость и влияние на нее ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) у мальчиков с НС при X-сцепленном синдроме Альпорта (ХСА).

Методы исследования. В одноцентровое когортное исследование было включено 97 мальчиков ($7,2 \pm 2,1$ лет) с генетически подтвержденным ХСА, длительность катамнеза $7,6 \pm 2,8$ лет. Для анализа были использованы: возраст формирования НС (альбумин крови <30 г/л, белок мочи >1000 мг/м²/сут) и развития ХБП 5 ст, особенности терапии иАПФ (дозы препаратов были стандартизированы по рамиприлу, мг/м²/сут).

Результаты. За период наблюдения НС был выявлен у 24 мальчиков

(25%) в возрасте $12,1 \pm 3,9$ года. ХБП 5 ст. чаще развивалась у детей с НС (75% vs 5%, $p < 0,01$), возраст достижения ХБП 5 ст. был сопоставим у детей с и без НС ($17,5 \pm 3,22$ vs $18,3 \pm 4,1$ лет, соответственно, $p > 0,05$). Терапия иАПФ у детей с НС ($n=18$, возраст начала $8,2 \pm 3,5$ лет, доза $5,2 \pm 1,3$ мг/м²/сут) не привела к ремиссии НС ни в одном случае. Частота ХБП 5 ст у детей с НС была ниже в подгруппе детей, получавших лечение иАПФ (50% vs 100%, на терапии и без терапии, соответственно; $p < 0,001$). Однако, 50% почечная выживаемость у детей с НС в исследуемой выборке составила 7 лет вне зависимости от наличия/отсутствия терапии иАПФ (log-rank 0,54; $p = 0,59$).

Заключение. Таким образом, 50% почечная выживаемость у мальчиков с НС при ХСА составляет 7 лет. Не было показано влияния терапии иАПФ на почечную выживаемость у детей с ХСА на стадии.

★★★

11.6. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНОЙ ПОЛИКИСТОЗНОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Селянина А. П.¹, Саркисян Е. А.²

¹ФГАОУ ВО «Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н. И. Пирогова» Минздрава России.

²Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В. А. Таболина, ДГКБ №9 им. Г. Н. Сперанского РНИМУ им. Н. И. Пирогова, Москва, Россия.

Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек (АРПБП, МКБ-10: Q61.2, OMIM 263200) – первичная цилиопатия, характеризующаяся двусторонними кистами в почках и врождённым фиброзом печени. Формируется нефромегалия, артериальная гипертензия и хроническая почечная недостаточность (ХПН). Частота 1:20000-40000. В 99% случаев связано с мутацией в гене PKHD1. Девочка Г. доношенная, масса 2830 г, длина 49 см, Апгар 4/6 б/б. Порок развития мочевыделительной системы у плода выявлен в 3-ем триместре. Тяжелое состояние было обусловлено кистозной трансформацией и увеличением размеров почек, последствиями асфиксии, дыхательной недостаточностью 3 ст. Выявлены также врожденные пороки сердца (ВПС) – дефект межжелудочковой и межпредсердной перегородок, клапанный стеноз легочной артерии, приводящие к кардиомиопатии. Состояние осложнялось анемией (гемоглобин 108 г/л), белково-энергетической недостаточностью (общий белок 40,2 г/л, альбумин 28,6 г/л), зависимостью от почечного диализа (мочевина 10,6 ммоль/л, креатинин 178 мкмоль/л), печеночной недостаточностью (билирубин общий 151,6 мкмоль/л, прямой – 11,7 мкмоль/л).

Выявлена мутация в гене PKHD1. Мальчик Н., доношенный, масса 2800 г, длина 48 см, Апгар 7/8 б/б. На 30-й неделе диагностирован поликистоз почек. Крайне тяжелое состояние было обусловлено дыхательной недостаточностью, течением внутриутробной двухсторонней пневмонии, осложненной двухсторонним пневмотораксом, врождённой почечной недостаточностью (мочевина 9,8 ммоль/л, креатинин 178 мкмоль/л, поликистозная трансформация почек, нефромегалия). Выявлен ВПС: недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, клапана лёгочной артерии; мутация в гене PKHD1. Новорожденные с АРПБП часто рождаются с асфиксией. Нарастающая дыхательная недостаточность связана с уменьшением объемов грудной клетки, а также, с часто присутствующей инфекционной патологией. Тяжесть состояния связана метаболическими нарушениями и повышенной частотой развития ВПС.

★★★

11.7. РЕНОТУБУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ ФАНКОНИ, ТИП 1: СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ

Папуж С. В.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева, Москва, Россия.

Актуальность. Ренотубулярный синдром Фанкони, тип 1 (PTCF1; OMIM #134600) – это аутосомно-доминантное заболевание, обусловленное мутациями в гене GATM, характеризующееся генерализованной проксимальной канальцевой дисфункцией и прогрессирующим снижением функции почек в детском возрасте. На данный момент известно о 6 миссенс-вариантах гена GATM, связанных с PTCF1.

Описание клинического наблюдения.

Пациент 1. С 7 месяцев отмечалась плохая прибавка в весе, с 1 года 9 месяцев – задержка роста, в 5 лет – деформация нижних конечностей. В 6 лет был выявлен метаболический ацидоз (МА), глюкозурия, протеинурия (0,99 г/л).

В Институте Вельтищева впервые обследована в 9 лет, отмечались задержка физического развития (вес и рост менее 3%); полный синдром Фанкони с МА (рН 7,32; HCO_3^- –16 ммоль/л), гипокалиемией (3,5 ммоль/л), фосфатурией (TmP/GFR 0,38 ммоль/ммоль), глюкозурией (17 ммоль/л), низкомолекулярной протеинурией (β 2-микроглобулин 31,5 мг/л), аминокислотурией; Rg-признаки рахита.

Повышена активность щелочной фосфатазы (ЩФ) (1670 Ед/л), снижена рСКФ 71,2 мл/мин/1,73 м². УЗИ почек выявило медуллярный нефрокальциноз (НК) 2 степени.

Пациент 2. В 10 месяцев выявлены глюкозурия (13,3 ммоль/л), низкомолекулярная протеинурия (β 2-микроглобулин 15 мг/л), аминокислотурия. После 1 года отмечались нарушения походки, деформации нижних конечностей. В Институте Вельтищева при обследовании в 2 года были выявлены мышечная гипотония, признаки рахита, гипоплазия эмали зубов, МА (рН 7,3; BE – 9,9), гипофосфатемия (0,74 ммоль/л) со снижением TmP/GFR (0,4 ммоль/ммоль), повышение ЩФ (2968 МЕ/л). рСКФ 76,8 мл/мин/1,73 м². УЗИ почек – признаки медуллярного НК 1 степени.

По результатам NGS в обоих случаях выявлены ранее не описанные миссенс-варианты в 8 экзоне гена GATM (с.1079T>A, с.1076C>T в 1 и 2 наблюдениях, соответственно).

Пациенты получали терапию альфакальцидолом, препаратами фосфора, калия, гидрокарбонатом натрия. Через 8 лет наблюдения за пациентом 1 сохранялись задержка физического развития, признаки рахита, снижение фильтрационной функции (рСКФ 38 мл/мин/1,73 м²); через 10 лет у пациента 2 отсутствовали рахитические изменения, функция почек была стабильной (рСКФ 70 мл/мин/1,73 м²). По результатам УЗИ почек у обоих детей был медуллярный НК 2 степени.

Заключение. Серия клинических случаев демонстрирует разные варианты течения РТСФ1. Выявлены 2 новых миссенс-варианта в гене GATM. Всем пациентам с синдромом Фанкони рекомендовано проведение NGS с поиском мутаций в гене GATM.

★★★

11.8. ТРАНСФОРМИРУЮЩИЙ ФАКТОР РОСТА β У ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Карымова Г. К., Зорин И. В.

ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет». Оренбург, Россия.

Введение. Диагностика вторичного поражения почек при ревматических заболеваниях (РЗ) у детей требует особого внимания в педиатрии и нефрологии. TGF- β играет ключевую роль в патогенезе почечного поражения, ассоциированного с РЗ, способствуя формированию фиброза.

Цель исследования — установить значение TGF- β в формировании патологии почек у детей при РЗ. Материалы и методы. Обследовано 94 ребенка в возрасте от 7 до 17 лет: дети с поражением почек при РЗ ($n = 51$), дети с РЗ без поражения почек ($n = 43$). Всем детям проведено ком-

плексное клинико-параклиническое обследование с оценкой показателя TGF- β в крови и моче.

Результаты. Сравнительный анализ уровня TGF- β в крови и моче выявил достоверные отличия у пациентов со вторичными нефропатиями при РЗ ((81,10 \pm 13,27) пг/мл и (143,86 \pm 14,77) пг/мл) по сравнению с пациентами с РЗ без поражения почек ((38,76 \pm 14,57) пг/мл и (116,28 \pm 21,1) пг/мл, $p < 0,05$). Выявлена обратная корреляционная взаимосвязь TGF- β с показателем СКФ у детей с поражением почек при РЗ: снижение показателя СКФ ассоциирует с повышением уровня TGF- β ($r = -0,44$, $p < 0,05$). Установлена обратная корреляционная связь показателей внутрпочечной гемодинамики (V_s , V_d) и TGF- β у детей с поражением почек при РЗ: уменьшение параметров внутрпочечной гемодинамики ассоциирует с увеличением продукции TGF- β (V_s : $r = -0,58$; V_d : $r = -0,30$; $p < 0,05$). В результате выполненного регрессионного анализа доказано, что TFR- β в крови и моче является наиболее информативным маркером поражения почек у детей с РЗ (коэффициент (95 % ДИ) 0,18 (-0,11; -0,25); статистика Вальда -0,61; ОШ 1,23; $p = 0,01$)

Заключение. Доказанная взаимосвязь TFR- β с показателями внутрпочечной гемодинамики и СКФ подтверждает его патогенетическую роль в формировании почечного

поражения и может быть использован как дополнительный критерий ранней диагностики нефропатий у детей с РЗ.



11.9. УРОВЕНЬ МАРКЕРОВ АПОПТОЗА В СЫВОРОТКЕ КРОВИ И МОЧЕ ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЧЕК

*Кондратенко О. А., Козыро И. А.
Кондратенко В. В.*

Белорусский государственный медицинский университет.

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

Введение. Апоптоз – центральное событие в патогенезе различных заболеваний почек. Молекулы программированной клеточной гибели являются потенциальными маркерами, как острого почечного повреждения, так и хронической болезни почек.

Материалы и методы. В исследование включено 137 пациентов с хроническими заболеваниями почек педиатрического отделения №1 (для нефрологических больных) Белорусского Центра детской нефрологии и заместительной почечной терапии. Медиана возраста (Me) составила 7 (9-16) лет. Пациенты были распределены по группам: с первичными иммуноопосредованными

ми гломерулопатиями (ГП) (n=32), с вторичными иммуноопосредованными ГП (n=40), с неиммуноопосредованными ГП (n=33), а также с негломерулярными хроническими заболеваниями почек (n=32), составившие группу сравнения. Все дети с ГП имели морфологически подтвержденный диагноз. В группу сравнения были включены дети без поражения почечных клубочков. В группу контроля вошли 30 детей без признаков поражения почек, наличия аутоиммунного процесса и инфекционных заболеваний. Количественное определение концентрации биомаркеров в сыворотке крови и моче проводили с использованием тест-систем Cytokeratin 18 ELISA Kit (Elabscience, Cloud-Clone Corp., FineTest, BT LAB), Granzyme B (Elabscience, Cloud-Clone Corp., FineTest), Human Annexin 5 Elisa Kit (Elabscience, FineTest, BT LAB). Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета Statistika 10.0

Результаты. Концентрация гранзима Б в сыворотке крови пациентов по-казала достоверные различия среди всех исследуемых групп (N=159, p<0,001). В моче уровень гранзима Б также значительно отличался у пациентов всех групп (N=158, p<0,001). Отмечена разница концентраций цитокератина-18 в сыворотке крови пациентов всех групп, (N=162, p<0,001). В моче уровень цитокера-

тина-18 также статистически отличался во всех исследуемых группах ($N=160$, $p<0,001$). При сравнении содержания аннексина V в сыворотке крови ($N=136$, $p<0,23$) и моче ($N=138$, $p<0,20$) пациентов всех групп достоверных различий не получено.

Выводы. Определение уровня гранзима B и цитокератина-18 в сыворотке крови и моче можно рассматривать как перспективный малоинвазивный метод диагностики хронических заболеваний почек у детей. Использование аннексина V для диагностики почечного повреждения на данном этапе исследования не представляется возможным.

Ключевые слова: цитокератин-18, гранзим B, аннексин V, апоптоз, хронические заболевания почек.



11.10. ФАКТОРЫ РИСКА НЕОБРАТИМОГО СНИЖЕНИЯ СКОРОСТИ КЛУБОЧКОВОЙ ФИЛЬТРАЦИИ У ДЕТЕЙ СО СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНЫМ НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ И ОСТРОЙ НЕФРОТОКСИЧНОСТЬЮ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ИНГИБИТОРАМИ КАЛЬЦИНЕВРИНА

Приходина Л. С.

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Институт

Вельтищева), Москва, Россия.

Введение. Терапия ингибиторами кальциневрина (ИКН) является первой линией иммуносупрессивной терапии стероид-резистентного нефротического синдрома (СРНС) у детей. Одним из побочных эффектов ИКН является развитие ИКН-ассоциированной острой нефротоксичности (ИКН-ОНТ), которая характеризуется снижением расчетной скорости клубочковой фильтрации (рСКФ) и повышением уровня креатинина крови более, чем на 30% по сравнению с исходным, что требует своевременного снижения дозы ИКН на 50% или отмены терапии.

Цель исследования: определение потенциальных факторов риска необратимого снижения рСКФ после отмены ИКН у детей со СРНС вследствие фокально-сегментарного гломерулосклероза (ФСГС) с ИКН-ОНТ

Методы. В ретроспективное одноцентровое исследование включено 20 детей (13 девочек, 7 мальчиков) со СРНС с ФСГС и ИКН-ОНТ, включая обратимое ($n=8$) и необратимое ($n=12$) снижение рСКФ, оцениваемое на основании восстановления до исходных значений или стабильного снижения через 3 месяца после отмены ИКН. Стартовая доза циклоsporина (ЦсА) per os составляла 5.1 (4.4-5.4) мг/кг/сут с коррекцией дозы на основании СО ЦсА крови и тера-

пия продолжалась 24 (IQR: 14.9-38.1) месяца.

Результаты. Среди детей со СРНС и ФСГС с обратимым и необратимым снижением рСКФ на терапии ИКН не выявлено статистически значимых различий в возрасте манифестации и длительности заболевания до начала терапии ИКН, исходных значениях креатинина крови и рСКФ, дозе ЦсА и уровнях СО ЦсА на момент старта терапии и во время эпизода ИКН-ОНТ ($p > 0.05$). У детей с необратимым снижением рСКФ после перенесенной ИКН-ОНТ установлена более продолжительная терапия ИКН (32.5 пр. 20.5 месяцев; $p = 0.01$) и более высокий процент нарастания уровня креатинина крови (63.4% пр. 32.7%; $p = 0.004$) и снижения рСКФ (36.2% пр. 20.0%; $p = 0.004$) по сравнению с исходными значениями во время эпизода ОНТ. После проведенной коррекции дозы ИКН в связи с эпизодом ИКН-ОНТ у детей с необратимым снижением рСКФ выявлен более высокий процент увеличения уровня креатинина крови (39.3% пр. 8.7%; $p = 0.043$) и снижения рСКФ (24% пр. 1.2%; $p = 0.029$) по сравнению с исходными значениями, а также более длительный период ИКН-ОНТ (18.0 пр. 1.5 месяцев; $p = 0.0004$).

Заключение. Установлены потенциальные факторы риска необратимого снижения рСКФ после отмены ИКН у детей со СРНС вслед-

ствии ФСГС с ИКН-ОНТ: высокий процент увеличения уровня креатинина крови и снижения рСКФ во время эпизода ОНТ и после коррекции дозы ИКН, а также более длительная терапия ИКН и период ОНТ.

★★★

II.II. ЭНДОТЕЛИН-1 У ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Карымова Г. К., Зорин И. В.

ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет», Оренбург, Россия

Введение. Эндотелин-1 (ЭТ-1) является мощным вазоконстриктором, играющим важную роль в регуляции почечного кровотока. Повышенный уровень ЭТ-1 в моче может указывать на поражение почек при ревматических заболеваниях (РЗ).

Цель исследования — установить значение ЭТ-1 в повреждении почек у детей при РЗ.

Материалы и методы. Обследовано 94 ребенка в возрасте от 7 до 17 лет: дети с поражением почек при РЗ ($n = 51$), дети с РЗ без поражения почек ($n = 43$). Всем детям проведено исследование ЭТ-1 в крови и моче.

Результаты. Установлено, что уровень ЭТ-1 в сыворотке и моче у детей со вторичными нефропатиями при РЗ достоверно выше ((323,69

$\pm 15,13$) нг/мл и ($34,43 \pm 2,98$) нг/мл) по сравнению с детьми без поражения почек ($(232,6 \pm 17,68)$ нг/мл и ($24,81 \pm 3,12$) нг/мл) и группой контроля ($(36,9 \pm 1,01)$ нг/мл и ($1,37 \pm 0,02$) нг/мл) ($p < 0,05$). Выявлена обратная корреляционная взаимосвязь ЭТ-1 в моче с показателем СКФ у детей с поражением почек при РЗ: снижение показателя СКФ ассоциирует с повышением уровня ЭТ-1 ($r = -0,31$, $p < 0,05$). Установлена обратная корреляционная связь показателей внутривисочечной гемодинамики (V_s , V_d) и ЭТ-1 у детей с поражением почек при РЗ: уменьшение параметров внутривисочечной гемодинамики ассоциирует с увеличением продукции ЭТ-1 (V_s : $r = -0,54$, V_d : $r = -0,33$; $p < 0,05$).

В результате выполненного регрессионного анализа доказано, что ЭТ-1 в моче является наиболее информативным маркером поражения почек у детей с РЗ (коэффициент (95 % ДИ) 0,41 (0,40; 0,42); статистика Вальда 6,45; ОШ 1,60; $p < 0,001$).

Заключение. Доказанная взаимосвязь между уровнем ЭТ-1 и показателями внутривисочечной гемодинамики и СКФ у детей с ревматическими заболеваниями подтверждает его роль в развитии почечной патологии, что дает возможность использовать ЭТ-1 в качестве дополнительного критерия ранней диагностики нефропатий у этой группы пациентов.



Раздел 12
ОНКОЛОГИЯ



12.1. ВОЗМОЖНОСТИ ФОТОДИНАМИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ В ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ.

*Ростовцев Н. М., Поляков В. Г.
Неизвестных Е. А.*

Челябинская областная детская клиническая больница, Челябинск, Россия
Юж-но-Уральский государственный медицинский университет, Челябинск, Россия.

Введение. Фотодинамическая терапия (ФДТ) – новый метод фотохимиотерапии в лечении злокачественных образований. Основан на способности фотосенсибилизатора накапливаться в ткани опухоли, с последующей его активацией при локальном воздействии лазерного облучения. Запускаемый каскад внутриклеточных реакций, называемых фотодинамическим эффектом, приводит к гибели опухолевых клеток. Хотя разработка новых методик имеет важное значение в терапии онкологических заболеваний, до настоящего времени вопросы применения метода фотодинамической терапии в лечении опухолей у детей остаются малоизученными.

Цель исследования – разработать и изучить эффективность методики интраоперационного применения ФДТ с ФС Радахлорин у детей с забрюшинными опухолями.

Материалы и методы. Для оценки эффективности метода были проанализированы результаты лечения

66 пациентов с нефробластомой 3-4 степени в возрасте от 0 до 11 лет, пролеченных в ГАУЗ «Челябинская областная детская клиническая больница». Пациентам контрольной группы (35 детей) проведено хирургическое лечение и химиолучевая терапия по протоколу SIOP. Пациенты основной группы (31 ребенок) получили терапию по протоколу SIOP, но в комбинации с фотодинамической терапией. Фотосенсибилизатор Радахлорин вводился внутривенно за 2-3 часа до начала облучения, из расчета 0,6–0,8 мг/кг. Фотодинамическая терапия проводилась интраоперационно на ложе ткани опухоли. Применялась отечественная лазерная установка, с использованием лазерного излучения в диапазоне 0,1 до 0,8 Вт/см², с мощностью 400 Дж/см², длина волны – 650-670 нм. Оценка эффективности терапии осуществлялась в ходе 5-летнего динамического наблюдения, включала контроль лабораторных показателей и данных лучевой диагностики.

Результаты. В контрольной группе пятилетняя выживаемость составила 71,4%, рецидив наступил у 11,4% пациентов. В основной группе детей выживаемость составила 90,3%, рецидив наступил у 9,7% пациентов ($p=0,05$).

Заключение. Фотодинамическая терапия успешно дополняет протоколы лечения опухолей, при-

менима в детской практике, улучшает результаты лечения пациентов с нефробластомой. Дальнейшая разработка поможет расширить арсенал противоопухолевых средств.



12.2. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ С НЕФРОБЛАСТОМАМИ ПОСЛЕ ЗАВЕРШЕНИЯ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ ТЕРАПИИ

*Нисиченко О. А., Милосердова Ю. Г.,
Минулин И. Р., Кречетова А. Ю.,
Жуковская Е. В.*

НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева, Москва Россия.

Актуальность. Нефробластомы составляют до 90 % всех злокачественных новообразований почек в детском возрасте. Проведение комплексной/комбинированной терапии с обязательной нефрэктомией, химиотерапией, облучением ложа удаленной опухоли, обеспечивает выживаемость подавляющего большинства пациентов. Каждый из компонентов противоопухолевой терапии вносит свою лепту в снижение качества жизни пациентов, находящихся в ремиссии.

Цель. Целью настоящего исследования было изучение качества жизни пациентов с нефробластомой на этапах реабилитации.

Материалы и методы. Была сформирована клиническая группа из 139 пациентов, госпитализированных 2019-2022 гг. в лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева, код заболевания С 64. Качество жизни пациентов оценивалось детьми и их родителями после окончания противоопухолевой терапии согласно опроснику PedsQL 4,0 до и после окончания курсов реабилитации. Соотношение М:Д в исследуемой группе составило 1:1,35.

Результаты. Пациенты с односторонним поражением почек имели следующие параметры качества жизни (в баллах): ФФ 71,37; ЭФ 64,18; СФ 73,10; ЖШ 60,98; ПСФ 66,12; СШ 67,93. Аналогичные показатели у 11 пациентов с билатеральными новообразованиями: ФФ 72,22; ЭФ 60,00; СФ 66,67; ЖШ 56,67; ПСФ 61,11; СШ 64,98 были ниже, но не достигали статистически значимых различий. Показатели оценки качества жизни, сделанные родителями на 15-17% ниже показателей в детских формах PedsQL независимо от объема опухолевого поражения и возраста пациентов. Более низкие параметры качества жизни характерны для детей младшей возрастной группы. По мере взросления и увеличения длительности клинического наблюдения качество жизни пациентов

улучшается, но не достигает популяционных показателей. Проведение реабилитационных программ приводит к увеличению параметров качества жизни пациентов во всех возрастных категориях.

Заключение. Оценка качества жизни пациентов с нефробластомой отражает влияние поздних эффектов противоопухолевой терапии на снижение качества жизни по сравнению с популяционными показателями здоровых детей и подростков и возможности реабилитации.



12.3. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ДЕНДРИТНЫХ ВАКЦИН В ПЕДИАТРИИ

*Менткевич Г. Л., Чкадуа Г. З.,
Рыков М. Ю.*

ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет», Минздрава России

Введение. 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 / внутривентрикулярные 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. Иммуноterapia может быть привлекательным вариантом для лечения пациентов со злокачественными глиомами высокой степени злокачественности, не поддающимися традиционной терапии, и заслуживает дальнейшего изучения.



12.4. ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКА ИЗЪЯЗВЛЕНИЯ СОСУДИСТЫХ ГИПЕРПЛАЗИЙ ГОЛОВЫ И ШЕИ У ДЕТЕЙ МЕТОДОМ ПОЛЯРОГРАФИИ

*Денис А. Г., Грачёв Н. С.,
Лопатин А. В., Блинова А. В.,
Трофимов И. А.*

Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева, г. Москва, Россия.

Морозовская детская городская клиническая больница г. Москвы.

ФГБОУ ВО Тверской государственный медицинский университет.

Клиника «Добрый Доктор» г. Тверь

Актуальность. Изъязвившиеся младенческие гемангиомы характеризуются неудовлетворительной динамикой заживления и нередко приводят к обширной деструкции

тканей эстетически важных органов (нос, губы, ушные раковины). В связи с этим представляется актуальным раннее прогнозирование и предупреждение язвообразования в области сосудистых гиперплазий.

Цель исследования – изучение чрескожного напряжения кислорода как раннего предиктора риска изъязвления младенческих гемангиом и показателя успеха их лечения.

Материал и методы исследования. В исследование было включено 45 детей, обращавшихся за медицинской помощью по поводу сосудистых гиперплазий на протяжении 2014–2023 гг. и прошедших медикаментозную терапию пропранололом, лазерную термотерапию или комбинированное лечение. Средний возраст пациентов составил 3,0 [2,0; 4,5] месяца. Клинико-морфологическую оценку кожного статуса проводили с помощью дерматоскопа «Delta 20T» (HEINE, Германия). Чрескожное напряжение кислорода ($tcpO_2$) в поверхностных мягких тканях измеряли неинвазивным полярографическим методом с использованием аппарата «TSM 400» (RADIOMETER, Дания). Все измерения были выполнены до и после лечения, как в зоне сосудистой гиперплазии, так и в здоровой, симметричной области кожи. Статистическую значимость различий между переменными оценивали при помощи точного критерия Фишера.

Для оценки связи между данными рассчитывали коэффициент корреляции Спирмена.

Результаты. Частота встречаемости осложненных изъязвлением сосудистых гиперплазий составила 16,4% (18 случаев). Чрескожное напряжение кислорода, измеренное на здоровых участках кожи до лечения, было равно в среднем $45,07 \pm 14,40$ мм рт.ст. В это же время, на поверхности сосудистых гиперплазий средние значения данного показателя были значительно меньше и составили 10,00 [4,00, 25,00] мм рт.ст. ($p < 0,001$). В ходе статистического анализа была установлена умеренная отрицательная корреляционная связь ($r = -0,37$) между значениями транскутанного напряжения кислорода и частотой встречаемости изъязвления зоны гиперплазии ($p = 0,45$). После завершения лечения, вне зависимости от выбранного метода, наблюдалось увеличение напряжения кислорода до $37,03 \pm 6,09$ мм рт.ст. ($p < 0,001$).

★★★

12.5. РОЛЬ МАРШРУТИЗАЦИИ В ДИАГНОСТИКЕ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА У ДЕТЕЙ

Долгополов И. С., Рыков М. Ю.

ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет», Минздрава России.

Введение. Острый лейкоз (ОЛ) – наиболее распространенная зло-

качественная патология у детей (55-62 на 1 млн). Ранняя диагностика затруднена, особенно в регионах с населением до 100 тыс. человек.

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) в 2018-2023 гг. с диагнозами: ОЛЛ – 30 (86%) пациентов, ОМЛ – 3 (9%) и ЛНКТ – 2 (5%). Средний возраст пациентов – 61 мес. 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, в группе 2 – 72,3 мес.

Результаты. Отсрочка диагноза в общей группе ($n=35$) <2 недель наблюдалась в 21 (60%) случае, 2-4 недели – в 7 (20%), $\geq 4 - \leq 8$ 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%), 2-4 недели – в 6 (38%) против 3 (17%), $\geq 4 - \leq 8$ недель – в 1 (6%) против 1 (5%) и >8 недель – в 2 (12%) против 2 (10%). Не отмечено достоверного влияния удаленности места проживания от детского уч-

реждения 3 уровня, оказывающего специализированную помощь, 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 установлен в период 2-4 недели. 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.

Заключение. Удаленность проживания не оказала влияние на срок постановки диагноза ОЛ у детей, что достигается проведением ежедневных конференций с лечебными учреждениями области и быстрой госпитализацией детей в профильное отделение.



12.6. СЕКРЕТОРНЫЕ ЭНТЕРОПАТИИ, ВЫЗВАННЫЕ *CLOSTRIDIUM DIFFICILE*, У ИММУНОСУПРЕССИРОВАННЫХ ПАЦИЕНТОВ

*Колесникова О. И., Шахова Н. В.,
Выходцева Г. И., Румянцев А. А.,
Доронина М. В., Сероклинов В. Н.,
Мироненко И. И.*

Алтайский государственный медицинский институт, Барнаул, Россия

Введение. Секреторная энтеропатия различной этиологии у им-

муносупрессированных детей со злокачественными заболеваниями является тяжелым осложнением проводимой курсовой полихимиотерапии (ПХТ), которая приводит к нарушению тайминга, снижению эффективности лечения и, возможно, летальному исходу. Одной из причин крайне тяжелых энтеропатий у таких пациентов является *Clostridium difficile*, так как ПХТ приводит к нарушению всех звеньев противомикробной резистентности.

Цель исследования: оценить частоту и сроки лечения секреторных энтеропатий клостридиальной этиологии у пациентов, получающих курсовую ПХТ в отделении онкологическом для детей КГБУЗ «АКК-ЦОМД».

Материалы и методы. За 2023 год в отделении онкологии для детей курсовую ПХТ получали 512 пациентов со злокачественными заболеваниями в возрасте от 1 месяца до 18 лет. Секреторная энтеропатия диагностирована у 39 детей.

Результаты. При первых клинических проявлениях секреторной энтеропатии для идентификации *Clostridium difficile* всем пациентам в нашей клинике проводился иммунохроматографический тест с определением в кале токсинов А и В *Clostridium difficile*. Данный вид диагностики занимает 30 минут. У 6

больных (15%) из 39 пациентов тест был положительным. При положительных результатах ПХТ отменялась и немедленно менялась тактика антибактериальной терапии, дополнительно к системным антибиотикам широкого спектра добавлялся ванкомицин 40 мг/кг/сут в 4 приема per os и метронидазол 7,5–10 мг/кг/сут в 3 приема в/в или per os в течение 10–14 дней. При своевременном назначении ванкомицина и метронидазола клинически значимые проявления секреторной энтеропатии удавалось купировать за 3–4 дня. Напротив, при назначении терапии через 24 часа длительность течения секреторной энтеропатии составляла 2–3 недели.

Установлено, что назначение патогенетической терапии в первые

часы секреторной энтеропатии, вызванной *Clostridium difficile*, сокращает время течения энтеропатии и позволяет минимизировать нарушение тайминга лечения.

Заключение. Раннее использование иммунохроматографического теста для выявления токсинов А и В *Clostridium difficile* при первых клинических проявлениях секреторной энтеропатии позволяет уточнить этиологию и изменить тактику лечения. Своевременное назначение этиотропной антибактериальной терапии способствует сокращению сроков лечения секреторной энтеропатии, дает возможность продолжить ПХТ, минимизировав нарушение её тайминга, а также улучшить прогноз лечения онкологических заболеваний у детей.



Раздел 13
ОРТОПЕДИЯ



13.1. МАЛОИНВАЗИВНЫЙ МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ АНЕВРИЗМАЛЬНЫХ КОСТНЫХ КИСТ У ДЕТЕЙ

*Пальянов К. В., Писклаков А. В.,
Коробейников М. М.,
Курило В. А., Храмов А. В.*

БУЗОО «Областная детская клиническая больница», Омск, Россия.

Актуальность. Перспективным подходом в развитии детской ортопедии являются малоинвазивные хирургические методы лечения, позволяющие улучшить результаты лечения и сократить сроки реабилитации детей с патологией опорно-двигательной системы.

Цель исследования. Улучшить результаты лечения аневризмальных костных кист путем разработки и применения малоинвазивных методов оперативной коррекции.

Материалы и методы. Методика лечения заключалась в следующем. Разрез кожи и мягких тканей составлял 5 мм, для исключения травматизации окружающих тканей проводился троакар под контролем ЭОП до кортикального слоя, через изготовленное в кости окно осуществлялась внутриочаговая резекция патологического очага с помощью специальных ложек и шарошек, затем, полость плотно замещается аллотрансплантатами, «чипсами» или кортикальной «соломкой». Рана ушивается одним швом. Таким об-

разом, вмешательство проводилось из небольшого доступа. В отличие от классического метода хирургического лечения кист не отслаивается надкостница на большом протяжении и не травмируются окружающие мягкие ткани, тем самым минимально нарушается питание оперированного сегмента конечности, что благоприятно отражается на остеогенезе.

Проведено 65 хирургических вмешательств детям в возрасте от 6 до 17 лет по поводу костных кист. 30 из них оперированы классической методикой – полноценная внутриочаговая резекция пораженного сегмента (группа А), 35 – малоинвазивным способом (группа Б). Мальчики – 41, девочки – 24.

Результаты. Отдаленные результаты лечения изучены у всех больных в сроки от года до 5 лет. Незавершенная перестройка костной полости в виде неравномерности структуры наблюдалась в 8 случаях, сроки после операции в данном случае не превышали 2,5 лет. В трех случаях потребовалось повторное хирургическое вмешательство по поводу рецидива костной кисты. Результаты лечения оценены как удовлетворительные, так как количество рецидивов одинаково при проведении лечения костных кист классическим и малоинвазивным

методом. Осложнений не наблюдалось, в 2-х случаях отмечено относительное укорочение пораженного сегмента до 20 мм, расположение кисты в данных наблюдениях было в непосредственной близости от ростковой зоны.

Выводы. Разработанный метод

лечения из-за малотравматичности позволяет значительно улучшить результаты лечения, сократить сроки восстановления нормальной архитектоники костной ткани. Тем самым сокращается время восстановления функции конечности и длительности лечения.



Раздел 14
ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ



14.1. ДИАГНОСТИКА РАССТРОЙСТВ ДЫХАНИЯ ВО СНЕ У ДЕТЕЙ С АДЕНОТОНЗИЛЛЯРНОЙ ГИПЕРТРОФИЕЙ И АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНИТОМ

*Крюков А. И.¹, Ивойлов А. Ю.²,
Афуков И. И.², Архангельская И. И.²*

¹ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского» ДЗМ, Москва
ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н. И Пирогова» МЗ РФ;

²Москва ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ»

Введение. Самыми распространенными расстройствами нарушений дыхания во сне у детей с адено tonsиллярной гипертрофией и аллергическим ринитом являются синдром обструктивного апноэ сна и храп.

Цель исследования: изучить пульсоксиметрические характеристики у детей с адено tonsиллярной гипертрофией и аллергическим ринитом во время сна и возможность их использования в качестве скринингового метода диагностики расстройств дыхания.

Материалы и методы исследования. В исследование на базе ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского в научно-исследовательском отделе оториноларингологических заболеваний детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ были

включены 35 пациентов с адено tonsиллярной гипертрофией, аллергическим ринитом и расстройствами дыхания во время сна в возрасте от 3 до 15 лет. Дети были разделены на две группы. В 1-ю группу вошли 21 ребенок с сезонным аллергическим ринитом и адено tonsиллярной гипертрофией, во 2-ю группу – 14 детей только с сезонным аллергическим ринитом. Компьютерная ночная пульсоксиметрия проводилась в домашних условиях. Для диагностики использовали Wrist Pulse Oximeter MD300W с детским пульсоксиметрическим датчиком (Германия).

Результаты. У 21 ребенка диагностированы аденоиды II-III степени и гипертрофия небных миндалин II-III степени. Родители пациентов 1-ой группы описывали затрудненное носовое дыхание, эпизоды остановок дыхания во время ночного сна и регулярный храп. У 14 детей, которые вошли во вторую группу, только с сезонным аллергическим ринитом, родители пациентов предъявляли жалобы на затруднение носового дыхания, ринорею, чихание, зуд в носу, храп и нарушение сна. Результаты комплексного обследования детей подтвердили наличие аллергического ринита (определение титра специфических антител класса IgE) у всех обследованных. Индексы десатурации, по данным компьютерной ночной мониторинговой пульсоксиметрии, распреде-

лились следующим образом: до 1 / час – 2 пациента; от 1 до 5 / час – 11; от 5 до 15 / час – 5 пациента; более 15 / час – 3. На основании полученных данных в 1-ой группе диагностирована легкая степень СОАС у 11 детей, средняя степень СОАС – у 5 пациентов и у 3 детей – тяжелая степень СОАС; во 2-ой группе отмечался первичный храп. Детям с аденотонзиллярной гипертрофией было проведено хирургическое лечение.

Выводы: компьютерная ночная мониторинговая пульсоксиметрия позволяет осуществлять скрининг нарушений дыхания с оценкой степени их тяжести во сне у детей с аденотонзиллярной гипертрофией и аллергическим ринитом.



14.2. ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ СО СТОЙКОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ ЛУХОВОЙ ТРУБЫ С ПРИМЕНЕНИЕМ МЕТОДА БАЛЛОННОЙ ТУБОПЛАСТИКИ

Кунельская Н. Л.¹ Ивойлов А. Ю.², Яновский В. В.³

¹ГБУЗ НИКИО им. Л.И. Свержевского ДЗМ, Москва, Россия

²ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ, Москва, Россия

³РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ

Введение. Дисфункцией слуховой трубы (ДСТ) той или иной формы страдают около 40% детей в возрасте до 10 лет.

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

Материалы и методы. 48 детей с наличием стойкой ДСТ. У 36 из них ЭСО на фоне стойкой ДСТ. Детям в различных стационарах ранее выполнили шунтирование барабанных полостей (ШБП) по поводу ЭСО с аденотомией. Курс консервативного лечения ДСТ без положительной динамики. После удаления/экструзии шунтов происходил рецидив заболевания. Патологии со стороны носоглотки не выявлено. При проведении тимпанометрии регистрировался тип «В» тимпанограммы с обеих сторон. По данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА) 18 больных (остальным 18 детям в силу возраста ТПА не проводилась) отмечено повышение порогов воздушного звукопроведения до 55 дБ. Всем 36 детям выполнено повторное ШБП с одномоментной БТ. 12 из 48 детей отмечали жалобы на возникающую заложенность ушей в течение более 2 лет и частые катаральные средние отиты. Патологии со стороны носоглотки также не выявлено, при проведении тимпанометрии регистрировался тип «С» тимпанограммы с отклонением пика в сторону отрицательного давления до 200 daPa. При проведении ТПА повышение порогов воздушного звукопроведения до 35 дБ. Амбулаторное консервативное лечение ДСТ эффекта не принесло. Этим детям была выполнена БТ.

Результаты. После ШБП 36 пациентам с ЭСО транстимпанально вводили лекарственные препараты. Отмечено, что при транстимпанальном нагнетании лекарственного вещества до проникновения препарата в носоглотку, после операции в наружном слуховом проходе требовалось создать меньшее давление, чем до операции. У 12 детей в настоящее время экструзия шунтов, жалоб нет, при проведении акустической импедансометрии регистрируется тип «А» тимпанограммы с обеих сторон, акустические рефлексы присутствуют. По данным ТПА слух в норме. Остальные 24 ребенка наблюдаются в нашей клинике. У 12 детей со стойкой ДСТ, предъявлявших жалобы на заложенность ушей, положительная динамика в виде отсутствия заложенности ушей и субъективной нормализации слуха на 14–20 сутки. При проведении ТПА – слух в норме, на тимпанограмме 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).

Выводы. БТ показывает свою эффективность и перспективность в лечении стойкой ДСТ и связанных с ней заболеваний, и может быть рекомендована к дальнейшему использованию.

★★★

14.3. ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ КОНСТРУИРОВАНИЯ ОПРОСНИКА ДЛЯ КОНТРОЛЯ ФАКТОРОВ РИСКА РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ТОНЗИЛЛИТА В РЕКОМЕНДАТЕЛЬНОЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТНОЙ СИСТЕМЕ

*Белов В. А.^{1,2}, Кобринский Б. А.^{3,4},
Белова О. И.¹, Акимова А. А.³,
Благосклонов Н. А.³*

¹ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва.

²ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Москва.

³ФИЦ «Информатика и управление» РАН, Москва.

⁴ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва.

Хронический тонзиллит – одно из наиболее распространенных заболеваний. Диагностика хронического тонзиллита обычно основывается на жалобах и характерных фарингоскопических проявлениях. Развитие хронического тонзиллита происходит через бесконечное множество промежуточных состояний — от условного здоровья, к первым, невидимым проявлениям болезни, далее к активным формам болезни, и к развитию сопряженных заболеваний и осложнений. Фактически, переход от состояния относительного здоровья к хроническому воспалению небных миндалин, основывается на взаимодействии

наследственных факторов и воздействий окружающей среды. Таким образом, важной задачей становится прогнозирование заболевания на более ранней стадии, когда изменения в небных миндалинах еще не носят необратимый характер. Контроль различных факторов риска (ФР) способствует изменению подходов от лечения уже возникшего хронического тонзиллита к разработке мер профилактического воздействия. Человек подвергается комплексному воздействию взаимосвязанных и обуславливающих друг друга факторов, поэтому оценивать только отдельные ФР нецелесообразно. В связи с этим при изучении предрасположенности к заболеваниям, и в частности, хроническому тонзиллиту, необходим комплексный анализ, учитывающий влияние множества факторов в их взаимосвязи и значимости.

Цель исследования – поиск актуальных факторов риска развития хронического тонзиллита и создание опросника с альтернативными ответами, который может быть интегрирован в интеллектуальную рекомендательную медицинскую систему для выявления угрозы развития заболевания [Kobrinский В.А. et al., 2019]. На первом этапе были проанализированы литературные источники из наукометрических баз данных: ELibrary, Google Scholar, PubMed и отобраны наблюдацион-

ные исследования (перекрестные, «случай-контроль», когортные), в которых рассматривались ФР развития хронического тонзиллита. Затем были выявлены наиболее значимые факторы, способствующие развитию хронического тонзиллита. Эти факторы определялись наследственностью, образом жизни человека, состоянием среды его обитания. Факторы риска разделили на неуправляемые (пол, наследственность и т.п.) и управляемые (модифицируемые). Каждый ФР в опроснике включал наименование – характеристику или вид проявления (атрибут) и значение атрибута (в качественной или числовой форме). Для каждого фактора указывался экспертно оцененный уровень риска заболевания. Вопросы были сформулированы так, чтобы они интерпретировались одинаково, независимо от образовательного, культурного уровня респондентов. Легкость чтения анкеты оценивали по шкале легкости чтения Флеша. Респондентам предлагается сделать выбор из предлагаемых ответов на данный вопрос. В случае анкетирования врачом в форме интервью, имеется возможность одновременно осуществлять администрирование ответов. У интервьюера есть возможность представить и объяснить респонденту тему исследования, побудить дать откровенные ответы. Опросник протестирован и подготовлен для ра-

боты в пилотном режиме. Контроль факторов риска создает основу для перехода от лечения уже возникшего хронического тонзиллита к профилактическим воздействиям, основанным на персонализированном подходе.



14.4. УПРАВЛЕНИЕ РИСКАМИ РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ТОНЗИЛЛИТА НА ОСНОВЕ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ

Белов В. А.^{1,2} Кобринский Б. А.^{3,4}

¹ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва.

²ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Москва.

³ФИЦ «Информатика и управление» РАН, Москва.

⁴ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва.

Достижения в области искусственного интеллекта могут послужить основой для динамического персонализированного контроля за состоянием здоровья, оптимизации процессов принятия врачебных решений и, в конечном счете, своевременных профилактических и лечебных мероприятий. Важную роль в прогностическом анализе данных играют рекомендательные интел-

лектуальные медицинские системы, в рамках которых может эффективно осуществляться мониторинг незначительных изменений, характерных для нечетких донозологических ситуаций. Концептуальное изменение подходов от лечения уже возникшего хронического тонзиллита к профилактическому лечению может способствовать контролю за появлением и динамикой факторов риска (ФР).

Цель настоящего исследования

– оценка персональных уровней риска развития хронического тонзиллита в интеллектуальной рекомендательной системе. Разработанная анкета-опросник была встроена в созданную ранее рекомендательную систему для предупреждения развития хронических заболеваний [Kobriniskii V.A. et al., 2019]. Реализованный модуль системы призван рассчитывать персональные риски хронического тонзиллита на основе оценки разнородной информации из анкет (опросников). Оценка рисков развития для хронического тонзиллита осуществлялась по разработанной 5-ранговой лингвистической шкале с диапазоном значений риска: очень низкий, низкий, средний, высокий, очень высокий. Каждый ФР содержит различные варианты его проявления, а также числовые значения (при их наличии). Такая структура позволила более дифференцированно харак-

теризовать различные уровни тяжести ФР. Это является надежной основой для управления рисками со стороны, как врача, так и пациента (или родителей ребенка). На основе выявленных персональных факторов риска хронического тонзиллита система формирует рекомендации профилактического характера для воздействия на модифицируемые ФР. Врач, при необходимости, корректирует сформированные рекомендации (с учетом известных ему отклонений в состоянии здоровья пациента на текущий момент) и передает их пациенту. Таким образом, окончательно решения по управлению здоровьем пациента принимаются врачом на основе заключения системы. На настоящий момент проведено первичное тестирование системы, по результатам которого были обнаружены и устранены некоторые противоречия.

★★★

14.5. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ МЕДИКАМЕНТОЗНОГО РИНИТА У ДЕТЕЙ

Тулупов Д. А., Карпова Е. П.

ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.

ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ. Москва, Россия.

Введение. Неаллергические риниты (НАР) – это собирательный диагноз для различных фенотипов храни-

ческих ринитов, патогенез которых не связан ни с IgE-опосредованным воспалением, ни с инфекцией. Многие фенотипы НАР, характерные для взрослых, не встречаются в педиатрической практике. Отдельными экспертами предполагается, что дети наиболее часто сталкиваются с проблемой медикаментозного ринита (МР) и вазомоторного ринита.

Цель: определить клинические особенности течения МР у детей.

Материалы и методы. Для изучения распространённости МР у детей по данным обращаемости нами был проведён анализ годовых отчётов врачей-оториноларингологов нескольких детских поликлиник г. Москвы. Нами проведен анализ данных консультации 27 детей с диагнозом «Медикаментозный ринит».

Результаты и их обсуждение. Распространённость МР у детей по данным обращаемости составляла от 0,23 до 1,48 на 1000 детского населения (выборка 50946 детей). Доля пациентов с МР в структуре пациентов с НАР в среднем составляла $32,3 \pm 10,7\%$. В ходе консультации 27 детей с диагнозом «медикаментозный ринит» нами было установлено, что 25 (92,6%) пациентов были мужского пола. Средний возраст пациентов составил $13,6 \pm 3,8$ лет. У 25 (92,6%) пациентов МР сформировался на фоне хронических проблем со стороны полости носа. Наиболее

часто в качестве сопутствующей патологии у 15 (55,6%) пациентов диагностирован аллергический ринит, у 8 (29,6%) – гипертрофия аденоидов III степени. Все пациенты в качестве доминирующего симптома определили заложенность носа. Как второстепенный симптом 14 (51,9%) пациентов выделили переднюю ринорею, 10 (37%) – заднюю ринорею. Средняя длительность использования назальных деконгестантов составила $7,8 \pm 2,3$ месяца. 22 (81,4%) пациентов регулярно использовали препараты ксилометазолина.

Выводы. МР является одним из самых распространённых фенотипов НАР у детей. Заболевание чаще встречается среди пациентов под-

росткового возраста, реже – у детей младшего школьного возраста. Проблема в подавляющем большинстве случаев отмечается у пациентов мужского пола. Обычно МР у детей развивается на фоне других хронических заболеваний полости носа и носоглотки. Основным симптомом, определяющим самочувствие пациентов – это заложенность носа. На момент обращения к врачу с данной проблемой «стаж» использования назальных деконгестантов у детей обычно менее 1 года. Наиболее часто в педиатрической практике пациенты с МР имели историю длительного использования средств на основе ксилометазолина.



Раздел 15
ПЕДИАТРИЯ



15.1. АНТИДОПИНГОВАЯ ПОЛИТИКА: МНЕНИЕ УЧАЩИХСЯ ШКОЛ Г. ВОЛГОГРАДА ОБ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ЗАПРЕЩЕННЫХ ВЕЩЕСТВ В ДЕТСКО-ЮНОШЕСКОМ СПОРТЕ

*Вершинин Е. Г., Вершинина А. Е,
Деларю В. В., Чайковская Л. Н.*

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Волгоград

Введение. Антидопинговая политика в спорте является важным направлением, которая обеспечивает честность и справедливость в спортивных состязаниях. В последние годы особое внимание уделяется детскому и юношескому спорту, где профилактика использования запрещенных веществ важна для формирования здорового отношения к физической активности и спорту, в целом.

Цель исследования – изучение мнения подростков об использовании запрещенных веществ в детско-юношеском спорте и определение восприятия антидопинговой политики в юношеской среде.

Материалы и методы. В анонимное анкетирование приняло участие 2102 учащихся 7-10-х классов города Волгограда (выборки учащихся представляют собой сплошные выборки в соответствующих классах школ; школы отобраны по случайному принципу). Мальчиков

было 926 человек (44,8%), девочек – 1142 (55,2%); учащихся 7-8-х классов – 1105 человек (53,4%), 9-10-х классов – 963 (46,6%). Статистическая обработка полученных результатов была произведена с использованием статистического пакета STATISTICA (StatSoft, Tulsa, USA, 2010). Достоверность различий оценивалась с помощью t-критерия Стьюдента. Достоверными считались различия при $p < 0,05$.

Результаты. 12,1% подростков согласны с мнением, что «на определенном этапе спортивной карьеры возможно использование запрещенных средств для достижения преимуществ и демонстрации лучших результатов»; «на соревнованиях проверки могут не проводиться»; «без применения таких веществ повысить результаты невозможно». С другой стороны, 57,2% подростков отвергли возможность использования запрещенных препаратов. Чаще всего такую позицию выражали подростки в возрасте 15-16 лет (61,1% против 52,2% среди 13-14-ти летних; ($\chi^2 = 17,58779$; $df=3$; $p=0,00053$)).

Заключение. Таким образом, подростки считают, что использование запрещенных препаратов среди спортсменов является довольно обычной практикой, однако ясное осуждение этого мнения, можно сказать, что отсутствует. Организационные меры должны быть комплексными и включать не только

активизацию «просветительских и профилактических» мероприятий от специалистов по спортивной медицине для молодых атлетов, но и усиление антидопингового контроля на юношеских региональных и всероссийских соревнованиях.

★★★

15.2. АНТИПИРЕТИКИ В ДЕТСКОЙ ПРАКТИКЕ

Кожевникова Т. О., Азыдова З. В.

АКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России, Астрахань, Россия.

Актуальность. Повышение температуры при инфекциях дыхательных путей является одной из жалоб с которой обращаются за помощью.

Цель исследования: провести анализ выбора жаропонижающего препарата (препаратов) родителями, оценить результаты.

Материалы и методы. Анкета-опросник представленная Google-формой; данные литературы.

Результаты. С целью снижения температуры тела у детей рекомендуется применение только двух препаратов – парацетамола (до 60 мг/кг/сут) или ибупрофена (до 30 мг/кг/сут). А с каких цифр надо снижать температуру с помощью этих препаратов? Ответ на вопрос известен. В клинических рекомендациях, разработанных Союзом педиатров России «Острая респираторная вирусная

инфекция» приведены рекомендации по снижению температуры у детей. По результатам анкетирования большая часть использует жаропонижающие препараты согласно рекомендациям, а именно, при температуре 38,5– 45,35% (39 из 86) и 39 – 10,46% (9 из 86) (суммарно – 55,81%), 38 – 37,21% (32 из 86), 37,5 – 6,98% (6 из 86). Список жаропонижающих лекарственных средств, которые используют родители, выглядит следующим образом: ибупрофен – 67,44% (58 из 86), парацетамол – 19,77% (17 из 86), ибуклин (ибупрофен + парацетамол) – 6,98% (6 из 86), нимесулид – 3,49% (3 из 86), другие (аспирин и анальгин) – 2,32% (2 из 86). Одними из основополагающих принципов фармакотерапии являются эффективность и безопасность. В 80,23% случаев при применении жаропонижающих препаратов нежелательных побочных реакций не возникало (69 из 86) и соответственно 19,77% (17 из 86) наблюдали различные реакции. С позиции эффективности, согласно ответам, данные выглядят следующим образом: ибупрофен – 55,8% (48 из 86), парацетамол – 22,1% (19 из 86), ибуклин – 4,7% (4 из 86), нимесулид – 3,5% (3 из 86), аспирин – 2,3% (2 из 86), анальгин – 2,3% (2 из 86), одинаково эффективны – 9,3% (8 из 86). По результатам опроса большая часть использует жаропонижающие препараты при лечении детей на фоне приёма антибиотиков

(65,1% – 56 из 86), не применяют совместно – 34,9% (30 из 86).

Выводы. При правильном использовании жаропонижающих лекарственных препаратов нежелательные лекарственные реакции встречаются относительно редко и в основном представлены лёгкой степенью тяжести.



15.3. АССОЦИАЦИИ «НЕИНСУЛИНОВОГО» ИНДЕКСА ИНСУЛИНОРЕЗИСТЕНТНОСТИ ТУГ С КЛИНИКО-МЕТАБОЛИЧЕСКИМИ ПАРАМЕТРАМИ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ОЖИРЕНИЕМ

Сургутская А. Ю., Сметанина С. А.

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия

Цель. Определить взаимосвязи между «неинсулиновым» индексом инсулинорезистентности Туг и клинико-метаболическими параметрами детей младшего школьного возраста с ожирением.

Материалы и методы. Обследовано 94 ребенка в возрасте от 6 до 11 лет: I группа – дети с ожирением (n=64), II группа – дети с нормальной массой тела (n=30). Исследование включало измерение роста, массы тела, окружности талии (ОТ), расчет индекса массы тела (ИМТ) и standard

deviation score ИМТ (SDS ИМТ, ВОЗ, 2005), определение показателей липидограммы (ХС, ЛПНП, ЛПВП, ТГ) и гликемии натощак (ГНТ) с расчётом «неинсулинового» индекса инсулинорезистентности (ИР) Туг, проведение УЗИ печени и селезенки. Согласно критериям ВОЗ, ожирение диагностировано при SDS ИМТ $\geq +2$, нормальная масса тела – при SDS ИМТ от -1 до +1. За критерий ИР принято значение Туг-индекса $\geq 7,88$ (Vieira-Ribeiro S.A. et al., 2019).

Результаты. По данным лабораторного исследования установлено статистически значимое увеличение среднего уровня ТГ и ГНТ в I группе – $1,05 \pm 0,57$ ммоль/л и $4,49 \pm 0,56$ ммоль/л, по сравнению со II – $0,71 \pm 0,30$ ммоль/л и $4,07 \pm 0,45$ ммоль/л, $p < 0,001$. Среднее значение Туг-индекса в I группе было значительно выше и составило $4,40 \pm 0,25$, чем во II – $4,18 \pm 1,18$, $p < 0,001$. Однако превышение порогового значения не выявлено ни в одной из исследуемых групп. Средние значения уровней ХС, ЛПНП, ЛПВП в исследуемых группах не имели достоверных различий, $p > 0,05$.

По результатам УЗИ переднезадние размеры (ПЗР) правой и левой доли печени в I группе составили 115,00 [108,00-122,00] см и 56,00 [52,15-62,00] см, что значительно выше ПЗР обеих долей во II группе – 105,00 [97,00-107,00] см и 46,00 [42,00-49,00] см, $p < 0,001$. Площадь максимального поперечного сечения селезенки

(ПМПС) была значительно выше в I группе – 27,10 [24,50-31,57] см², чем во II – 19,98 [17,61-20,63] см², $p < 0,001$.

Методом корреляционного анализа установлены прямые связи TuG-индекса с SDS ИМТ ($r_{xy} = 0,400$; $p < 0,001$) и ОТ ($r_{xy} = 0,481$; $p < 0,001$), ПЗР правой и левой доли печени ($r_{xy} = 0,324$; $p = 0,005$, $r_{xy} = 0,448$; $p < 0,001$) и ПМПС ($r_{xy} = 0,318$; $p = 0,006$). Обратная связь установлена между TuG-индексом и уровнем ЛПВП ($r_{xy} = -0,399$; $p < 0,001$).

Выводы. По результатам TuG-индекса ИР нехарактерна для детей с ожирением в младшем школьном возрасте. Однако тенденция к росту данного показателя напрямую ассоциирована с формированием у детей абдоминального типа ожирения и дислипидемии, являющихся критериями развития метаболического синдрома в старшем возрасте, а также гепатоспленомегалии.



15.4. АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ: СЛОЖНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Борисенко Г. Н., Макина О. В.

ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница», г. Ярославль,
ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль, Россия.

Актуальность. В настоящее время аутоиммунный тиреоидит (АИТ) в детском возрасте сохраняет тенденцию к росту и отличается рядом особенностей клинической картины, обусловленной неспецифичностью проявлений заболевания, в некоторых случаях бессимптомным длительным течением.

Результаты клинического наблюдения. Девочка В., 4 лет. С 3-летнего возраста после перенесенной ОРВИ, осложненной 2-сторонней пневмонией, в анализе крови выявлены повышенные цитолитические печеночные ферменты (АЛТ 50 Ед/л, АСТ 60 Ед/л). В течение года наблюдения отмечалась тенденция к их росту более, чем в 4 раза (АЛТ 230,4 Ед/л, АСТ 228,9 Ед/л). Проведено широкое диагностическое обследование причин данного состояния. Исключены глистные инвазии, гепатиты инфекционного и неинфекционного генеза, аутоиммунный гепатит, первичный билиарный цирроз, СКВ, васкулиты, дефицит α -1-антитрипсина, болезнь Вильсона-Коновалова, ВИЧ-инфекция, сифилис, онкопатология. Объективно отмечена вялость, снижение мышечного тонуса и двигательной активности, задержка роста (-2,72 SDS), сухость и бледность кожных покровов, пастозность век, одутловатость лица, неоднородность щитовидной железы (ЩЖ), приглушение тонов сердца, брадикардия 74 уд/мин, увеличение объема живота, слабость мышц передней брюш-

ной стенки, диастаз прямых мышц живота, гепатомегалия, запоры. В анализе крови анемия, гиперхолестеринемия 13,9 ммоль/л с преимущественными ЛПНП 9,71 ммоль/л, гипертриглицеридемия 2,24 ммоль/л, повышение АЛТ (123,2 Ед/л) и АСТ (110 Ед/л). Учитывая признаки гипотиреоза, исследован уровень ТТГ повышен до 903 мкМЕ/мл, св. Т4 менее 0,04 нг/дл и повышены АТ-ТПО 2035 МЕ/мл. По УЗИ ЩЖ – увеличение объема, неоднородность структуры. Выставлен диагноз: АИТ, гипертрофическая форма, гипотиреоз. Назначен левотироксин 4 мкг/кг/сут. Через месяц лечения отмечена положительная динамика: улучшилось эмоциональное состояние, двигательная активность, в росте +3 см, кожные покровы обычной окраски и влажности, отеки нивелировались, повысился гемоглобин, нормализовались показатели холестерина, триглицеридов, АЛТ снизилась в 3 раза, АСТ в 2 раза, гормональный фон в эутиреоидное состояние (ТТГ 1,86 мкМЕ/мл исв.Т4 14,29 нг/дл), АТ-ТПО уменьшились в 3 раза. По УЗИ ЩЖ объем пропорционален площади поверхности тела.

Заключение. Разнообразие клинических и биохимических отклонений затрудняет диагностику АИТ в дошкольном возрасте, что требует многостороннего подхода выявления причинного фактора для грамотного патогенетического лечения.

★★★

15.5. ВЗАИМОСВЯЗЬ ГЕНЕТИЧЕСКИХ МАРКЕРОВ СЕРОТОНИНОВОЙ СИСТЕМЫ ЮНЫХ СПОРТСМЕНОВ С РИСКОМ РАЗВИТИЯ ПЕРЕНАПРЯЖЕНИЯ

Маринич В. В.

УО «Полесский государственный университет», г. Пинск, Беларусь.

Цель исследования: определить взаимосвязь молекулярно-генетических маркеров среди полиморфизмов генов L/S 5HTT, T102C 5HT2A, ассоциированных с психоэмоциональными особенностями спортсменов различных видов спорта и развитием перенапряжения в предсоревновательном периоде подготовки.

Методы исследования. Исследуемую группу составили спортсмены, занимающиеся биатлоном, академической греблей и волейболом (95 человек). Определяли полиморфные локусы генов L/S 5HTT, T102C 5HT2A. Психологическая диагностика проводилась с использованием методик EPQ и ИТО. Частотное распределение аллелей по локусу L/S гена 5HTT показало, что наиболее чаще аллель S встречалась в группе волейболистов (85,37%). Наличие аллели S способствует снижению концентрации переносчика серотонина. В условиях интенсивных физических и психических нагрузок спортсмены, как правило, характеризуются более высокими скоростями реакции, но меньшей

устойчивостью к утомлению. Полиморфный вариант СТ гена 5HT2A чаще встречался в группе спортсменов-волейболистов (63,41%). Гомозиготный вариант ТТ, ответственный за быстрое развитие усталости и снижение адаптации к нагрузкам, имел место у 34,78% спортсменов академической гребли. Этот вариант может считаться критическим и лимитирующим спортивный результат (при тренировке выносливости). Поэтому, с большой вероятностью можно отметить, что носители генотипа ТТ в циклическом виде спорта должны быть отнесены в группу высокого риска перенапряжения ЦНС. У атлетов в биатлоне отмечается достоверно более частая встречаемость аллели С, что, возможно, ассоциируется с развитием подвижных свойств нервной системы. В группе биатлона наибольшее количество баллов отмечено по шкалам «лабильность», «ригидность» и «сенситивность». Значительный уровень выраженности «лабильности», характеризующийся подвижностью нервных процессов, способствует оптимальной деятельности спортсменов в постоянно меняющихся ситуациях; «ригидность» предрасполагает к выполнению длительных монотонных нагрузок.

Выводы. Одним из элементов комплексной модели прогноза устойчивости к действию факторов риска перенапряжения спортсмена

является определение уровня нейротизма. Наличие у спортсменов аллелей S-5HTT, T-5HT2A способствует проявлению высокого уровня нейротизма. Высокая частота нейротических реакций у носителей данных аллелей требует коррекции, так как в неблагоприятных стрессовых ситуациях может способствовать развитию невроза в процессе напряженной спортивной деятельности.



15.6. ВЗАИМОСВЯЗЬ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ И СТАНОВЛЕНИЯ РЕПРОДУКТИВНОГО ЗДОРОВЬЯ У ДЕВУШЕК-ПОДРОСТКОВ.

*Морева Г. В., Казакова Л. С.,
Васильева Я. С., Данилова Ю. А.;
Захарова А. Е., Чернявский В. В.,
Каменева Г. С.*

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Министерства России, г. Тюмень.

Актуальность. Исследования различных авторов позволили установить связь нарушения обмена веществ, физического и полового развития. Так, белково-энергетическая недостаточность (БЭН) и ожирение среди девушек-подростков негативно сказывается на физическом и половом развитии, в том числе стабильности менструального цикла (МЦ).

Цель исследования. Изучить распространенность нарушений МЦ у девушек-подростков с недостаточным, избыточным весом и ожирением, и оценить функцию эндокринной системы.

Материалы и методы. На базе ГАУЗ ТО «ГП №4» г. Тюмени проведено ретроспективное исследование, в ходе которого статистически обработаны истории развития 117 пациенток, обратившихся к эндокринологу в период с 2021 по 2023 гг. Исследуемые разделены на группы: I – БЭН – 31 девушка, II – избыточный вес – 53 девушки, III – ожирение – 30 девушек. Отбор производился по критериям: возраст 10-17 лет; нарушение физического развития; нерегулярный МЦ. В ходе исследования оценивали: жалобы и данные объективного осмотра; гинекологический анамнез; лабораторные показатели.

Результаты. Было установлено, что у девушек с ожирением МЦ начинался в среднем в $10,53 \pm 1,18$ лет, т.е. статистически достоверно раньше, чем у девушек с избыточным весом $11,57 \pm 1,10$ лет, и у девушек с БЭН $12,44 \pm 0,89$ лет ($p < 0,05$). В I группе средний вес составил $40,48 \pm 6,55$, при этом минимальный вес 22,1 кг – SDS ИМТ «-3,1». В I группе 22 девушки имели вес ниже критической массы тела, при этом 68% девушек имели менструацию. Проанализи-

рован ряд гормонов, и выявлено, что избыточный вес имеет тенденцию к повышенному уровню ТТГ. В I группе средний уровень ТТГ составил $2,15 \pm 1,13$ мкМЕ/мл, во II $2,67 \pm 2,13$ мкМЕ/мл, в III $4,04 \pm 3,55$ мкМЕ/мл. Норма 0,4-5,0 мкМЕ/мл. Уровень пролактина в I группе равен $275,51 \pm 258,29$ мМЕ/л, во II $660,78 \pm 386,92$ мМЕ/л, в III $522,27 \pm 155,61$ мМЕ/л. Норма 64-726 мМЕ/л. Уровень лютеинизирующего гормона (ЛГ) в I группе составил 11,41 мМЕ/л, во II 12,46 мМЕ/л, и в III группе 14,97 мМЕ/л ($p < 0,05$). Норма 0,5 – 19 мМЕ/л.

Заключение. Нарушения МЦ у девушек с одинаковой частотой встречаются при всех уровнях физического развития. В III группе, начало менархе отмечается раньше, чем в I группе. Девушки с БЭН имеют более низкий уровень гормональной регуляции, при этом у 68% девушек, имеющих массу тела ниже критической, отмечается наличие менструаций. Тенденция к повышенному уровню ТТГ, ЛГ и пролактина у пациенток с ожирением определяет необходимость снижения массы тела под патронажем врача-эндокринолога.

★★★

15.7. ВЛИЯНИЕ КУРЕНИЯ БЕРЕМЕННЫХ С ХРОНИЧЕСКИМИ БРОНХОЛЕГОЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НА ЗДОРОВЬЕ НОВОРОЖДЕННЫХ

*Приходько О. Б., Романцова Е. Б.,
Кострова И. В., Лучникова Т. А.*

ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, Благовещенск, Россия.

Хроническая никотиновая интоксикация у женщин репродуктивного возраста продолжает оставаться одной из важных проблем здравоохранения во всем мире, решение которой имеет междисциплинарный характер.

Цель исследования: изучить влияние курения на течение бронхиальной астмы и хронического бронхита у пациенток в динамике беременности, частоту развития у них гестационных осложнений, состояние плода и новорожденного.

Материал и методы. Изучены клинико-функциональные особенности течения, исходы беременности, родов и состояние новорожденных у 56 беременных с бронхиальной астмой (легкой и средней степени тяжести, преимущественно, неконтролируемое течение, с обострениями во время беременности), имеющих хроническую никотиновую интоксикацию и 86 больных хроническим бронхитом (необструктивным). Среди пациенток с хроническим бронхитом I группу составили 50 беременных

с хронической никотиновой интоксикацией, II группу – 36 некурящих беременных. Следует отметить, что 53,8% беременных продолжали курить на протяжении всей беременности, 30,2% прекратили курение в первом триместре.

Результаты. Структура выявленных – в 28 (50,0%) случаях, внутриутробное инфицирование (ВУИ) – у 22 (39,3%), нарушение периода адаптации – у 22 (39,3%), задержка внутриутробного развития плода – у 13 (23,2%), синдром дыхательных расстройств – у 11 (21,4%), синдром двигательных нарушений – у 16 (28,6%). В структуре заболеваний новорожденных от матерей с хроническим бронхитом отмечены: церебральная ишемия – у 52 (61,6%), из них в I группе – у 41 (78,9%), во II – у 11 (21,1%), ВУИ – у 44 (52,3%): в I группе – у 35 (79,5%), во II – у 9 (20,5%), нарушение периода адаптации – у 56 (65,1%), при этом в I группе – у 49 (87,5%), во II – у 7 (12,5%), задержка внутриутробного развития плода – у 23 (26,7%): в I группе – у 16 (69,6%), во II – у 7 (30,4%), синдром дыхательных расстройств – у 12 (14%): в I группе – у 10 (75%), во II – у 2 (25%), синдром двигательных нарушений – у 28 (32,6%): в I группе – у 19 (67,9%), во II – у 9 (32,1%).

Заключение. Выявленная высокая заболеваемость новорожденных на фоне курения и хронического бронхолегочного процесса у матерей диктует необходимость ме-

ждисциплинарного подхода к проблеме курения у этой категории пациенток.

★★★

15.8. ВЛИЯНИЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ (COVID-19) НА УРОВЕНЬ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ, У ДЕТЕЙ.

*Муртазаева О. А., Зайцева С. В.,
Зайцева О. В., Исаева Е. П.*

ФГБОУ ВО МГМСУ имени А.И. Евдокимова, Москва, Россия.

Цель: изучить уровень качества жизни у детей, после перенесенной коронавирусной инфекции (COVID-19).

Материалы и методы. Нами были обследованы 35 детей в возрасте от 12 до 17 лет, после перенесенной коронавирусной инфекции (COVID-19), находившихся на амбулаторном обследовании в ФГБУЗ ЦДКБ ФМБА России. Обследование включало общеклинические методы, для оценки уровня качества жизни применяли клинико-психологические методики по шкале Q-LES-Q.

Результаты. Достоверной разницы по уровню качества жизни среди мальчиков и девочек выявлено не было. У большинства детей (65%) отмечено снижение уровня качества жизни с высокого до низкого уровня, у 25% - отмечен переход из среднего уровня в низкий уровень, у 8% детей – уровень качества жизни

снизился с высокого до среднего уровня ($p < 0.05$). У 2% детей уровень качества жизни остался без изменений.

Выводы. Течение новой коронавирусной инфекции (COVID-19) оказывает влияние на уровень качества жизни у детей. 65% детей после заболевания имеют низкий уровень качества жизни и нуждаются в консультации медицинского психолога, проведении реабилитационных мероприятий.

★★★

15.9. ВЛИЯНИЕ ОЖИРЕНИЯ НА ТЕЧЕНИЕ ПУБЕРТАТНОГО ПЕРИОДА У ДЕВОЧЕК

*Макина О. В., Туз В. В.,
Щедрова Е. В., Пискунова М. А.*

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль;

ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница», Ярославль.

Актуальность. Метаболические изменения при ожирении приводят к нарушению формирования полового созревания и становления менструальной функции у девочек. Впоследствии из-за нарушения регуляции ЛГ, ФСГ может нарушаться репродуктивная функция.

Результаты клинического наблюдения: обследовано 39 девочек с первичным экзогенно-конститу-

циональным ожирением от 8 до 18 лет (средний возраст 13 лет), с 8 до 13 лет – 21 девочка (54%) – 1 группа, с 14 до 18 – 18 подростков (46%) – 2 группа. Анализируемые параметры: степень и тип ожирения, АД, липидный спектр, глюкоза, инсулин натощак и после еды, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, УЗИ органов малого таза. Статистическая обработка StatTech v.2.8.2. Среди обследуемых пациентов 1 ст. ожирения у 4 (10%), 2 ст. у 5 (13%), 3 ст. у 16 (41%), у 14 – морбидное ожирение (36%). У девочек 1 группы преобладала 3 ст. ожирения (55%), 2 группы – морбидное (41%). Абдоминальный тип ожирения выявлен у 33% девочек, АГ у 67% независимо от возраста детей. Нарушение углеводного обмена оценивали по уровню инсулина натощак и после еды, НОМА-IR. Гиперинсулинемия натощак выявлена у 58%, постпрандиальная гиперинсулинемия у 21%, НОМА-IR > 2,77 у 58% с отсутствием различий от возраста. Избыток инсулина усиливает выброс ЛГ в ответ на стимуляцию гипофиза гонадолиберинном. Нарушение секреции ЛГ, ФСГ приводят к подавлению созревания доминантного фолликула и овуляции. Уровень половых гормонов с отклонениями выявлен у 60% девочек 2 группы (повышение ЛГ, ФСГ, эстрадиола). У обследуемых девочек выявлены мультифолликулярность яичников, гиперплазия эндометрия. Гиперэстрогения приводит к повышению ЛГ, стимуляции незрелых фолликулов и формированию ки-

стозного перерождения. Инсулино-резистентность при ожирении обусловлена повышением содержания свободных жирных кислот в крови и подавлением захвата инсулина гепатоцитами вследствие увеличения образования андрогенов. Нарушение жирового обмена диагностировано у 66% с преобладанием ЛПНП независимо от степени ожирения и возраста девочек. Вследствие дислипидемии снижается синтез глобулина, связывающего половые гормоны в гепатоцитах, что также усугубляет физиологическое течение менструаций.

Заключение. На фоне ожирения более, чем у половины девочек выявлены синдром инсулино-резистентности и дислипидемия. Повышение ЛГ, ФСГ и эстрадиола у девочек с ожирением приводит к формированию ранних менархе, а гиперандрогения, вследствие метаболических отклонений, к развитию синдрома поликистозных яичников.

★★★

15.10. ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ РЕГУЛЯЦИИ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ ПО ДАННЫМ ЛАЗЕРНОЙ ДОППЛЕРОВСКОЙ ФЛОУМЕТРИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

*Бекезин В. В., Пересецкая О. В.,
Козлова Е. Ю.*

Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск, Россия

Изучение методом лазерной доплеровской флоуметрии (ЛДФ) возрастных особенностей микроциркуляции и ее регуляции важно для определения основных патогенетических механизмов в формировании кардиоваскулярных рисков у детей и подростков.

Цель исследования: изучить возрастные особенности регуляции микроциркуляции по данным ЛДФ у детей школьного возраста.

Материал и методы. Проведено комплексное обследование 230 школьников. Методом случайной выборки в исследование были включены 78 детей с индексом массы тела (ИМТ, кг/м²) в рамках ± 1 SDS ИМТ. В зависимости от возраста школьники были разделены на 2 группы: 1-я группа - дети 7-9 лет (n=50) и 2-я группа - дети 14-15 лет (n=28). Обследование школьников включало антропометрию (вес, рост, ИМТ (кг/м²)) и ЛДФ на анализаторе «Лазма ПФ» (Россия). Оценивали показатели микроциркуляции: М – среднее арифметическое значение микроциркуляции (усл. ед.); М нутр. – среднее значение нутритивного кровотока (усл. ед.); А_н и А_м – соответственно амплитуды колебаний кровотока (усл. ед.), обусловленные нейрогенным и миогенным механизмами регуляции сосудистого тонуса; А_д и А_с – амплитуды дыхательных и сердеч-

ных колебания кровотока (усл. ед.). Исследование микроциркуляции проводили в одинаковых условиях в течение 4 минут в области правого предплечья.

Результаты. Выявлено, что у детей 14-15 лет по сравнению с детьми 7-9 лет отмечается усиление микроциркуляции (М, усл. ед.) на 17,7 % (p<0,05) при тенденции к снижению показателя М нутр. У детей 7-9 лет максимальное влияние на сосудистый тонус (микроциркуляцию) оказывал миогенный механизм регуляции, амплитуда которого (А_м) в 1,3 раза превышала (p<0,05) амплитуду сердечных колебаний кровотока (А_с). У детей 14-15 лет на фоне усиления микроциркуляции происходит увеличение А_н, А_м, А_д и А_с в 1,73, 1,47, 1,75 и 1,7 раза (p<0,05) соответственно. При этом у детей 2-й группы регистрируется равномерное влияние на микроциркуляцию нейрогенных, миогенных и дыхательных механизмов регуляции.

Заключение. Таким образом, результаты исследования состояния микроциркуляции и ее регуляции у детей школьного возраста свидетельствуют о зависимости данных параметров от возраста (7-9 лет и 14-15 лет). Усиление показателей базовой микроциркуляции на фоне роста амплитуд колебаний кровотока, обусловленных различными механизмами регуляции со-

судистого тонуса, у подростков (14-15 лет) косвенно свидетельствуют о возможности снижения у них компенсаторно-адаптационных (функциональных) резервов со стороны кардиоваскулярной системы.



15.11 ВЫЯВЛЕНИЕ КАРДИОНЕЙРОПАТИИ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 1 ТИПА У ДЕТЕЙ И ОЦЕНКА ЛИПИДНОГО СПЕКТРА

*Макина О. В., Туз В. В.,
Щедрова Е. В., Маслова Е. Ю.*

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль, Россия.

Актуальность. Кардионейропатия при сахарном диабете (СД) – одно из хронических осложнений, имеющее неоднозначный подход в диагностике, клиническое и прогностическое значение среди других форм диабетических нейропатий. Высокий риск развития дизрегуляции сердечного ритма как доклинического проявления кардиальной нейропатии.

Результаты клинического наблюдения. На базе эндокринологического отделения ОДКБ г. Ярославля обследовано 55 детей с СД1 от 3 до 17 лет, из них 22 девочки (40%) и 33 мальчика (60%). Анализируемые параметры: состояние компенсации по заболеванию на момент по-

ступления, длительность СД1, уровень гликированного гемоглобина (HbA1c), липидный спектр в биохимическом анализе крови; признаки диабетической кардионейропатии: приступы сердцебиения без напряжения, головокружения, ортостатическая гипотония, нарушение ритма и проводимости по данным ЭКГ. Длительность СД1 у обследуемых пациентов варьировала от впервые выявленного до 11 лет. Средний уровень HbA1c составил 8,4%, что свидетельствует о преимущественно субкомпенсированном состоянии СД1 у детей при поступлении в стационар. Из клинических проявлений диабетической кардионейропатии головокружение отмечали 13 (34,2%) пациентов, из них 6 детей с впервые выявленным заболеванием и 6 детей со стажем более 5 лет. При оценке показателей АД ортостатической гипотонии у обследуемых детей не диагностировано. При анализе данных ЭКГ нарушения ритма сердца были выявлены у 29 (56,9%) детей. Нарушение внутрижелудочковой проводимости обнаружено у 9 (17,7%) детей, 8 из которых имели субкомпенсированное состояние без кетоза. При анализе показателей липидного спектра у 37 (72,5%) детей с СД1 выявлена дислипидемия. Обращает внимание, что дислипидемия наблюдалась у большинства детей с признаками кардиальной

нейропатии: у 9 (75%) детей с головокружением, у 17 (63%) пациентов с нарушением ритма сердца, у 7 (77,8%) детей с нарушением внутрижелудочковой проводимости.

Заключение. Кардионейропатия у детей с СД1 отмечена в 57% случаев по типу головокружения и нарушения ритма сердца. Для дифференциальной диагностики этиологического компонента синусовой аритмии рекомендуется исследование variability сердечного ритма как раннего проявления диабетической кардионейропатии. Коррекция дислипидемии позволит снизить риск развития эндотелиальной дисфункции и улучшить метаболические изменения.



15.12. ГРАНУЛЕМАТОЗНАЯ ЛИМФОЦИТАРНАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ИММУНОДЕФИЦИТОМ

Рыков М. Ю.¹, Долгополов И. С.²

¹ФГБОУ ВО «Российский государственный социальный университет», г. Москва, Российская Федерация.

²ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, г. Тверь, Россия.

Введение. Патогенные мутации в генах KMT2D или KDM6A связаны не только с классическими проявлениями синдрома кабуки (СК), но и с проявлениями общего вариабель-

ного иммунодефицита. У лиц с СК имеется склонность к рецидивирующим инфекциям и гипогаммаглобулинемии.

Цель – продемонстрировать сложности диагностики причин врожденного иммунодефицита у детей и представить алгоритм диагностического поиска.

Материал и методы. Ребенок от вторых срочных родов. Психомоторное развитие до 12 мес без особенностей. С 14-мес возраста – гнойный конъюнктивит, фарингит и ринит, резистентные к проводимой терапии. В 16 мес отмечены шаткость походки, нарастающая мышечная гипотония, периодические навязчивые движения кистями рук. Микроцефалия. Госпитализирован с диагнозом «двусторонняя пневмония, гнойный конъюнктивит, гнойный левосторонний отит».

Результаты. На фоне гранулематозного поражения легких, доказанного биопсией, энтероколита, пансинусита выявлено отсутствие популяции Т-регуляторных (CD4+CD25^{high}CD127⁻) и эффекторных НК-клеток (CD16+CD56+CD3⁻) в периферической крови со снижением уровня CD4+CD3⁺-Т-лимфоцитов и индекса CD4⁺/CD8⁺. Кроме того, на клетках гранулоцитарного ряда отсутствовала экспрессия интегрина-β (CD18). При полноэкзомном секвенировании выявлена де-

леция в экзоне 24 гена KMT2D, что позволило поставить точный клинический диагноз – СК. При этом у пациента не наблюдалось характерной гипогаммаглобулинемии и дисморфических черт.

Заключение. Тяжелая инфекция не всегда является первичной клинической манифестацией некоторых редких форм врожденных иммунодефицитных состояний. Дебют может быть связан с неинфекционными проявлениями, что не исключает наличие врожденного генетического дефекта, в дальнейшем определяющего комбинацию клинических синдромов, требующую комплексной терапии и взаимодействия врачей различных специальностей.

Ключевые слова: синдром кабуки, иммунодефицитные состояния, гипогаммаглобулинемия, врожденный иммунодефицит.

★★★

15.13. ДИНАМИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ ЗРЕНИЯ У УЧАЩИХСЯ ДЕТСКО-ЮНОШЕСКИХ СПОРТИВНЫХ ШКОЛ ВОЛГОГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ В РАМКАХ УМО ЗА ПЕРВОЕ ПОЛУГОДИЕ В ПЕРИОД 2022 -2024 ГОДОВ

*Вершинин Е. Г., Вершинина А. Е.,
Пчелинцев И. Е., Брызгалова О. В.,
Волченко С. Г.*

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Волгоград.

Введение. Современный спорт отличается высокими тренировочными и соревновательными нагрузками, которые предъявляют серьезные требования ко всем системам организма взрослых спортсменов, в частности, к органам зрения. Уровень физического и психического напряжения, возникающий во время подготовки и участия в значимых соревнованиях, часто близок к пределу функциональных возможностей организма, поэтому комплексная оценка физического состояния и мониторинг эффективности углубленного медицинского обследования (УМО) юных спортсменов продолжают оставаться важными задачами современности.

Цель исследования – изучить динамику заболевания органов зрения у учащихся детско-юношеских спортивных школ (ДЮСШ) Волгоградской области в рамках углубленного медицинского обследования за 1 полугодие в период 2022-2024 годов.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе ГБУЗ ВОКЦМР города Волгограда. За 1 полугодие 2022, 2023, 2024 годов в исследовании участвовал 8331 учащийся ДЮСШ, прошедший УМО. Проводилась интегральная оценка физического состояния всем

спортсменам с помощью аппаратно-программного электрокардиографического комплекса, биоимпедансометрия и спирометрия, осмотр специалистов: офтальмолог, отоларинголог, невролог, хирург, травматолог-ортопед, гинеколог, стоматолог, ЭКГ с физической нагрузкой, лабораторные исследования, проведение реографии для определения показателей центральной гемодинамики, УЗИ внутренних органов, велоэргометрия, эхокардиография.

Результаты. По результатам УМО за 1 полугодие в 2024 году диспансерная группа составила – 3029 человек, занимающихся в ДЮСШ Волгоградской области, где заболевания органов зрения составила 37,3 % случаев. Стоит отметить, что в сравнении с УМО за 1 полугодие в 2023 году, где диспансерная группа составила – 2109 учащихся, заболеваемость органов зрения увеличилась на 27,5%, с 9,8 до 37,3 ($p=0,011$). Однако при сравнении с результатами УМО за 1 полугодие в 2022 году, где диспансерная группа составила – 3193 учащихся, заболеваемость органов зрения увеличилась на 33,8%, с 3,5 до 37,3 ($p=0,008$).

Заключение. При сравнении результатов УМО за 1 полугодие периода 2022-2024 годов отмечается увеличение заболеваемости органов зрения на 33,8%, что требует от специалистов ГБУЗ ВОКЦМР г. Волгограда в области спортивной меди-

цины оптимизации распознавания и своевременного лечения заболеваний органов зрения у учащихся ДЮСШ Волгоградской области.

Ключевые слова: заболевания органов зрения, спортивная медицина.

★★★

15.14. ДИССЕМИНИРОВАННАЯ ВЕТРЯНАЯ ОСПА У МЛАДЕНЦЕВ С ОСЛАБЛЕННЫМ ИММУНИТЕТОМ

Калиберденко В. Б., Аметова Л. О., Джоджуа Н. Р.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского ДЗМ»;

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»;

ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Минздрава России.

Справочная информация. Вирус ветряной оспы (*Varicella zoster*) является возбудителем вируса герпеса (*Herpesviridae*). Первичная инфекция обычно проходит самостоятельно, однако может привести к тяжелому заболеванию, которое чаще всего наблюдается у подростков, взрослых и пациентов с ослабленным иммунитетом.

Краткое описание случая: 9-месячный мальчик с синдромом Дауна, рецидивирующими инфекциями мочевыводящих путей и синдромом

детского спазма, получавший высокие дозы преднизолона и вигабатрина, был госпитализирован в отделение интенсивной терапии для детей в связи с полиорганной дисфункцией, вызванной ветряной оспой. Результаты анализа показали острое повреждение печени с повреждением гепатоцеллюлярной системы, дисфункцией желчевыводящих путей, коагулопатией, тромбоцитопенией, гиперферритинемией и гипофибриногенемией. Затем – было подозрение на гемофагоцитарный синдром, который подтвердился. Лечение проводилось внутривенно (в/в) антибиотик широкого спектра действия, ацикловир внутривенно, два цикла внутривенного введения иммуноглобулина с интервалом в пятнадцать дней (первый – по 1 г/кг/сут в течение двух дней, а второй – по 0,5 г/кг/сут в течение четырех дней), внутривенное введение высоких доз в течение первых пятнадцати дней проводилась терапия кортикостероидами (4 мг/кг/сут), за которой последовали отлучение от груди и антигипертензивные препараты. Через двадцать три дня пациентка была выписана из отделения интенсивной терапии, и пересадка печени ей не потребовалась.

Обсуждение. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) – это семейное или спорадическое заболевание, вызванное чрезмерной активацией иммунной системы. Основными причинами являются ин-

фекции (обычно вирусные), новообразования и ревматологические заболевания. Клинические данные о вторичном ГЛГ могут различаться при легких и молниеносных заболеваниях. Требуется высокая степень подозрения на ГЛГ, и его следует заподозрить при наличии необъяснимых цитопений, гепатита или воспалительных процессов в центральной нервной системе. Диагноз основан на соответствии диагностическим критериям исследования HLH-2004. Хотя, иногда диагноз ГЛГ ставится пациентам, которые лишь частично соответствуют самым строгим критериям. Клинически стабильные пациенты, у которых есть состояние, ответственное за запуск ГЛГ, могут реагировать только на лечение этого заболевания. Пациентам с нарушением функции органов следует немедленно начать лечение, специфичное для глутатиона.

Ключевые слова: острое повреждение печени, гепатоцеллюлярная система, вирус ветряной оспы

★★★

15.15. ЗДОРОВЬЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ОТ МАТЕРЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

*Приходько О. Б., Романцова Е. Б.,
Кострова И. В., Лучникова Т. А.*

ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, Благовещенск, Россия.

Введение. Бронхиальная астма (БА) продолжает представлять собой серьезную проблему для всемирного здравоохранения. Цель исследования: проанализировать состояние новорожденных, родившихся у матерей с тяжелой БА и отсутствием контроля заболевания во время беременности, в том числе, на фоне приема системных глюкокортикостероидов (ГКС).

Материалы и методы. Изучено клинико-функциональное состояние 46 больных тяжелой БА в динамике беременности и состояние здоровья их новорожденных (I группа). Группу сравнения составили 30 детей от матерей без хронических бронхолегочных заболеваний (II группа).

Результаты. У преобладающего большинства пациенток отсутствовал контроль над БА во время беременности – у 37 (80,4%), отмечено утяжеление заболевания в периоде гестации, требовавшее увеличения объема контролируемых средств. В одном случае отмечена антенатальная гибель плода при сроке беременности 22 недели у пациентки с обострением БА. У матерей, получавших системные ГКС, новорожденные имели более низкие массо-ростовые показатели, средняя масса тела у них составила 2295 ± 115 г, тогда как в группе сравнения – 3532 ± 112 г ($p < 0,05$), длина – $51,3 \pm 1,1$ см, во II группе – $52,3 \pm 0,7$ см. Отмечено большее количество патологических состояний, среди которых чаще наблюдалась недоношенность

по сравнению со всеми детьми, соответственно, 26,1% в I группе и 10% – во II, кесарево сечение – 67,4% при БА, тогда как во II группе – 36,7%, более тяжелое состояние при рождении, в связи с чем реанимационные мероприятия проведены в 47,8% случаев в I группе. Дисгармоничное развитие в 1,5 раза чаще отмечалось у новорожденных, матери которых получали системные ГКС. При приеме ингаляционных глюкокортикостероидов (в основном, будесонида) во время беременности такой закономерности не отмечено. У детей I группы преобладающими были: церебральная ишемия – у 84,8% (во II группе – у 28,6%), внутриутробная инфекция – 67,4% (во II группе – у 43,3%), более частая задержка внутриутробного развития плода – у 58,7% в I группе в сравнении с 10% – во II группе. Более чем половина новорожденных I группы – 29 (63%) – была переведена на дальнейшую реабилитацию в детскую больницу.

Выводы. Достижение оптимального контроля симптомов БА в динамике беременности является приоритетным направлением в современной терапии астмы, что позволит улучшить состояние здоровья потомства.

Ключевые слова. Бронхиальная астма, глюкокортикостероиды, новорожденные, дисгармоничное развитие.

★★★

15.16. ЗДОРОВЬЕ ОБУЧАЮЩИХСЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Елкина Т. Н., Грибанова О. А.

Кузнецова А. С., Эрисман Н. А.

ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», Минздрава России, Новосибирск.

Введение. Здоровье детей в период школьного обучения остаётся серьёзной проблемой современной педиатрии. Сохранение и укрепление здоровья учащихся является одним из приоритетных направлений государственной политики.

Цель исследования – изучение состояния здоровья детей во время обучения в школе.

Материалы и методы. Проведен анализ медицинских карт ребенка для образовательных учреждений (форма 026/у) у 96 обучающихся 11-х классов (мальчики 43,8%; девочки 56,2%). По результатам углублённых медицинских осмотров в соответствии с приказами МЗ РФ № 1346н от 21.12.2012 г. и № 514н от 10.08.2017 г. изучались диагнозы данных детей при поступлении в школу, по достижении возраста 10 и 15-17 лет.

Результаты. При поступлении в школу I группа здоровья была у 41,7%, II – у 53,1%, III – у 5,2%. В возрасте 10 лет только 25% сохранили I группу здоровья, увеличилось количество диагностированной функциональной (62,5%) и хронической (12,5%) па-

тологии. К окончанию школы здоровы были 10,4%, II группа здоровья у 60,4%, III – у 29,2%. В начале школьного обучения в структуре патологии лидировали заболевания лимфоглоточного кольца (29,2%). В возрасте 10 лет на 22% отмечался прирост заболеваний опорно-двигательного аппарата (нарушение осанки 15,7%, сколиоз 6,3%), нарушения органа зрения впервые выявлены у 20,8% (спазм аккомодации 12,5%, слабая миопия 8,3%). По достижении 15-17 лет число школьников, относящихся к III группе здоровья, увеличилось за счёт прироста случаев средней миопии (+7,3%), сколиоза (+5,2%), впервые диагностированных ожирения I степени (9,4%), хронического тонзиллита (8,3%) и хронической соматической патологии (7,3%). Среди девушек у 22,2% зарегистрированы различные варианты дисменореи.

Заключение. Состояние здоровья у исследуемых детей прогрессивно ухудшалось от первого до выпускного класса. Выявлен прирост не только школьно-обусловленной патологии опорно-двигательного аппарата и органов зрения, но и заболеваний эндокринной/репродуктивной системы.

Ключевые слова: здоровье школьников, нарушение органа зрения, сколиоз, ожирение.

★★★

15.17. ИММУНОГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРОВИ У ДЕТЕЙ С ОСТРОЙ И РЕАКТИВАЦИЕЙ ЭПШТЕЙНА-БАРР ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

*Кашуба Э. А., Малахова Ж. Л.,
Кашуба Е. В., Антонова М. В.
Перминова Л. А.*

ФГАОУ ВО БФУ им. И. Канта, г. Калининград, РФ ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ, г. Тюмень, Россия.

Способность вируса EPSTEIN-BARR персистировать в организме с неблагоприятными последствиями в виде реактивации, развития лимфопролиферативных и онкологических процессов определяет актуальность исследования патогенеза Эпштейна-Барр вирусной инфекции (ЭБВИ).

Цель: изучение иммуногематологических показателей крови в острый период инфекционного мононуклеоза (ИМ) и при реактивации ЭБВИ.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 207 детей от 3 до 17 л.: I гр. - 135 детей с ИМ при первичной ЭБВИ (пЭБВИ); II гр. - 72 с ИМ в результате реактивации ЭБВИ (рЭБВИ). Постановка диагноза производилась по клинике, серологическим – ПЦР, ИФА исследованиям, иммунофенотипированию лимфоцитов. Статистическая обработка данных проводилась с помощью пакета прикладных программ «Statistica 10», критерия Шапиро-Уилка, Колмогорова-Смирнова, Шапиро-Уилка и др.

Результаты и обсуждение. Установлено, что изменения лейкоцитарной формулы, во всех группах при пЭБВИ были типичными: лейкоцитоз наиболее выражен в 3-6 л., моноцитоз – у пациентов 7-11 и 12-17 л. ($p_2=0,045$; $p_3=0,012$), min содержание нейтрофилов в 12-17 л. ($p_3=0,03$). Число л/ф было увеличено во всех группах в среднем в 4 раза ($p=0,000$), в т. ч., за счет появления атипичных мононуклеаров, максимально в 12-17 л. У детей с ИМ в результате рЭБВИ сохранялся выраженный лихорадочно-интоксикационный синдром, но без адекватной лимфопролиферативной реакции. Только в 3-6 л. реактивация ЭБВИ сопровождалась min гематологическими сдвигами – лейкоцитоз $<12 \cdot 10^9/л$, ($p_1=0,009$), моноцитоз ($p=0,047$) и единичные атипичные мононуклеары ($< 5\%$), а в остальных группах изменения в гемограмме были диагностически незначимы. Сравнительный анализ иммунологических показателей при первичной и реактивации ЭБВИ показал, что едиными иммунологическими критериями ИМ, при реактивации ЭБВИ являются уменьшение активности: СД3+Лф – в 2 раза, СД8+Лф – в 3 раза, HLA-DR+Лф – в 4,2 раза и повышение, на 1-й нед. болезни СД38+Лф – в 2,8 раза. При этом наименьшая реакция клеточных показателей зафиксирована в 3-6 л., что может объяснять более частую реактивацию ЭБВИ у детей дошкольного возраста.

Выводы. Реактивация ЭБВИ характеризуется подавлением реакции клеточных факторов иммунной защиты, неадекватным увеличением плазматических клеток в начальном периоде заболевания. Подобные изменения могут не сдерживать литическую репликацию вирусов и происходит повторное развитие клинической манифестации ИМ у детей (3-6 лет).

Ключевые слова: исследования патогенеза, Эпштейна-Барр вирусная инфекция, иммуногематологические показатели крови.



15.18. ИММУНОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ЮГЕ РОССИИ

Черкасова Е. А.

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет», Министерства здравоохранения Российской Федерации, Ставрополь, Россия

Актуальность. Актуальность работы подчеркивается незначительным количеством отечественных исследований, посвященных изучению закономерностей течения целиакии в зависимости от HLA-гаплотипа, а также отсутствием данных об этом аспекте диагностики у детей, проживающих на Юге России.

Цель исследования – изучить структуру гаплотипов HLA-DQ в дет-

ской популяции Ставропольского края и выявить серологические и морфологические особенности целиакии у детей в зависимости от гаплотипа.

Материалы и методы. В исследование включено 155 пациентов с диагнозом «целиакия», установленным на основании критериев ESPGHAN. Всем пациентам проведено HLA-типирование аллелей предрасположенности к целиакии.

Результаты. HLA гаплотипы выявлены у 155 (100,0%) пациентов. У 123 (79,4%) выявлен аллель DQ2, у 23 (14,8%) – DQ8, у 9 (5,8%) – DQ7. Уровень анти-ТТГ IgA у детей с DQ2 составил 100,0 [46,9; 196,9] Ед/мл, что в 2,2 раза выше, чем при гаплотипе DQ8 – 45,5 [17,2; 79,7] Ед/мл ($p = 0,002$). Уровень ЭМА у детей из группы DQ2 составил 640 [80; 960] Ед/мл, превосходя таковой показатель у пациентов с гаплотипом DQ7 в 5,3 раза – 121,7 [1,3; 181,3] Ед/мл ($p < 0,001$). Показатели антиглиадиновых антител классов IgA и IgG у пациентов с гаплотипом DQ2 составили соответственно 55,4 [18,4; 98,9] Ед/мл и 70,9 [22,9; 131,4] Ед/мл, превышая аналогичные значения в группе DQ8 соответственно в 2,5 раз – 22,4 [7,6; 25,8] Ед/л ($p = 0,007$) и в 4,4 раза – 16,1 [7,8; 32,5] Ед/мл ($p = 0,002$). У пациентов с гаплотипами DQ2 и DQ8 преобладала тотальная атрофия ворсин, соответствующая стадии Mash 3С – 72 (58,5%) и 14 (60,9%) соответственно. У детей с гаплоти-

пом DQ7 преобладала умеренная степень атрофии ворсин СOTК, соответствующая стадии Marsh 3B – 5 (55,6%).

Заключение. Гаплотипы DQ2 и DQ8 ассоциированы с высокими уровнями специфических антител, а у пациентов с DQ7 отмечаются наиболее низкие их значения. При гаплотипах DQ2 и DQ8 доминирует тотальная степень атрофии кишечных ворсин, а при DQ7 – умеренная степень атрофии, что может быть обусловлено ранней манифестацией заболевания у детей с гаплотипом DQ7, что способствует укорочению длительности латентного периода, ранней верификации целиакии и снижению продолжительности токсического действия глютена на СOTК.

Ключевые слова: гаплотипы, HLA-типирование аллелей, целиакии.



15.19. ИССЛЕДОВАНИЕ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К АНТИБИОТИКАМ У ШТАММОВ *ESCHERICHIA COLI* У ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЧЕК: НОВЫЕ ДАННЫЕ И ПЕРСПЕКТИВЫ.

Аметова Л. О.¹, Калиберденко В. Б.¹, Усеинова А. Н.², Быковский И. В.²

¹Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С. И. Георгиевского.

²Федеральное Государственное Автономное Образовательное Учреждение высшего образования «Крымский Федеральный Университет им. В. И. Вернадского» г. Симферополь, Россия.

Актуальность. Одной из наиболее распространенных патологий в педиатрической практике являются инфекции мочевыводящих путей, возбудителем которых наиболее часто являются бактерии *E.coli*, в связи с чем основной тактикой в лечении выступает антибиотикотерапия. В свою очередь, успешная антибиотикотерапия требует своевременного определения чувствительности микроорганизмов к антибактериальным препаратам – анализ чувствительности перед лечением помогает избежать неэффективных препаратов и ускорить выздоровление, предотвращая осложнения и хронические заболевания, поэтому регулярное мониторирующее антибиотикочувствительности *E.coli* снижает риск осложнений инфекций мочевыводящих путей.

В связи с актуальностью данной проблемы, нами был исследован уровень чувствительности к антибиотикам у культур *E.coli* у пациентов детского нефрологического отделения ГБУЗ РК «Республиканская детская клиническая больница» (г. Симферополь, Республика Крым) – был проведен анализ данных из 655 истории болезни пациентов, проходивших лечение с 2018

по 2023 год. Исследование чувствительности штаммов *E.coli* к антибактериальным препаратам было проведено методом диско-диффузии.

Результаты исследования показали, что количество детей с выявленным ростом *E.coli* в моче составило 99 человек. Анализ показал следующее распределение по степеням бактериурии: в диапазоне от 10² до 10⁶ колоний на 1 мл мочи – соответственно, 21% (21 человек), 19% (19 человек), 15% (15 человек), 22% (22 человек), 21% (21 человек). За исследуемый период процент чувствительности *E.coli* к гентамицину вырос с 68% до 85%, к цефотаксиму с 60% до 83%, а к котримоксазолу с 55% до 88%. Наиболее эффективными антибиотиками остаются нитрофурантоин и фосфомицин, с уровнем чувствительности соответственно 98% и 94%. Однако, стоит отметить, что чувствительность к амоксициллину+клавулановой кислоте снизилась с 95% до 88%. Результаты исследований намекают на возможную корреляцию между повышенной устойчивостью бактерий к данному препарату и частым назначением его врачами в амбулаторной практике, а также при лечении различных патологий.

Заключение. Подобные изменения в чувствительности к антибиотикам могут быть вызваны не только медицинскими причинами, но и влиянием окружающей среды,

мутаций в геноме бактерий и других факторов, которые следует учитывать при разработке стратегий по борьбе с устойчивостью к препаратам.

Ключевые слова: инфекции мочевыводящих путей, антибиотико-чувствительность.



15.20. ИССЛЕДОВАНИЕ УРОВНЯ АНТАГОНИСТА РЕЦЕПТОРА ИНТЕРЛЕЙКИНА 1 (IL-1Ra) У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

*Малахова Ж. Л., Кашуба Э. А.,
Кашуба Е. В., Кашуба С. А*

ФГОУ ВО «Балтийский федеральный университет им. И. Канта», Калининград. Россия.

Введение. Антагонист рецептора интерлейкина 1 (IL-1Ra) — это белок острой фазы, который является членом семейства цитокинов интерлейкина 1. Он блокирует интерлейкин 1 альфа и бета (IL-1 α и IL-1 β) от связывания с рецептором интерлейкина 1 типа 1. Семейство IL-1 играет важную роль, как в адаптивном, так и во врожденном иммунитете, способствуя воспалению, IL-1Ra работает над уменьшением воспалительных реакций. Он секретируется различными типами клеток, включая иммунные, эпителиальные клетки и адипоциты.

Цель исследования — оценить уровень IL-1Ra у детей 10 – 18 лет с

задокументированным диагнозом «ожирение».

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 23 пациента в возрасте 10–18 лет, прошедших обследование и лечение в детской областной больнице Калининградской обл. с диагнозом «ожирение» разной степени выраженности. Группу сравнения составили 8 детей такой же возрастной группы без хронических заболеваний. Уровень IL-1Ra определяли с помощью проточной флуориметрии (Bio-Plex 200 Systems, Bio-Rad, США) с использованием тест-систем Bio-Plex Pro™ Human Inflaming Panel 1, 27-Plex (Bio-Rad, США). Обработку полученных данных проводили с использованием программы STATISTICA.

Результаты. Как было сказано выше, в исследовании согласились участвовать 31 пациент: 1 группа (основная) – 23 человека, 2 группа (сравнения) – 8. Среди детей 1 группы преобладали девочки – 78.2%, мальчики – 21.8%. Средний возраст пациентов составил 14.6 ± 3.4 лет. Вторая группа по возрасту и полу детей была сопоставима с первой. У подавляющего числа пациентов 1 группы (86.3%) была отягощена наследственность по ожирению, причем у 60.9% – по ожирению и сахарному диабету II типа. Индекс массы тела колебался в пределах 24.1 – 41.4 кг/м², индекс инсулинорезистентности (НОМА-IR) 4.0 ммоль/л и бо-

лее, был задокументирован у 36.4% подростков. Уровень IL-1Ra в среднем составил 70 нг/мл (группа сравнения – 35 нг/мл, $p=0,0070$).

Заключение. Полученные результаты свидетельствуют о том, что у детей, страдающих ожирением, циркулирующие уровни IL-1Ra примерно в два раза выше, чем у детей с нормальным физическим развитием, что свидетельствует об участии IL-1Ra в развитии ожирения и связанных с ним метаболических расстройств.

Ключевые слова: ожирение, индекс массы тела, наследственность.



15.21. КАРДИОНЕЙРОПАТИЯ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 1 ТИПА У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Макина О. В., Маслова Е. Ю.

Ярославский государственный медицинский университет, Ярославль, Россия.

Актуальность. Диабетическая кардионейропатия – одно из хронических осложнений сахарного диабета 1 типа (СД1), имеющее наибольшее клиническое и прогностическое значение среди других форм диабетических нейропатий. Высок риск развития дизрегуляции сердечного ритма как доклинического проявления кардиальной нейропатии. В настоящее время в клинической практике нет единого подхода к ди-

агностике диабетической вегетативной кардионейропатии у детей.

Описание клинического наблюдения. На базе эндокринологического отделения ОДКБ г. Ярославля обследовано 55 детей с СД1 от 3 до 17 лет, из них 22 девочки (40%) и 33 мальчика (60%). Анализируемые параметры: состояние компенсации по заболеванию на момент поступления, длительность СД1, уровень гликированного гемоглобина (HbA1c), липидный спектр в биохимическом анализе крови; признаки диабетической кардионейропатии: приступы сердцебиения без напряжения, головокружения, ортостатическая гипотония, нарушение ритма и проводимости по данным ЭКГ. Длительность СД1 у обследуемых пациентов варьировала от впервые выявленного до 11 лет. Средний уровень HbA1c составил 8,4%, что свидетельствует о преимущественно субкомпенсированном состоянии СД1 у детей при поступлении в стационар. Из клинических проявлений диабетической кардионейропатии головокружение отмечали 13 (34,2%) пациентов, из них 6 детей с впервые выявленным заболеванием и 6 детей со стажем более 5 лет. При оценке показателей АД ортостатической гипотонии обследуемых детей, не диагностировано. При анализе данных ЭКГ нарушения ритма сердца были выявлены у 29 (56,9%) детей. Нарушение внутрижелудочковой проводимости обнаружено у 9 (17,7%) детей, 8 из кото-

рых имели субкомпенсированное состояние без кетоза. При анализе показателей липидного спектра у 37 (72,5%) детей с СД1 выявлена дислипидемия. Обращает внимание, что дислипидемия наблюдалась у большинства детей с признаками кардиальной нейропатии: у 9 (75%) детей с головокружением, у 17 (63%) пациентов с нарушением ритма сердца, у 7 (77,8%) детей с нарушением внутрижелудочковой проводимости. Заключение. Признаки диабетической кардионейропатии у детей с СД1 по типу головокружения и нарушения ритма сердца отмечены в 57% случаев.

Заключение. Из-за высокой частоты встречаемости синусовой аритмии рекомендуется исследование variability сердечного ритма как раннего проявления кардионейропатии. Коррекция дислипидемии позволит снизить риск развития эндотелиальной дисфункции и улучшить метаболические изменения.

Ключевые слова: кардиальная нейропатия, эндотелиальная дисфункция, коррекция дислипидемии.

★★★

15.22. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ У ПОДРОСТКОВ 15-17 ЛЕТ С РАЗЛИЧНЫМИ ТИПАМИ ВЕГЕТАТИВНОЙ РЕГУЛЯЦИИ

Солодчук О. Н., Павлей Л. В.,

Тарасова Г. А., Фаттахова А. С.

ФГБОУ ВО Ярославский государствен-

ный медицинский университет, Ярославль, Россия.

ГБУЗ ЯО «Клиническая больница им. Н.А. Семашко», Ярославль, Россия.

Актуальность. Способность организма приспособиваться к изменяющимся условиям окружающей среды обусловлена типом вегетативной регуляции.

Цель работы. Исследование взаимосвязи качества жизни у подростков 15-17 лет с различными типами вегетативной регуляции.

Материалы и методы. Исследование проводилось в кардиологическом отделении ГБУЗ ЯО КБ им. Н.А. Семашко. Нами были обследованы 36 человек с нарушением вегетативной регуляции (I группа) и 38 человек без соматической патологии (II группа). В процессе исследования детям проводилась клиничко-лабораторная диагностика, анкетирование с использованием опросника для выявления исходного вегетативного тонуса (ИВТ), оценка качества жизни с учетом физического, психо-эмоционального, социального функционирования и умственного развития.

Результаты. Распределение детей в I группе в зависимости от ИВТ: в 25% случаев - симпатический тип, в 75% - ваготонический тип ИВТ. Во II группе эйтония была выявлена в 80% здоровых детей и в 20% - вагото-

нический тип ИВТ. Дети из I группы в 52,8% случаев живут в полной семье, тогда как дети из II группы - в 81,6% случаев. Основными жалобами у детей в I группе были: головные боли (62%), непереносимость душных помещений и обмороки (88%), чувство сердцебиения (50%), нехватка воздуха (21%), гипергидроз, лабильность АД и ЧСС (50%). Утомляемость также достоверно чаще отмечена в I группе (60%) по сравнению со II группой (30%). На потливость жаловались 33,3% из I группы и 13% из II группы. Дети из I группы занимались физкультурой в рамках школьной программы. Дети из II группы в 70% посещали спортивные секции. В 30,6% дети из I группы сталкиваются с болями в конечностях без видимых причин. Рассеянность внимания, забывчивость отметили 1/3 респондентов в I группе, 5% - во II группе. Достоверно чаще дети из I группы отмечали неуверенность в себе (50% vs 15%), неудовлетворенность жизнью (61,1% vs 36,1%). Трудности вступления в контакт отмечены у 1/5 исследуемых в I группе. Желание чаще оставаться одному отмечал каждый второй ребенок с СВД и каждый десятый здоровый ребенок. Треть детей I группы отмечают конфликты с одноклассниками, то есть подростки плохо социализированы и испытывают проблемы в общении со сверстниками.

Заключение. Таким образом, нами выявлено, что нарушение вегетативной регуляции негативно влияет на качество жизни, снижая социальную активность подростков. В связи с этим можно предположить, что создание благоприятных условий для развития и психического благополучия детей может способствовать повышению качества жизни.

Ключевые слова: типы вегетативной регуляции.



15.23. КЛИНИЧЕСКИЕ И ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА БАРАКАТА В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

*Саркисян Е. А., Жиркова Ю. В.
Миронова В. А., Зизюкина К. С.,
Котова О. С.*

Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

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

Введение. Синдром Бараката (СБ, МIM#146255) – редкое генетическое заболевание, вызванное мутацией в гене GATA3, частота которого неизвестна. Характеризуется триадой клинических проявлений: гипопаратиреоз, сенсоневральная глухота и дисплазия почек.

Цель. Представление клинических, диагностических и терапевтических особенностей у ребенка с СБ.

Клинический случай. Мальчик К. родился от 2-й беременности, 2-х родов, на 39-й неделе с массой 3560 г и длиной 51 см, Апгар 8/9. Пренатально диагностирована дисплазия почек, маловодие, расширение большой цистерны. Наследственность отягощена: сводный брат по линии матери – двусторонняя гипоплазия почек. После рождения по данным УЗИ – двусторонняя гипоплазия почек. На 4-е сутки жизни мальчик был переведен в отделение реанимации новорожденных с острым почечным повреждением (анурия, креатинин – 346 мкмоль/л, мочевины – 35 ммоль/л, кальций общий – 1,62 ммоль/л). Проведена инфузионная терапия глюкозно-солевыми растворами, что привело к нормализации уровня креатинина и мочевины. В 1,5 месяца повторно ребенок госпитализирован в связи с жалобами на судороги. По лабораторным данным: гемоглобин 92 г/л, общий кальций – 1,32 ммоль/л, магний – 0,73 ммоль/л, фосфор – 2,69 ммоль/л, паратгормон – 13,1 пг/мл. Судороги купированы инфузией кальция глюконата (до 1000 мг/сут), добавлен оксидевит (0,5 мкг/сут). Через 14 дней переход на прием кальция пероральный (600 мг/сут) с постепенной отменой. В связи с течением анемии получал эпоэтин

альфа подкожно 200 ЕД/кг, препараты железа. Отоакустическая эмиссия справа не зарегистрирована. Учитывая гипокальцемию, гипопаратиреоз, гипоплазию почек, нарушение регистрации отоакустической эмиссии был заподозрен СБ. Диагноз подтвержден в возрасте 4 месяцев, выявлена мутация в гене GATA3. Повторные госпитализации по поводу гипокальцемии (1,6-1,8 ммоль/л), проводилась коррекция дозы кальция (до 400 мг/кг/сут). Выписан со стабилизацией показателей.

Заключение. При наличии гипокальцемии у детей возникает необходимость определения уровня паратгормона, что в сочетании с гипоплазией почек требует проведения генетического исследования на выявление мутации в гене GATA3. СБ является мультидисциплинарной проблемой.



15.24. МОНИТОРИНГ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИЯХ, ЗАГРЯЗНЕННЫХ РАДИОНУКЛИДАМИ

*Балева Л. С., Сафонова М. П.,
Потрохова Е. А., Якушева Е. Н.,
Сипягина А. Е.*

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева. Москва, Россия.

Введение. Проблема оценки состояния здоровья детей, проживающих на загрязненных территориях, подвергающихся длительному, постоянному воздействию малых доз, чрезвычайно сложна. Неблагоприятное влияние радионуклидного загрязнения на здоровье детского населения угрожает проявлению различных видов риска: генетического, онкогенного, тератогенного, репродуктивного и др.

Цель исследования. На основе длительного мониторинга оценить состояние здоровья детского организма на облучение в малых дозах, проанализировать уровень и структуру заболеваемости детей.

Материалы и методы. В исследование включены два поколения детей от 0 до 18 лет, подлежащие длительному мониторингу: дети, проживающие на территориях с уровнем загрязнения почв по Cs-137 более 556 кБк/м², рожденные от облученных родителей (зона отселения, зона с правом на отселение).

Результаты. Общая распространенность заболеваний среди детей, подвергшихся воздействию радиации, остается высокой за счет соматической детей, рожденных от лиц, проживающих в загрязненных территориях, и превышает общероссийские показатели (заболевания щитовидной железы, костно-мышечной системы, органов пище-

варения, дыхания). При этом распространенность заболеваний у лиц I поколения выше, чем у детей II поколения. Рост заболеваемости в I поколении происходит, за счет эндокринных заболеваний и, прежде всего, щитовидной железы, как следствие йодного удара. У детей II поколения динамика распространенности заболеваний щитовидной железы более благоприятная. Самым тревожным является высокий уровень и рост новообразований как в I поколении, так и во II поколении детей. Следует отметить, что в зонах отселения (свыше 1660 кБк/м²) злокачественных новообразований почти в 2 раза больше, чем в зонах с правом на отселение. Выявлен высокий риск формирования недифференцированной умственной отсталости у потомков, облученных родителей.

Заключение. Полученные данные о влиянии малых доз радиации на состояние здоровья детей поднимают большой спектр неотложных проблем и диктуют необходимость продолжения мониторинга и осуществления эффективных медико-реабилитационных и превентивных мероприятий.

★★★

15.25. МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД К ВЕДЕНИЮ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ БЕКВИТА - ВИДЕМАННА

Мущерова Д. М., Илюшкина А. С.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность. Синдром Беквита-Видеманна (СБВ) – мультигенная патология, встречающаяся у 1 на 13700 живорожденных. Критерии диагностики: большая масса тела для гестационного возраста (ГВ), дефекты закрытия передней стенки живота, макроглоссия, необычный фенотип. Опасность обусловлена вероятностью неонатальной гипогликемии с развитием судорог и высокой частотой выявления эмбриональных опухолей.

Описание клинического наблюдения. Мальчик от матери 40 лет с отягощенными соматическим и гинекологическим анамнезами, от 3-й беременности, 1-х экстренных оперативных родов на 31 неделе гестации. При рождении масса тела 2100 г, длина 42 см, APGAR 4/6 баллов, большой для ГВ (INTERGROWTH-21st – 95 ‰). Тяжелое состояние требовало проведения лечения в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. Проводились: искусственная вентиляция легких, коррекция гипогликемии, кардиотоническая и инфузионная терапия. Макроглоссия, складка на левой мочке уха, короткая шея и омфалоцеле обусловили консультацию генетика по поводу СБВ. На 5-е сутки были зафиксированы эпизоды нео-

натальных судорог, купированные на фоне противосудорожной терапии. Дальнейшие обследования и терапия проведены в многопрофильных больницах. На 8-е сутки жизни была выполнена пластика передней брюшной стенки. Проводимое лечение включало: противосудорожную и антибактериальную терапию, кардиотоническую поддержку, фототерапию (билирубин до 183 ммоль/л), трансфузию свежезамороженной плазмы. Развитие транзиторного гипокортицизма потребовало назначения глюкокортикоидов. После стабилизации состояния в возрасте 1 мес. 5 дн. ребенку в плановом порядке была выполнена частичная клиновидная резекция языка с целью нормализации функции дыхания и питания. Сложности в поддержании эугликемии обусловили необходимость дальнейшего наблюдения в эндокринологическом отделении.

Заключение. СБВ проявляется широким симптомокомплексом и требует командной работы врачей различных специальностей. Такой подход позволяет улучшить прогноз и качество жизни пациентов.



15.26. НА ПРИЕМЕ У ВРАЧА-ПЕДИАТРА: СЛУЧАЙ ДИФИЛЛОБОТРИОЗА У ПОДРОСТКА

Воротникова Н. А. , Пету Ю. И.

Саратовский государственный медицинский университет им. В. И. Разумовского, г Саратов, Россия.

Введение. Гельминтозное заболевание, вызываемое *Diphyllobothrium latum*, может передаваться через рыбу, продукты ее переработки и маскироваться под хронические гастроэнтерологические заболевания, а в осложненных случаях возможны и неврологические проявления, создающие угрозу жизни ребенка.

Цель исследования. Описание клинико-лабораторных проявлений и терапии дифиллоботриоза у подростка.

Материалы и методы. На базе детской консультации ГУЗ СО «Озинская РБ» Саратовской области в течение 1 мес. проведено клиническое наблюдение за пациентом И., 15 лет (с. Маслов-Орешин), с сочетанной патологией желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и нервной системы. Диагноз «Дифиллоботриоз» верифицирован амбулаторно (анамнез, клиника, анализы крови, копроовоскопия, толстый мазок по Като; УЗИ ЖКТ).

Результаты. Установлено, что 16.05.2024 г. в кафе областного центра пациент употреблял суши, после чего возникли боли в животе и жидкий стул. На фоне приема Tab. Loperamidi и энтеросорбентов симптомы купировались. В начале июня появилось онемение кончиков пальцев рук, слабость, утомляемость; за

2 недели болезни потерял в весе 2 кг. 07.06.2024 обнаружил в кале инородные плоские фрагменты 3-5 мм молочно-белого цвета. Впервые обратился к педиатру 10.06.2024 г. Купание в открытых водоемах отрицает. При осмотре состояние удовлетворительное. В позе Ромберга устойчив; S=D, очаговой неврологической симптоматики нет. Со стороны внутренних органов – без патологии; физиологические отправления в норме. При дефекации отходят членики широкого лентеца. Анализы крови в норме; копроовоскопия испражнений (10.06.2024 № 564) – яйца широкого лентеца. УЗИ ЖКТ – ДЖВП. Подано экстренное извещение в Роспотребнадзор Саратовской области. По контакту обследованы члены семьи (патологии нет). Консультирован детским инфекционистом УКБ №1 СГМУ, назначена сочетанная противопаразитарная терапия Tab. Praziquanteli 600 mg (20 мг/кг/сут., 1350 мг/сут.) № 1 + с Tab. Decaris 150 mg № 2 по схеме на фоне антигистаминной и желчегонной терапии. Чувствительность кончиков пальцев рук полностью восстановилась. Контрольное обследование на дифиллоботриоз через месяц после терапии патологии не выявило.

Заключение. 1. Дифиллоботриоз у подростка 15 л. сопровождался симптомами поражения нервной системы, развившимися вслед за классической картиной данного гельминтоза.

2. Необходим жесткий контроль за соблюдением ГОСТов и СанПиНов в общепите, снижающий риски инфицирования *D. latum* (запрет на употребления сырой рыбы (суши)).

★★★

15.27. ОБУЧЕНИЕ МЕДИЦИНСКИХ СЕСТЕР НА ПРИМЕРЕ ОСТЕОСАРКОМЫ ЮИНГА, КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО УХОДУ ЗА ПАЦИЕНТОМ, РУКОВОДСТВО ПО ОБУЧЕНИЮ ПЕРСОНАЛА, НАСТАВНИЧЕСТВО И ПРЕЕМСТВЕННОСТЬ ОПЫТА КОЛЛЕГ

Бредер А. В.

ГБУЗ Московской области «Детский клинический центр им. Л. М. Рошаля», г. Красногорск, Россия.

Остеосаркома Юинга – первично злокачественная опухоль костей, которая развивается из мезенхимальных стволовых клеток. Пик заболеваемости приходится на препубертатный и пубертатный возраст. Данное заболевание составляет 2,4-2,6% от всех онкологических заболеваний и первое место среди злокачественных новообразований костей. Реформы медицинского образования и разработка клинических рекомендаций привели к повышению качества медицинской помощи и увеличению применяемых методик по уходу и реабилитации пациентов. Однако понимание закономерностей данного заболевания, этапов лечения особенности реабилитации средним

медицинским персоналом имеют существенные пробелы. При этом порядок деятельности медицинской сестры, которая на протяжении всех суток находится рядом с данным тяжелым контингентом пациентов и обеспечивает не только выполнение медицинских манипуляций, но и комфортное пребывание не прописан ни в каких рекомендациях. При этом сестринская деятельность при лечении данных пациентов обширна. Задачи сестринского участия в лечении:

- проведение медицинских манипуляций (перевязки, инъекционная и пероральная терапия, внутривенные инфузии);
- постоянное наблюдение и контроль за состоянием пациента;
- участие в реабилитационных мероприятиях;
- психологический контроль эмоциональной нагрузки пациента;
- поддержка пациента при эмоциональных перегрузках пациента и осложнениях лечения.

Решение совокупности данных проблем лежит в создании правильного подхода к обучению медицинского персонала. В проводимых курсах дополнительного профессионального образования необходимо сделать акцент на разъяснение сущности данной патологии, основам и направлениям лечения, перспективам лечения. Кроме этого, необходимо указать на необходимость

контроля за психологическим состоянием пациента и вовремя оказать ему психологическую поддержку. Также необходимо обучение персонала опыту смежных специальностей, проведение мастер-классов по преемственности лечения пациента.

Опыт показывает, что в процессе обучения персонала по определенному заболеванию и методам его лечения у всех появляется интерес. Коллеги начинают обсуждать методики лечения и, имея расширенные знания, как может протекать заболевание, заблаговременно могут предупредить врача о начавшихся осложнениях. Обучение коллег и сотрудников среднего медицинского звена повышает компетентность и время реагирования всего персонала при развитии осложнений в самом их начале.



15.28. ОПЫТ ПРАКТИЧЕСКОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ РЕФЕРЕНТНЫХ ЗНАЧЕНИЙ СОМАТОТРОПНОГО ГОРМОНА И ОБЩЕГО ТЕСТОСТЕРОНА У ЮНЫХ БАСКЕТБОЛИСТОВ ДЛЯ ПРОГНОЗА СКОРОСТИ РОСТА И СКЕЛЕТНОГО СОЗРЕВАНИЯ

Лагутин М. П., Вершинина А. Е.

Замарина О. В., Зенкина С. И.

Вершинин Е. Г.

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Волгоград, Россия.

Введение. Физическая нагрузка влияет на секрецию всех без исключения гормонов эндокринной системы. Для юных спортсменов-баскетболистов решающим прогностическим маркером скорости роста и скелетного созревания является уровень соматотропного гормона (СТГ) и общего тестостерона (ОТ). В период пубертатного возраста, особенно на фоне регулярных физических нагрузок, происходит изменение эндокринного статуса и, именно, в этот момент необходимо правильно интерпретировать показатели гормонального профиля, так как результаты исследований гормональных показателей у юных спортсменов-баскетболистов могут существенно отличаться от общепопуляционных норм.

Цель исследования. Изучить и сравнить референтные значения СТГ и ОТ юных спортсменов-баскетболистов с различной скоростью роста и скелетного созревания.

Материалы и методы. В исследовании приняло участие 18 спортсменов – баскетболистов сборной команды России. Средний возраст спортсменов составил $15,0 \pm 1,8$ лет. Стаж занятий спортом составил $7 \pm 1,3$ года. При прохождении углубленного медицинского обследования (УМО) определялся рост спортсмена и показатели СТГ и ОТ. Через 6 месяцев и 12 месяцев проводилось повторное обследование. Скелетное созревание определялось в начале

исследования и через 12 месяцев, с помощью цифровой рентгенографии зоны роста большеберцовой кости. По результатам ретроспективного одноцентрового выборочного неконтролируемого исследования проводилась статистическая обработка полученных данных.

Результаты. В группе спортсменов, у которых СТГ в течение года имел тенденцию к повышению, уровень ОТ и зона роста оставались практически на том же уровне, и их рост за период наблюдения достоверно увеличился на $12 \pm 4,3$ см. В группе спортсменов, у которых имелось снижение уровня СТГ, отмечалось повышение ОТ и уменьшение зоны роста и их рост за период наблюдения достоверно увеличился на $5 \pm 2,1$ см.

Заключение. Диагностическая ценность определения гормона роста и общего тестостерона в динамике у юных спортсменов-баскетболистов заключается в получении объективной информации о скорости роста и скелетного созревания. Это позволит повысить эффективность медико-педагогического сопровождения тренировочного процесса юных баскетболистов, избежать травм и заболеваний опорно-двигательного аппарата, связанных со стремительным ростом и специфичностью нагрузок в этом виде спорта.

★★★

15.29. ОСОБЕННОСТИ ПИЩЕВЫХ ПРИВЫЧЕК ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА ГОРОДА БАРНАУЛА.

*Казанина А. Б., Шахова Н. В.,
Мироненко И. И., Данилов А. Н.*

ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России
г. Барнаул, Россия.

КГБУЗ «Детская городская больница
№ 1», г. Барнаул, Россия.

Резюме. Приведен обзор пищевого поведения детей младшего школьного возраста г. Барнаула. Ключевые слова: пищевое поведение (привычки); школьник; ожирение.

Актуальность. С 2007 года по инициативе ВОЗ разработана международная программа по мониторингу избыточной массы тела и ожирения у детей, в рамках которой отслеживались пищевые привычки как один из ключевых факторов формирования лишнего веса. В Алтайском крае отсутствуют данные по этой проблеме, а также нет включенности в проект, чем и обусловлено проведение исследования.

Цель исследования: анализ пищевых привычек детей младшего школьного возраста.

Описание. Проведено одномоментное проспективное исследование, в котором приняли участие 645 детей в возрасте 7-10 лет, посещающие муниципальные бюджетные школьные образовательные

учреждения г. Барнаула. Сбор информации проводили посредством анкетирования родителей/опекунов детей. Для изучения пищевых привычек применяли вопросы опросника международного исследования COSI (2017). По результатам опроса 157 (62,3%) учащихся завтракают по утрам; 237 (89,8%) детей едят в школьной столовой; 3 (1,1%) ребенка покупают блюда в столовой самостоятельно; 10 (3,8%) школьников приобретают еду в магазине; 14 (5,3%) детей не питаются во время уроков. 264 (62,9%) ребенка получают свежие фрукты и овощи ежедневно; у 210 (82,4%) – мясо и рыба присутствует в рационе ежедневно; 387 (88%) человек употребляют сладкие напитки каждый день.

Выводы. Данные интервьюирования свидетельствуют о низкой проценте детей, завтракающих по утрам; малом количестве в рационе школьников свежих овощей и фруктов; высокой доле мяса и рыбы в меню учащихся и очень большом количестве и частоте употребления сладких напитков. Необходимо проведение коррекции питания у младших школьников, проведения разъяснительной работы среди родителей и детей для формирования приверженности к здоровому питанию, а также более строгого мониторинга режима питания ребенка в семье.

★★★

15.30. ОСОБЕННОСТИ ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА В ПЕДИАТРИИ: СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

*Белеко А. Е.¹, Калиберденко В. Б.¹
Кулиева Э. Р.², Хамидова С. А.²*

¹ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В. И. Вернадского» (ФГАОУ ВО «КФУ им. В. И. Вернадского»), Симферополь, Россия.

²Ташкентский государственный педагогический университет имени Низами, Ташкент, Узбекистан.

Стрептококк группы А (GAS) представляет собой глобальное бремя, в том числе в Индонезии, с долгосрочными осложнениями, связанными с заболеваемостью и смертностью. Различная реакция на нефрогенный и ревматогенный штаммы делает редким сочетание постстрептококкового гломерулонефрита с острой ревматической лихорадкой. Прогрессирование панкардита при острой ревматической лихорадке может привести к дилатационной кардиомиопатии, что может привести к кардиогенному шоку и смерти. С другой стороны, ревматическая лихорадка (РЧ) может прогрессировать в ревмокардит сердца (RHD) и повышают риск развития в будущем сердечной недостаточности, аритмий, сердечно-сосудистых заболеваний и эндокардита. Мы сообщаем о трех случаях постстрептококковых сердечных осложнений.

Пациентке 1, 8-летней девочке с учащенным сердцебиением и повторяющимся кашлем, был поставлен диагноз РЧ. Пациентка 2, 10-летняя девочка, страдала кровохарканьем, отеком легких и конечностей из-за острого ревмокардита и подозрением на растительность в анамнезе. У обеих была тяжелая митральная регургитация из-за пролапса, трикуспидальной регургитации и КФ >60%. Оба хорошо поправились благодаря лечению сердечной недостаточности, приему антибиотиков и аспирина. У пациента 3, 9 лет, у которого первоначально был диагностирован постстрептококковый гломерулонефрит, развилась дилатационная кардиомиопатия с ФВ 32% и синдромами полиорганной дисфункции. Благодаря интенсивному диурезу, лечению сердечной недостаточности и инфекции пациент выздоровел через девять дней и был выписан без каких-либо симптомов. К сожалению, пациент 1 не вернулся для дальнейшего наблюдения. Клиницисты должны знать о постстрептококковом поражении сердца, несмотря на редкие случаи, особенно кардиомиопатия при постстрептококковом гломерулонефрите. В отличие от RF, прогрессирование дилатационной кардиомиопатии у пациентов с PSGN остается неясным. К сожалению, мы не можем проверить наличие штаммов GAS или провести биопсию

из-за ограниченных возможностей. Необходимо заниматься профилактикой и долгосрочными последствиями сердечно-сосудистых заболеваний, связанных не только с газами, но и с другими инфекционными заболеваниями, поражающими сердце. Извлекая уроки из пандемии, следует учитывать, что COVID-19 может легко передаваться и мутировать, поэтому необходимы руководящие принципы для решения предстоящих проблем в борьбе с инфекционными заболеваниями.



15.31. ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ У ДОШКОЛЬНИКОВ, ЗАНИМАЮЩИХСЯ КОНТРАСТНЫМ ЗАКАЛИВАНИЕМ

*Малинина Е. И., Миглан П. И.,
Зубанков Н. С., Сенкова Е. В.*

ФГБОУ ВО Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России, Тюмень, Россия.

Закаливание по праву считается одним из самых распространенных и эффективных методов профилактики заболеваний и укрепления здоровья ребенка, особенно в дошкольном возрасте. При контакте с холодной водой происходит активация симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы путем стимуляции кожных рецепторов холода по всему телу и в ороназальной области при

погружении или всплеске волны. Этот «вегетативный конфликт» является очень эффективным способом возникновения нарушений ритма даже у молодых и здоровых людей. Одномоментное поперечное ЭКГ исследование было проведено в декабре 2023 года на базе МАДОУ

Детский сад №135. Группу исследования составили 26 детей 6-летнего возраста, из них 11 человек получали комплексные контрастные закаливающие мероприятия по методике (<https://patents.google.com/patent/RU2744024C2/ru>) 5 раз в неделю утром до начала основного режима дня, 15 ребят – составили группу контроля. При анализе стандартной ЭКГ основные зубцы, интервалы не превышали референтных показателей. Средние показатели ЧСС у закаливаемых – 91,18, в группе контроля – 95, при нормативных значениях, соответствующих 50 перцентиле – 92. Интервал PR в группах получил следующее распределение: у закаливаемых – 128,4, в контрольной – 123,3. Полученные данные косвенно отражают более высокую активность парасимпатического отдела нервной системы на регуляцию сердечного ритма у детей первой группы. Показатели проведения импульса по желудочкам были равные в обеих группах: QRS – 85,5 и 84, QT – 338,8 и 337,1 соответственно. В группе закаливания у 3 детей зарегистрированы – миграции водителя ритма, эпи-

зоды предсердного ритма. Только в контрольной группе отмечались нарушение атриовентрикулярной проводимости, а нарушения внутрижелудочковой проводимости встречались в обеих группах. Удлинение интервала QTc более 440 мс, как маркер электрической нестабильности миокарда, только в группе не закаливающихся детей и при автоматическом анализе ритма ЭКГ. На стандартной ЭКГ обнаружены косвенные признаки нагрузки, как на правые отделы сердца, так и преобладание левых потенциалов в обеих группах, что бесспорно требует дальнейшего обследования детей с проведением эхокардиографии. Удлинение интервала QTc ≥ 440 ms, брадикардия менее 2 процента (70 уд/мин), резкое отклонение ЭОС сердца влево/вправо, косвенные признаки нагрузки на ПП, нарушение процессов реполяризации желудочков требуют дополнительного обследования ребенка перед началом контрастного закаливания.

★★★

15.32. ОСТРЫЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ В СТРУКТУРЕ ОКАЗАНИЯ ДОГОСПИТАЛЬНОЙ ПОМОЩИ ДЕТСКОМУ НАСЕЛЕНИЮ г. МИНСКА

*Рубан А. П.¹, Гончаров А. Е.¹,
Жинко А. Е.², Воробей О. А.²*

¹ ГНУ «Институт биофизики и клеточной инженерии НАН Беларуси», Минск, Беларусь;

²УЗ «Городская станция скорой медицинской помощи» г. Минска.

Актуальность. Данные об оказании медицинской помощи на догоспитальном этапе службой скорой медицинской помощи детям 0-17 лет с острыми аллергическими реакциями (ОАР) позволяют оценить их распространенность, структуру, особенности маршрутизации и характеристику пациентов.

Цель исследования: оценить распространенность и структуру ОАР, маршрутизацию, гендерную и возрастную характеристику пациентов.

Материалы и методы. Анализу предавались итоговые данные работы УЗ «Городская станция скорой медицинской помощи» (ГССМП) г. Минска за 2023 г. Оценивались показатели вызовов с приоритетом «экстренные» и «неотложные» по поводу «аллергия», «сыпь», «острые нарушения дыхания», «внезапное изменение двигательной активности» и др. с выставленными врачами ГССМП диагнозами, имеющими отношение к ОАР согласно рубрикам МКБ-10: J04, J05, J20, J21, J30, J38.6, J45.0, L2, L22, L23, L25, L27, L30, L50, T63, T78 и их подрубрик.

Результаты. В 2023 г. ГССМП к детям всего выполнено 65093 вызова, из них по поводу ОАР – 4276 (6,6%), в т.ч. повторных – 328/4276 (7,6%). Численность детского населения столич-

цы в 2023 г. составляла 363740 человек, всего вызовов выполнено к 17,9%, по поводу ОАР – к 1,2% детей г. Минска. По итогу визитов доставлено в стационар 1369 (32,0%) детей, оставлено на месте 1096 (25,7%), получены отказ от госпитализации в 1788 (41,8%) случаях, отказ от помощи – в 14 (0,3%) случаев, были переданы другой бригаде 8 (0,2%) детей. Среди пациентов преобладали мальчики 2375 (55,9%). К детям в возрасте до 1 месяца выполнено 10 (0,02%), до 1 года – 452 (10,6%), до 3-х лет – 1440 (33,4%), до 5 лет – 2249 (52,6%) вызовов. Диагнозы, соответствующие разным вариантам ОАР (Т78, Т78.4, Т78.8) были выставлены в 1314 (30,7%) случаях, ларингита – 798 (18,7%), крапивницы – 736 (17,2%), ангиоотека – 265 (6,3%), дерматита – 126 (2,9%), респираторных проявлений аллергии, в т.ч. обструктивных – 98 (2,3%), анафилактического шока – 4 (0,1%). Другие диагнозы в качестве основного были выставлены в 21,8% случаев, при этом сопутствующий диагноз имел формулировки согласно указанным выше рубрикам.

Выводы. Медицинская помощь по поводу ОАР сотрудниками ГС-СМП оказана 1,2% детского населения столицы. В структуре диагнозов преобладают позиции, соответствующие Т78 «Аллергическая реакция», ларингиту и крапивнице. В стационар доставляют менее трети пациентов. Повторные вызовы имеют

место в 7,6%. Среди пациентов с ОАР преобладают мальчики.



15.33. ОЦЕНКА РАСПРОСТРАНЕННОСТИ УПОТРЕБЛЕНИЯ ФАСТФУДА СОВРЕМЕННЫМИ ПОДРОСТКАМИ

*Курмачева Н. А., Гуменюк О. И.,
Черненко Ю. В., Гаспарян Л. Д.,
Зайцева Г. В.*

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

Введение. Продукты фастфуда в настоящее время весьма популярны у молодежи, потому что они доступны, вкусны и относительно недороги. Однако систематическое потребление данной продукции обуславливает значительный рост ожирения, заболеваний сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта и других органов и систем организма взрослого и детского населения.

Цель исследования. Провести оценку распространенности употребления фастфуда подростками г. Саратова.

Материалы и методы. Проведено анонимное онлайн-анкетирование с помощью Google Docs 534 старшеклассников г. Саратова в возрасте 15-17 лет в 2023 году. Специально разработанная анкета включала в себя вопросы, посвященные частоте

употребления различных продуктов быстрого приготовления подростками, а также их осведомленности о вреде фастфуда и принципах рационального питания.

Результаты. По данным анкетирования установлено, что 97,6% старшеклассников употребляют продукты фастфуда. Частота посещения подростками заведений быстрого питания составляет: несколько раз в год — 28,1%; 1-3 раза в месяц — 55,2%; 1-3 раза в неделю — 4,2%; каждый день — 2,4% от числа опрошенных. 92,9% респондентов считают продуктами фастфуда гамбургеры и картофель фри, 79,4% подростков относят к этому списку также хот-дог, шаурму и пиццу, а 50,4% опрошенных причислили к фастфуду ещё чипсы, сухарики и другие снеки, которыми можно сделать быстрый перекус. Оказалось, что 65% школьников относятся к фастфуду нейтрально, 31,3% — положительно, и всего 3,7% респондентов — отрицательно. Большинство подростков отметили, что их привлекают продукты фастфуда своими вкусовыми качествами и доступной ценой. 81,8% школьников также отметили, что к употреблению фастфуда их стимулирует широкое рекламирование этих продуктов. 88,2% респондентов считают, что фастфуд может оказывать негативное воздействие на их здоровье, тогда как 11,8% указали, что никакого влияния

на свой организм от употребления таких продуктов не наблюдают.

Заключение. Результаты анкетирования показали, что большинство современных подростков употребляют фастфуд из-за привлекательных вкусовых качеств данных продуктов и доступной стоимости, а также широкого рекламирования, хотя знают об их негативном влиянии на здоровье. Необходимо повышение информированности родителей и детей о принципах здорового образа жизни, рационального питания и вреде фастфуда.



15.34. ПРИМЕНЕНИЕ L-КАРНИТИНА В ПРЕДСОРЕВНОВАТЕЛЬНОЙ РЕГУЛЯЦИИ МАССЫ ТЕЛА ЮНЫХ СПОРТСМЕНОВ

*Лагутин М. П., Вершинина А. Е.,
Замарина О. В., Зенкина С. И.
Вершинин Е. Г*

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Волгоград, Россия.

Введение. Проблема предсоревновательной регуляции массы тела является чрезвычайно актуальной для юных спортсменов во многих видах спорта. Очень часто резкое снижение массы тела сопровождается снижением физической работоспособности и развивается

миокардиодистрофия стрессорного и физического перенапряжения. Поэтому целесообразно использовать «эргогенные» средства, улучшающие адаптацию сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке в условиях регуляции массы тела.

Цель исследования. Изучить кардиопротекторное действие L-карнитина (Элькар®, ООО «ПИК-ФАРМА») при предсоревновательной регуляции массы тела юных спортсменов.

Материалы и методы. В исследовании приняло участие 20 спортсменов – дзюдоистов. Средний возраст спортсменов составил $14,0 \pm 1,6$ лет. Стаж занятий спортом составил $6 \pm 1,7$ года. Необходимое предсоревновательное снижение массы тела составляло $5 \pm 2,1\%$ от текущей массы тела, период снижения составлял три недели. Спортсмены были поделены на две группы по 10 человек: спортсмены контрольной группы при предсоревновательной регуляции массы тела не использовали L-карнитин, в экспериментальной группе спортсмены принимали L-карнитин по 100 мг/кг/сут внутрь в 2 приема в течение трех недель. Спортсмены тренировались два раза в день по 90 минут. Проводилась вариационная пульсометрия (ВП) с использованием компьютерного анализа на ESTECK System Complex утром и сразу по-

сле тренировки. Применение комплекса методов математического анализа variability сердечного ритма, включавшего в себя индекс напряжения Stress index (ИН, усл.ед.), позволяло оценить общий уровень напряжения регуляторных механизмов адаптации, функционального состояния сердечно-сосудистой системы утром в покое и сразу после тренировки при предсоревновательной регуляции массы тела юных спортсменов.

Результаты. В экспериментальной группе, спортсмены которой принимали L-карнитин, ИН утром был $85,5 \pm 25,7$, а в контрольной группе $99,0 \pm 22,6$. После тренировки ИН в экспериментальной группе был $299,0 \pm 43,1$, а в контрольной группе $346,3 \pm 56,2$.

Заключение. На основании полученных результатов исследования можно констатировать, что курсовое применение L-карнитина во время предсоревновательной регуляции массы тела у юных спортсменов позволяет значительно снизить уровень напряжения регуляторных механизмов адаптации сердечно-сосудистой системы и избежать развития миокардиодистрофии физического и стрессорного напряжения.

★★★

15.35. ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА «ДИКЛОФЕНАК ПАНОКСЕН» В ЛЕЧЕНИИ И ПРОФИЛАКТИКЕ ОСТЕОХОНДРОЗА ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ЮНЫХ БОРЦОВ СМЕШАННЫХ ЕДИНОБОРСТВ

*Вершинина А. Е., Вершинин Е. Г.,
Лагутин М. П., Зенкина С. И.,
Замарина О. В.*

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Волгоград, Россия.

Введение. В настоящее время для профилактики остеохондроза у юных борцов смешанных единоборств используются различные средства и методы, такие как: ортезы, кинезиотейпирование, «разогревающие» и «обезболивающие» мази. Одним из перспективных препаратов для восстановительного лечения и профилактики заболеваний опорно-двигательного аппарата является препарат «Диклофенак ПАНОКСЕН». Входящие в состав препарата ингредиенты снижают патологически повышенный тонус скелетных мышц, благодаря подавлению спинномозговых моно- и полисинаптических рефлексов, тем самым увеличивая амплитуду движений в пораженном отделе позвоночника.

Цель исследования – изучить влияние и оценить эффективность применения препарата «Диклофенак ПАНОКСЕН» в профилактике и реабилитации при остеохондрозе шейного отдела позвоночника

у юных борцов смешанных единоборств.

Материалы и методы. В исследовании приняло участие 78 спортсменов, занимающихся смешанными единоборствами и имеющих в анамнезе болевой синдром. Средний возраст спортсменов составил $14,0 \pm 1,8$ лет. Стаж занятий спортом составил $3 \pm 1,7$ года. Спортсмены были поделены на две группы по 39 человек: в контрольной группе для профилактики и реабилитации использовалась лечебная физкультура (ЛФК), в экспериментальной группе спортсмены одновременно с ЛФК получали массаж с использованием препарата «Диклофенак ПАНОКСЕН» три раза в неделю, продолжительностью 30 минут, всего 13 процедур. Эффективность оценивалась по визуальной аналоговой шкале боли (ВАШ).

Результаты. В результате лечебных мероприятий во всех группах отмечено снижение интенсивности болевого синдрома. В экспериментальной группе произошло уменьшение балла ВАШ с $7,16 \pm 1,08$ до $3,91 \pm 1,54$ ($p=0,00041$), в контрольной группе с $7,21 \pm 1,12$ до $6,41 \pm 1,06$ ($p=0,0009$). В экспериментальной группе болевой синдром уменьшился на 45,4%, а в контрольной группе болевой синдром уменьшился на 11,1%.

Заключение. На основании полученных результатов исследования можно установить, что применение

препарата «Диклофенак ПАНОКСЕН» нарушает метаболизм арахидоновой кислоты и синтез простагландинов, являющихся основным звеном в развитии воспаления — препарат усиливает метаболизм в паравертебральных тканях и снижает болевой синдром, повышая спортивную активность, что приводит к улучшению качества жизни спортсменов. Таким образом, препарат «Диклофенак ПАНОКСЕН» может быть использован при комплексном восстановительном лечении при остеохондрозе шейного отдела позвоночника у юных борцов смешанных единоборств.



15.36. ПРОБЛЕМА ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ТОНЗИЛЛОФАРИНГИТОВ ПРИ ОСТРЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И ИНФЕКЦИОННОМ МОНОНУКЛЕОЗЕ.

*Перминова Л. А.¹, Кашуба Э. А.¹,
Малахова Ж. Л.¹, Кашуба Е. В.¹,
Серебрякова В. В.², Елисеева Д. А.¹*

¹Балтийский федеральный университет им. И. Канта, г. Калининград

²ГБУЗ «Инфекционная больница Калининградской области», г. Калининград, Россия.

Актуальность. Инфекционный мононуклеоз – часто встречаемое заболевание в детском возрасте, вызываемое вирусом Эпштейна-Барр. Классические клинические проявления инфекционного

мононуклеоза, такие как: лихорадка, лимфаденопатия, фарингит – могут имитировать симптомы ОРВИ и тонзиллофарингитов, вызванные БГСА.

Материалы и методы. Проведен анализ 22 случаев стационарного лечения детей с диагнозом инфекционный мононуклеоз (сведения из карт стационарного больного 003/у). Возраст пациентов – от 6 лет до 18 лет, средний возраст – 12,8 лет, 90% это дети старше 10 летнего возраста. Пациенты обращались за медицинской помощью в среднем на 5 день от начала заболевания, госпитализация – на 8 день, как правило, в связи с отсутствием положительной динамики на фоне амбулаторного лечения. Основными симптомами в начале заболевания были: лихорадка выше 38,5°C на протяжении нескольких дней, слабость, боли в горле. Треть пациентов была направлена в стационар с диагнозом острый тонзиллофарингит, также направительными диагнозами были: острое респираторное заболевание, лихорадка не уточненная, пневмония. Наряду с лихорадочно-интоксикационным синдромом, были явления тонзиллофарингита (86,3% случаев), отмечалась пастозность лица (54,5% случаев) затруднение носового дыхания без выраженного отделяемого из носа (45% случаев) что свидетельствовало об увеличении носоглоточной минда-

лины, в 72% случаев отмечено увеличение подчелюстных и шейных лимфатических узлов, у 41% пациентов отмечалась экзантема. При УЗИ исследовании выявлена гепатоспленомегалия, явления перипортальной и мезентериальной лимфаденопатии (95% случаев). Более половины пациентов на амбулаторном этапе получали антибактериальные препараты, в том числе амоксициллин. В 32% случаев в ОАК были выявлены атипичные мононуклеары, у 17 пациентов (77%) отмечался цитолитический синдром.

Результаты. Диагноз инфекционный мононуклеоз был подтвержден методом ПЦР (ДНК ВЭБ + - в крови) (n=10), серологическим методом (VCA IgM +) (n=15). В стационаре пациенты получали патогенетическую терапию, выписаны с выздоровлением под наблюдение педиатра по месту жительства.

Заключение. Дифференциальная диагностика тонзиллофарингитов и инфекционного мононуклеоза требует тщательного физикального осмотра и учета всех характерных клинических проявлений, в том числе наличия заднешейной лимфаденопатии, гепатоспленомегалии, что позволяет избежать ненужного назначения антибиотиков, минимизируя риск осложнений.

★★★

15.37. ПСИХОЛОГИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДОШКОЛЬНИКОВ С ЧАСТЫМИ РЕКУРРЕНТНЫМИ РЕСПИРАТОРНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ

*Галактионова М. Ю.¹,
Колесникова Н. Е.²*

¹Детская областная клиническая больница, г. Псков, Россия.

²Псковский государственный университет, г. Псков, Россия.

Актуальность. Повторные и тяжело протекающие респираторные заболевания неблагоприятно влияют на состояние здоровья детей, приводят к срыву адаптации основных функциональных систем организма.

Цель: оценка особенностей психологического развития дошкольников часто болеющих респираторными рекуррентными инфекциями.

Материалы и методы. Обследовано 130 детей, посещающих дошкольные учреждения г. Пскова. Методом сплошной выборки были отобраны 22 ребенка в возрасте от 5-ти до 7-ми лет (10 девочек и 12 мальчиков). Критерии включения: 2-я группа здоровья, 4 и более эпизодов ОРЗ в год, инфекционный индекс 1,1–3,5. Психологическое развитие оценивалось по следующим методикам: речевого развития по О. В. Груздевой (2010), проявления тревожности и эмоционального восприятия по Е. Ю. Дубовик (2006), Ж.Г. Дусказиевой (2009), развития самосознания по Н. А. Мосиной (2007).

Результаты. Выявлены типичные для часто болеющих детей особенности личности: преобладание позиции «малоценности», ущербности, эмоциональная лабильность, непосредственно-чувственное отношение к себе, заниженная самооценка; собственная познавательная активность, направленная на преодоление преград и реализацию жизненно важных потребностей; слабо сформированы механизмы личностно-смысловой регуляции. У 77,3% обследованных выявлена направленность желаний на предотвращение болезненных симптомов и избегание страданий. У 59,1% отмечено проявление неприятия себя, недовольства своей внешностью, низкая самооценка. Дети, рассматривают свои заболевания как наказание за плохое поведение, болезнь воспринимается как ограничение привычной жизни. При анализе параметров познавательного развития были выявлены: общая истощаемость психической деятельности (54,5%); инертность, колебания работоспособности; меньшие показатели объема, точности и устойчивости внимания, были развиты уровни переключения внимания; отмечался меньший объем памяти. У каждого второго отмечалось снижение показателей речевого развития, при рассказывании дети были более эмоциональны, речь в 1/3 случаев лишена логической последовательности, редко использовались вырази-

тельные средства, активный словарь недостаточно богат, отмечены трудности в обучении грамоте.

Заключение. Показано, что часто болеющие дети отличаются от здоровых сверстников особенностями протекания основных видов психологической деятельности. Меняются активность, внутренняя картина болезни, отражающая уровень самосознания больного, а также характер общения с взрослыми и сверстниками.



15.38. РОДИТЕЛЬСКОЕ ОТНОШЕНИЕ КАК ФАКТОР РИСКА РАЗВИТИЯ ОЖИРЕНИЯ И АССОЦИИРОВАННЫХ С НИМ ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

*Сургутская А. Ю., Сметанина С. А.
Уфимцева А. Е.*

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Тюмень, Россия.

Актуальность. Семейная среда и климат в ней, отношение родителей к ребёнку оказывают самостоятельное влияние на его здоровье, как физическое, так и психическое. Родительское отношение является модифицируемым фактором риска, коррекция которого может способствовать повышению эффективности профилактики и терапии ожирения у детей.

Цель. Определить взаимосвязь между родительским отношением и клинико-метаболическими параметрами детей младшего школьного возраста.

Материалы и методы. Обследовано 57 семей детей в возрасте от 6 до 11 лет (24 девочки, 33 мальчика). Исследование детей включало измерение роста, массы тела, окружности талии (ОТ), расчет индекса массы тела (ИМТ) и standard deviation score ИМТ (SDS ИМТ, ВОЗ, 2005), проведение биохимического анализа крови с расчётом TyG-индекса, определение уровня кортизола в сыворотке крови. Среднее значение SDS ИМТ исследуемых детей составило $1,89 \pm 1,65$. Оценка отношения родителей ($n=114$) к детям определялась посредством валидного опросника родительских отношений Варга-Столина (ОРО, 1988 г.).

Результаты. По результатам корреляционного анализа установлено, что показатели опросника матерей «принятие» и «симбиоз», как критерии гиперопеки, имеют прямую умеренную связь с уровнем мочевиной кислоты (МК) у детей ($r_{xy}=0,313$; $p=0,018$ и $r_{xy}=0,371$; $p=0,036$). Показатель «контроль» в ответах матерей имеет прямые умеренные связи с уровнем кортизола у мальчиков ($r_{xy}=0,401$; $p=0,019$). Результаты опросника отцов по показателю «принятие» имеют прямые заметные связи с SDS ИМТ и ОТ у мальчиков ($r_{xy}=0,555$; $p=0,009$

и $r_{xy}=0,592$; $p=0,005$). Показатель «кооперация» у отцов, как критерий сотрудничества, отрицательно коррелирует со значением TyG-индекса в целом ($r_{xy}=-0,337$; $p=0,031$) и с уровнем триглицеридов (ТГ) у девочек ($r_{xy}=-0,484$; $p=0,030$). «Симбиоз» у отцов имеет прямую умеренную связь с уровнем ТГ и значением TyG-индекса у девочек ($r_{xy}=0,451$; $p=0,046$ и $r_{xy}=0,453$; $p=0,045$). Результаты показателя «контроль» у отцов напрямую взаимосвязаны с ОТ и уровнем МК у детей в целом ($r_{xy}=0,354$; $p=0,023$ и $r_{xy}=0,337$; $p=0,031$ соответственно).

Выводы. Клинические и метаболические особенности детей младшего школьного возраста взаимосвязаны с отношением их родителей. Так, гиперопека матери и отца ассоциирована с развитием абдоминального типа ожирения и нарушениями обмена пуринов и кортизола у сыновей. Усиленный контроль и опека отца взаимосвязаны с развитием нарушений липидного и углеводного обменов у дочерей.

★★★

15.39. РОЛЬ ПОЛИМОРФИЗМОВ ГЕНА, АССОЦИИРОВАННОГО С ЖИРОВОЙ МАССОЙ (FTO), ГЕНА АНГИОТЕНЗИНОГЕНА (AGT) У ДЕТЕЙ С МЕТАБОЛИЧЕСКИ-АССОЦИИРОВАННОЙ НЕАЛКОГОЛЬНОЙ ЖИРОВОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПЕЧЕНИ

*Евдокимова Н. В., Новикова В. П.,
Комиссарова М. Ю., Глушаков Р. И.,*

**Трандина А. Е., Бунтовская А. С.,
Подорова Л. А.**

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России.

Актуальность. Метаболически ассоциированная неалкогольная жировая болезнь печени (МАЗБП) представляет собой гетерогенное заболевание, отображающее связь между жировой болезнью печени и метаболическими расстройствами (ожирение, диабет и артериальная гипертензия). Выявление ранних и информативных молекулярных предикторов – полиморфизма маркерных генов, ассоциированных как с риском развития МАЗБП, так и с ожирением, повысит эффективность донозологической диагностики.

Цель исследования: изучить распределение частот генотипов полиморфизмов генов FTO, AGT и их взаимосвязь у детей с МАЗБП.

Материалы и методы. Проведено клиническое и лабораторно-инструментальное обследование 55 детей 10-17 лет: из них основную группу (n=50) составили дети с ожирением 2-3 степени и МАЗБП, группу сравнения (n=35) – 20 пациентов с ожирением различной степени. В работе были использованы антропометрические, клинические, лабораторно-инструментальные, молекулярно-генетические и стати-

стические методы.

Результаты. Для детей с ожирением МАЗБП характерны следующие особенности генотипов и аллелей изучаемых генов: 1. В 90% случаев они являются носителями гомозиготного генотипа TT и аллели T полиморфизма AGT 174C>T, p.Thr174Met, в 50% – носителями генотипа CC и аллели C полиморфизма AGT 235T>C, p.Met235Thr, имеют SDS ИМТ=3,55 [3,21;3,86]. 2. Наличие гетерозиготного генотипа TA полиморфного варианта гена FTO 23525T>A, p.A23525T у детей с ожирением является протективным фактором, значимо снижающим риск возникновения МАЗБП (OR=1,1; 95%ДИ 0,1-0,88, p<0,05).

Выводы:

1. МАЗБП у детей с ожирением имеет взаимосвязь с полиморфизмами гена ангиотензиногена (AGT).
2. Протективным генетическим маркером МАЗБП при ожирении является наличие модификации гена FTO 23525T>A, p.A23525T.
3. Идентификация полиморфных вариантов генов, ассоциированных с высоким риском развития МАЗБП, может быть одним из перспективных направлений ранней диагностики и профилактики данного заболевания.

★★★

15.40. РОЛЬ УРОВНЯ ТРЕВОЖНОСТИ У ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ, ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ

*Муртазаева О. А., Зайцева С. В.
Зайцева О. В.*

ФГБОУ ВО МГМСУ имени А.И. Евдокимова, Москва, Россия.

Цель: изучить уровень тревожности у детей с atopическим дерматитом, тяжелого течения.

Материалы и методы. Нами были обследованы 45 детей в возрасте от 12 до 17 лет, находившихся на стационарном обследовании в ФГБУЗ ЦДКБ ФМБА России. Обследование включало общеклинические методы, для оценки уровня тревожности применяли клинико-психологические методики А. М. Прихожан.

Результаты. Среди детей с atopическим дерматитом были выявлены гендерные различия: преобладание женского пола над мужским (32 против 13, $p < 0.05$). У большинства детей (72%) отмечен высокий уровень тревожности, у 18% – средний уровень тревожности, у 10% детей – низкий уровень тревожности ($p < 0.05$). Достоверной разницы по уровню тревожности среди мальчиков и девочек выявлено не было.

Выводы. 72% детей с atopическим дерматитом, тяжелого течения имеют высокий уровень тревожности, нуждаются в консультации медицинского психолога и проведении реабилитационных мероприятий.

★★★

15.41. СИНДРОМ ЖЖЕНИЯ ПОЛОСТИ РТА (СЖПР) У ПОДРОСТКОВ С ИДИОПАТИЧЕСКИМ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ (ИРА)

Кулиева Э. Р.

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского» (ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»), Симферополь, Россия

Введение. Частота аутоиммунных заболеваний в последние десятилетия возрастает в геометрической прогрессии. Пристального внимания эти болезни заслуживают у детей и подростков. К данной категории относятся больные идиопатическим ревматоидным артритом (ИРА). На текущий момент этиология заболевания остается неизвестной, хотя клинические проявления ИРА хорошо изучены. В большинстве случаев для больных ИРА характерны коморбидные состояния, среди которых регистрируются как неврологические расстройства, так и патология орофациальной области.

Цель исследования. Установить частоту и особенности проявления глоссодинии у больных ИРА.

Материал и методы. Обследовано 285 больных ИРА в возрасте 7-16 лет. Из них мальчики – 131 (45,96%), девочки – 154 (54,04%). Дебют ИРА менее 6 лет – 173 (60,7%), более 6 лет – 112 (39,3%) больных. Обследование проводилось в доковидный период.

Результаты. Установлено, что клинические признаки глоссодинии имели 59 (20,7%) человек – 21 (35,6%) мальчик и 38 (64,4%) девочек. Дебют ИРА до 6 лет – 12 (20,34%), более 6 лет – 47 (79,66%) больных. В целом дискомфорт и неприятные ощущения в языке отмечали все 59 человек. «Чувство покалывания», жжения – 44 (74,58%) больных. Ощущение инородного предмета на языке, «чувство волоса» было характерно для 19 (32,2%) человек. Периодическое «онемение» языка описывали 9 (15,25%) человек. Все больные с признаками глоссодинии жаловались на сухость во рту («чувство липкости»). Длительность парестезий – различна. На дисгевзию указали 14 (23,73%) человек. Агевзия не регистрировалась. Субъективные признаки бульбарных расстройств (нарушение глотания, ощущение «тяжелого языка») больными не отмечались.

Заключение. У больных ИРА есть трудности в выявлении признаков глоссодинии. Это обусловлено высокой степенью субъективности в детском возрасте. Чаще глоссодиния регистрируется у длительно болеющих девочек. Данному контингенту требуется дифференцированное исследование неврологического статуса. Оказание медицинской помощи этой категории больных требует междисциплинарного подхода.



15.42. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ В АКТИВНОМ ПЕРИОДЕ ЦЕЛИАКИИ

Ивенская Т. А.

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Ставрополь, Россия.

Актуальность и цель исследования. Абсорбция железа происходит в основном в проксимальном отделе двенадцатиперстной кишки. Эта часть кишечника подвергается атрофическим изменениям при целиакии, что приводит к снижению его всасывания и развитию железодефицитной анемии (ЖДА). До сих пор было неясно, почему некоторые пациенты с целиакией продолжают страдать ЖДА, несмотря на тщательную безглютеновую диету и нормализацию строения ворсинок. Учитывая вышеизложенное, необходимо оптимизировать диагностический подход в отношении железодефицитных состояний (ЖДС), осложняющих течение целиакии, чтобы предупредить их развитие или своевременно начать лечение на более ранних этапах заболевания.

Цель исследования – оценка состояния ферритинового статуса, уровня цинкпротопорфирина (ЦПП), растворимых рецепторов трансферрина (sTfR) у детей с целиакией. Пациенты, материалы, методы. В исследование вошло 246

детей с впервые выявленной целиакией, было выделено 3 группы: без дефицита железа (ДЖ) – 69 (28,1%) человек, с латентным дефицитом железа (ЛДЖ) – 110 (44,7%) пациентов и 67 (27,2%) детей с ЖДА. Все пациенты прошли оценку гематологических параметров, отдельно у 75 пациентов с целиакией и у детей из КГ (n=30) проведен анализ уровня ЦПП и sTfR.

Результаты. Распространенность ЖДС среди детей с целиакией составляет 71,9%. В структуре ЖДС у большинства возрастных групп преобладает ЛДЖ, а у детей старшего школьного возраста – уже развивается анемия (51,9%). Выявлено превышение уровня ЦПП – 21,0 [20,1; 22,5] (p=0,001), sTfR – 9,1 [8,1; 10,5] (p=0,001) у пациентов в активном периоде целиакии по сравнению с детьми из КГ: 19,8 [18,6; 21,2], 3,7 [1,0; 5,6] соответственно. Проведен анализ распределения численности пациентов без ДЖ, с ЛДЖ, с ЖДА в зависимости от значения sTfR. У детей без ДЖ – почти у 21 ребенка (84,0%) из 25 превышено значение sTfR, что означает, что в дальнейшем у данной группы детей возможно развитие ДЖ. По мере прогрессирования ДЖ – число детей с превышенным sTfR нарастает до 90% (27 из 30 детей с ЛДЖ и 18 из 20 пациентов с ЖДА).

Заключение. Продемонстрировано, что доля ЖДС у пациентов с

целиакией весьма высока (71,9%). Помимо этого, повышенные значения ЦПП и sTfR у пациентов без лабораторно подтвержденного ДЖ указывает на наличие прелатентного ДЖ и позволяет относить всех детей с целиакией в группу риска по развитию ЖДС.

★★★

15.43. СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, ПОСЕЩАЮЩИХ ДЕТСКИЕ ДОШКОЛЬНЫЕ УЧРЕЖДЕНИЯ

*Елкина Т. Н.¹, Пирожкова Н. И.¹,
Лиханова М. Г.¹, Ращупкина Т. С.²,
Перегудова О. Н.²*

¹ФГБОУ «Новосибирский государственный медицинский университет», Новосибирск, Россия

²«Детская поликлиника №25», г. Новосибирск, Россия.

Введение. В настоящее время в нашей стране более 7 миллионов детей дошкольного возраста посещает почти 34 тысячи образовательных организаций. В этом периоде высок риск повторных заболеваний органов дыхания. Данный класс болезней занимает ведущее место в структуре патологии детского возраста, большую часть которого составляют острые респираторные инфекции (ОРИ).

Цель исследования – оценка состояния здоровья детей перед началом посещения детского дошколь-

ного учреждения (ДДУ) и причины заболеваемости в первый год социализации.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное сравнительное исследование 100 амбулаторных карт организованных дошкольников г. Новосибирска, которые начали посещать детский сад с января 2020 года по август 2021 года. В разработку были взяты критерии: возраст начала посещения ДДУ, вскармливание, вакцинация, наблюдение специалистами, причины обращения за медицинской помощью в течение первого года пребывания в организованном коллективе.

Результаты. Средний возраст начала посещения ДДУ $2,1 \pm 0,4$ года. 42% были здоровы, у 46% имели место функциональные отклонения и у 12% хронические заболевания в стадии компенсации. На естественном вскармливании до 6 месяцев находилось большинство детей с I группой здоровья, половина детей со II группой и только третья часть с III группой. Основная причина обращения за медицинской помощью в первый год посещения – ОРИ: 97,7% болели от 1 до 10 раз (в среднем $3,3 \pm 1,9$ раза). У пациентов с рецидивирующими ОРИ чаще регистрировалась средняя степень тяжести, осложнённое течение и возникала необходимость в системной антибактериальной терапии. Другой группой причин являлись инфекционные болезни – 21,1%

(ветряная оспа и острые кишечные инфекции).

Заключение. 77% детей начинают посещать ДДУ до 3 лет. Большинство не имело хронических заболеваний (I группа здоровья 42%, II группа здоровья 46%). Ведущая роль в формировании здоровья ребёнка принадлежит естественному вскармливанию. Болезни органов дыхания занимают первое место в структуре патологии детского возраста и являются основной причиной обращения за медицинской помощью.



15.44. СОСТОЯНИЕ И ПЕРСПЕКТИВЫ СЛУЖБЫ ПЕДИАТРИИ В КЫРГЫЗСТАНЕ

Сулайманов Ш. А., Джетыбаева А. Б.

Национальный центр охраны материнства и детства при Минздраве КР. Бишкек, Кыргызстан.

В сфере охраны здоровья и развития детей и подростков в Кыргызской Республике налаживаются механизмы координации деятельности государственных, частных, неправительственных и международных организаций в деле улучшения положения детей и подростков, в т.ч. с ОВЗ. Потенциал медицинских работников нуждается в постоянном повышении их квалификации с учётом политики в области охраны здоровья и развития детей и под-

ростков. Проблематичным является отсутствие четко разграниченных функций и медицинских услуг детям в стационарах вторичного и третичного уровней, что приводит к фрагментации, дублированию и неэффективному управлению ресурсами здравоохранения.

★★★

15.45. СОЦИАЛЬНЫЙ ПОРТРЕТ СЕМЕЙ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОГО ОТДЕЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКИ ГОРОДА БЛАГОВЕЩЕНСКА

*Романцова Е. Б., Приходько О. Б.,
Берендеева В. М., Мусатова Е. В.,
Романцова Л. Н., Саядян М. М.,
Приходько К. С.*

ФГБОУ ВО Амурская государственная медицинская академия, Благовещенск, Россия.

ГАУЗ АО «Детская городская клиническая больница», Благовещенск, Россия.
ФГБОУ ВО «Амурский государственный университет», Благовещенск, Россия.

В современных условиях совершенствование системы медико-социального обеспечения детского населения должно осуществляться по пути не только повышения эффективности и качества лечебно-диагностической помощи, но и с позиции интенсивно развивающейся профилактической и медико-социальной помощи. Целью медико-социальной помощи детскому населению является достижение

максимально возможного уровня здоровья, функционирования и адаптации детей с физической и психической патологией, а также находящихся в трудной жизненной ситуации и социально опасном положении. Количество обслуживаемых 3-й детской поликлиникой детей всего: 13 722 (10 384 семьи). Распределение детей по возрасту: от 0 до 3 лет – 1573 человек, от 0 до 6 лет – 3514 человек, от 0 до 18 лет – 13 722 чел. Распределение детей по полу: мальчики – 7 193 человек, девочки – 6 529 чел. Распределение по организации детей: организованные дети: 12 536 человек, неорганизованные – 1 186 человек. В основном в поликлинике обслуживаются дети из полных семей, где родители имеют работу, условия проживания детей удовлетворительные. Дети своевременно получают необходимую и в полном объеме медицинскую помощь. Социальный портрет клиента детской поликлиники и категории детей, которым оказывается помощь сотрудниками медико-социального отделения ГАУЗ АО «Детская ГКБ» детская поликлиника №3: дети из многодетных семей – 391 семья; дети, находящиеся под опекой: 93 человека; дети-инвалиды: 287 человек, дети из социально неблагополучных семей – 32 семьи /79 детей (семей, состоящих на контроле в межведомственном штабе администрации г. Благовещенска), из них: семьи, где родители уклоняются от исполнения родитель-

ских обязанностей – 2 семьи /4 детей; из семьи, где родители употребляют наркотики – 3 семьи /6 детей; из семей, где родители не выполняют родительские обязанности – 8 семей /15 детей; из семей, где родители злоупотребляют алкоголем – 19 семей /54 ребенка; дети, чьи матери – «юные» – 2 семьи /2 детей; дети, чьи матери – сироты (до 23 лет) – 2 матери /2 детей.

Данная социально-демографическая характеристика детей типична для всех четырех детских поликлиник города Благовещенска, следовательно, важной задачей, которая эффективно реализуется специалистами детских поликлиник г. Благовещенска – межведомственное взаимодействие, социальный, юридический контроль неблагополучных семей, мониторинг показателей здоровья и психического развития детей и подростков группы социального риска.



15.46. ТЕЧЕНИЕ И ИСХОДЫ БОЛЕЗНИ НИМАННА-ПИКА ТИП А/В В УСЛОВИЯХ ТРАНСПЛАНТАЦИИ СТВОЛОВЫХ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК

*Мельникова И. М., Павликов А. А.
Борисова Е. К.*

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России.

ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность заявленной темы и ее научная новизна обусловлены отсутствием эффективного лечения болезни Ниманна-Пика тип А/В. На сегодняшний день пациенты с данным диагнозом живут в условиях экспериментального патогенетического и вынужденного симптоматического лечения, редко доживая до второго десятилетия. В представленном семейном случае 2 детей с болезнью Ниманна-Пика тип А/В продемонстрированы результаты и относительная эффективность трансплантации костного мозга.

Цель. Целью нашего исследования стала не только демонстрация колоссальных различий в течении и исходах заболевания при наличии трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, как экспериментального метода лечения, и в условиях отсутствия специфической терапии, но и повышение осведомленности о данной патологии и положении донорства в России. В клиническом наблюдении описаны истории 2 пациентов (кровных брата и сестры): пациент №1 с прогрессирующей гепатоспленомегалией, отмеченной в 5 месяцев, и установленным в этом возрасте диагнозом болезнь Ниманна-Пика тип А/В, умерший в возрасте 3 лет. Пациентка №2 с установленным при рождении диагнозом болезнь Ниманна-Пика тип А/В, проведенной в возрасте 8 месяцев трансплантацией стволо-

вых гемопоэтических клеток, нормализацией уровня сфингомиелиназы к возрасту 5 лет, положительной динамикой уровня печеночных ферментов и гепатоспленомегалии.

Результаты исследования не дают возможности однозначно судить об эффективности проведенного лечения. В сравнении с пациентом №1 без специфического лечения, умершим в возрасте 3 лет, пациентка №2 после трансплантации костного мозга достигла нормативного уровня фермента сфингомиелиназы, биохимических показателей (в частности, печеночных маркеров), возрастных нормативов размеров печени и селезенки, увеличилась продолжительность ее жизни, что можно рассматривать, как положительный эффект терапии. Однако прогрессирующие неврологические нарушения, этиологию которых достоверно установить невозможно ввиду наличия посттрансплантационных осложнений, склоняют авторов к неоднозначности метода и необходимости дальнейшего изучения, как самого заболевания, так и перспективных методов терапии, профилактики их осложнений с целью продления и улучшения качества жизни пациентов с данным диагнозом.

★★★

15.47. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ЭЛАСТОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ АУТОИММУННОГО ТИРЕОДИТА У ДЕТЕЙ.

Кузьмина Н. Е.^{1,2}, Пыков М.И.³

¹Южно-Уральский государственный медицинский университет, Челябинск, Россия;

²Челябинская областная детская клиническая больница, Челябинск, Россия;

³Российская медицинская академия непрерывного последипломного образования (РМАНПО), Москва, Россия.

Введение. Болезни щитовидной железы ежегодно подтверждают свою актуальность у детей, занимая стабильное второе место в структуре общей заболеваемости эндокринной системы. Аутоиммунный тиреоидит нередко встречается у детей. Представляет собой хроническое аутоиммунное заболевание, которое приводит к разрушению железы и осложняется развитием гипотиреоза. Ультразвуковая эластография позволяет получить информацию об упругих свойствах тканей, претерпевающих изменение под воздействием патофизиологических процессов, при проведении обычного ультразвукового исследования, путем измерения значений скорости сдвиговой волны или модуля Юнга, в интересующих нас органах. Методика дополняет стандартное исследование цифровыми значениями, достоверно выявляет патологически измененную ткань

щитовидной железы у детей и может активно использоваться в клинической практике.

Цель исследования: определить и сравнить показатели жесткости неизменной щитовидной железы здоровых детей и пациентов с хроническим аутоиммунным тиреоидитом.

Материалы и методы. В исследование включено 212 детей, из них 175 детей без патологических изменений щитовидной железы (возраст от 3 до 17 лет) и 37 пациентов с хроническим аутоиммунным тиреоидитом (возраст от 7 до 17 лет). Всем участникам выполнены стандартное ультразвуковое исследование щитовидной железы, дополненное двумерной эластографией сдвиговой волной (аппарат Aixplorer (Supersonic Imagine, Франция; линейный датчик 5-18МГц), тестирование функции щитовидной железы.

Результаты. У детей с неизменной щитовидной железой среднее значение модуля Юнга (E_{mean}) составило $7,49 \pm 0,10$ кПа, медиана значения E_{mean} – 7,00 кПа, E_{max} – 13,30 кПа. У пациентов с тиреоидитом Хашимото среднее значение модуля Юнга (E_{mean}) составило $14,0 \pm 0,4$ кПа, медиана значения E_{mean} – 14,5 кПа, E_{max} – 22,3 кПа. Значение жесткости у пациентов с диффузными заболеваниями были достоверно выше, чем у здоровых детей ($P = 0,000$).

Заключение. Эластография сдвиговой волной способна дифференцировать измененную ткань при диффузных поражениях щитовидной железы, полезна при комплексной ультразвуковой оценке органа у детей для ранней диагностики аутоиммунного тиреоидита.

★★★

15.48. УРОВЕНЬ MMP-2 В МОЧЕ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Зорин И. В., Зорина Р. А.

ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, Оренбург.

Актуальность. В настоящее время в Российской Федерации проводится расширенный неонатальный скрининг на 36 наследственных заболеваний, в том числе на первичные иммунодефициты (ПИДС) методом TREC и KREC. Ранняя диагностика ПИДС даёт возможность своевременно начинать лечение и улучшает прогноз.

Научная новизна. ДНК TREC и KREC – это универсальный маркер Т-клеточных иммунодефицитов и маркер созревания В-клеток, однако, метод широко не используется у детей рожденных до 2023г.

Цель исследования: оценить возможность использования вышеупомянутого метода для диагностики ПИДС для детей старше 1 года.

Материалы и методы. Нами было проведено 92 TREC и KREC теста детям в возрасте от 1 года до 9 лет. Показаниями были: частые длительные респираторные заболевания, затяжные пневмонии, осложнения вакцинации. Выявлен 1 положительный результат (снижение показателя KREC).

Результаты и их обсуждение. Анамнез данной пациентки: от 1 беременности, на фоне у ОРВИ, герпесвирусной инфекции, обострений хронического тонзиллита у мамы. Мама во время беременности работала оператором автозаправочной станции, папа – сварщик. На момент родов маме 33 года, страдает миопией, хроническим бронхитом, хроническим циститом, папе 32 года-здоров, курит. Роды в срок 40 недель, оперативным путем (кесарево сечение) по причине клинически узкого таза. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 3660 г, длина тела – 53 см. В неонатальном периоде – конъюгационная желтуха, витамин К-дефицитный геморрагический синдром. Профилактические прививки по календарю. Диагностированные заболевания: врожденный вывих бедра, открытое овальное окно, пиелозктазия, долихосигма, бронхиальная астма, стигмы дисэмбриогенеза. Аллергологический анамнез: с 4 месяцев – атопический дерматит, отмечалась сыпь на аскорил, гранат, черную смородину.

Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, отиты, гнойный панариций, затяжная пневмония (45 дней). Перенесенная пневмония с затяжным течением являлась показанием для проведения TREC и KREC теста. При дальнейшем исследовании в иммунограммах трехкратно отмечалось снижение IgM. Был выставлен диагноз «Селективный дефицит Ig M». В настоящее время продолжается наблюдение за ребенком.

Выводы. Метод TREC и KREC может быть использован в качестве метода исследования не только в плане неонатального скрининга, но и для диагностики первичных иммунодефицитов у детей, которые родились до 2023 года.



15.49 УРОВЕНЬ МАКРОФАГАЛЬНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО БЕЛКА-1 альфа (MIP-1 α) У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ОЖИРЕНИЕМ

*Малахова Ж. Л., Кашуба Э. А.,
Перминова Л. А., Кашуба Е. В.*

ФАГОУ ВО Балтийский Федеральный университет им. И. Канта, Калининград, Россия.

Введение. Избыточная масса тела и ожирение в РФ встречаются у каждого четвертого ребенка (в среднем у 25,3% детского населения). К сожалению, дети, страдающие ожирением, скорее всего, останутся таковыми и после взросления,

из-за чего возникает повышенный риск развития у них целого букета неинфекционных хронических заболеваний со стороны сердечно-сосудистой, эндокринной систем и т.д. Воспаление, вызванное ожирением, характеризуется привлечением макрофагов жировой ткани, которые высвобождают воспалительные цитокины и хемокины. MIP-1 α (макрофагальный воспалительный белок 1 α) / CCL3, индуцирует инфильтрацию моноцитами / макрофагами и, таким образом, участвует в воспалении жировой ткани, вызванном ожирением.

Цель исследования – оценить уровень MIP-1 α у детей 10 – 18 лет, страдающих ожирением.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 23 пациента в возрасте 10–18 лет, прошедших обследование и лечение в детской областной больнице Калининградской обл. с диагнозом «ожирение» разной степени выраженности. Группу сравнения составили 8 детей такой же возрастной группы без хронических заболеваний. Уровень MIP-1 α определяли с помощью проточной флуориметрии (Bio-Plex 200 Systems, Bio-Rad, США) с использованием тест-систем Bio-Plex Pro™ Human Inflammatory Panel 1, 27-Plex (Bio-Rad, США). Обработку полученных данных проводили с использованием программы STATISTICA.

Результаты. В исследовании приняли участие 31 ребенок: основная группа – 23, группа сравнения – 8. Среди детей основной группы преобладали девочки – 78.2%, мальчики – 21.8%. Средний возраст пациентов составил 14.6 ± 3.4 лет. У подавляющего числа пациентов (86.3%) была отягощена наследственность по ожирению, причем у 60.9% – по ожирению и сахарному диабету II типа. Индекс массы тела колебался в пределах 24.1 – 41.4 кг/м², индекс инсулинорезистентности (НОМА-IR) 4.0 ммоль/л и более был задокументирован у 36.4% подростков. Уровень MIP-1 α в среднем составил 0.4 нг/мл (группа сравнения – 0.2 нг/мл, $p=0,0070$).

Заключение. Полученные результаты свидетельствуют об изменении в системе регуляции хемокинов и их рецепторов при ожирении, что является патогенетической основой для развития локального воспаления в жировой ткани и фактором риска инсулинорезистентности, хронического воспаления метаболических тканей и сахарного диабета II типа.

★★★

15.50. ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА ГОРОДА БАРНАУЛА.

*Казанина А. Б., Шахова Н. В.,
Мироненко И. И., Данилов А. Н.*

ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России г. Барнаул, Россия.

КГБУЗ «Детская городская больница № 1, г. Барнаул», Россия.

Резюме. Представлены промежуточные результаты одномоментного проспективного исследования по оценке физического развития (ФР) у городских детей 7 – 10 лет.

Актуальность. С 2017 года распоряжением Минздрава России для оценки физического развития детей на территории РФ рекомендовано использовать нормативы ВОЗ (2006 г.) До настоящего времени не проведена оценка физического развития детей региона с использованием рекомендуемых нормативов.

Цель научной работы состояла в оценке ФР школьников 7-10 лет по таблицам стандартных отклонений, разработанных ВОЗ.

Описание. В одномоментном проспективном исследовании участвовали 645 детей в возрасте 7-10 лет, посещающие школьные образовательные учреждения г Барнаула. Антропометрические исследования проводились во время профилактического осмотра врачами Городского центра здоровья детей. Оценка ФР проводили с помощью нормативов ВОЗ (2006 г.). Для оценки уровня ФР использовали соотношение рост/возраст; для оценки соответствия массы тела росту использовали соотношение индекс массы

тела (ИМТ)/возраст. Терминология, используемая при оценке физического развития детей: ФР среднее – рост/возраст от $-2 SD$ до $+2 SD$; ФР низкое – рост/возраст ниже $-2 SD$ ФР высокое – рост/возраст выше $+2 SD$ Нормальная масса тела – ИМТ/возраст $\pm 1,0 SD$ Избыточная масса тела – ИМТ/возраст от $+1 SD$ до $+2 SD$. Ожирение – ИМТ/ возраст равный или более $+2 SD$ Дефицит массы тела – ИМТ/возраст ниже $-1 SD$.

Результат: Среднее физическое развитие имеют – 615 (95,3%) школьников, низкое физическое развитие оказалось у 3 (0,5%) детей; высокое ФР у 27 (4,2%) детей. Избыточная масса тела отмечена у 99 (15,3%) человек; ожирение у 77 (11,9%); дефицит массы тела у 101 (15,6%). Большинство детей имеют среднее физическое развитие, отмечен значительный процент обучающихся с ожирением, избыточной массой тела и дефицитом массы тела.

Ключевые слова: физическое развитие, школьник; таблицы стандартных отклонений.

★★★

15.51. ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА В ФОКУСЕ ВНИМАНИЯ НЕОНАТОЛОГА, ПЕДИАТРА

Деревцов В. В., Деревцова А. В.

АО «Медицинские услуги», г. Москва, Россия.

ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, Смоленск, Россия.

Введение. Практикующие неонатологи, педиатры ежедневно сталкиваются с ситуациями, требующими дифференциальной диагностики изменений с состоянием щитовидной железы.

Цель исследования – рассмотреть симптомы нарушения функционирования щитовидной железы у детей различных возрастов.

Материалы и методы. Использованы теоретическая база, учебная и научная литература, статьи из периодических журналов. Применены методы анализа и синтеза, прогнозирования, обобщения, сравнения, абстрагирования. Использовались приемы группировки и аргументации выводов и предложений.

Результаты. Изменение функционирования щитовидной железы проявляется гипо-, гипер- и эутиреоидными состояниями. Эутиреоидное состояние характеризуется отсутствием клинических и лабораторно-инструментальных данных, характерных для гипер- и гипотиреоидных состояний. При гипер- и гипотиреоидных состояниях развиваются симптомы, формирующие синдром церебральной недостаточности, сердечно-сосудистый и желудочно-кишечный синдромы, а также

поражения почек, синдром поражения глаз и его вспомогательного аппарата, синдром нарушения роста и изменений со стороны костной системы, синдромы эндокринопатии, эктодермальных и катаболических нарушений, мукоидного отека, синдром поражения щитовидной железы, дополнительные синдромы.

При выявлении I и II степени зоба назначается УЗИ и определение ТТГ. При диффузном зобе и повышенном ТТГ назначается определение уровня свободного Т4 и антител к ткани щитовидной железы (антитела к тиреоглобулину, тиреопероксидазе). Проводится дифференциальная диагностика с аутоиммунным тиреоидитом и гипотиреозом. При диффузном зобе и пониженном ТТГ назначается определение уровня свободных Т4, Т3 и антител к рецепторам тиреотропного гормона, микросомальной фракции тиреоцитов. Проводится дифференциальная диагностика с тиреотоксикозом. При узлом или многоузловом зобе и пониженном ТТГ назначается определение уровня свободных Т4, Т3 и антител к рецепторам тиреотропного гормона, микросомальной фракции тиреоцитов и кальцитонина. Проводится дифференциальная диагностика с тиреотоксикозом. Исключается медуллярный рак. Назначается контрольное УЗИ ЩЖ и Л/У для подтверждения или опроверже-

ния диффузного и/или узлового зоба. Подключаем к работе детского эндокринолога.

Заключение. При дефиците или избытке тиреоидных гормонов развиваются изменения всех без исключения органов и систем, что определяет полисистемность и многообразие клинических проявлений. Основные изменения происходят на клеточном уровне.



15.52. ЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ ЖЕНЩИН В ПЕРВЫЕ 3 МЕСЯЦА ПОСЛЕ РОДОВ

*Деларю Н. В., Деларю В. В.,
Демидова В. А., Виноградова В. А.*

Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия.

Введение. Состояние нервно-психического здоровья населения традиционно имеет большое медико-социальное значение; в сложившейся демографической ситуации в России особенно актуальной является его оценка в контексте проблематики охраны материнства и детства.

Цель исследования – анализ эмоциональных состояний женщин в первые 3 месяца после родов.

Материал и методы. Анкетирование 405 женщин в первые 3 месяца после родов на базе ГУЗ «Детская

поликлиника № 15» (г. Волгоград), «Блок здорового ребёнка» в ноябре 2023 г. – мае 2024 г. (сплошная выборка). Была использована Эдинбургская шкала послеродовой депрессии (EPDS; J.L. Cox et al., 1987), которая обладает достаточными показателями надежности и выявляет большинство случаев послеродовой депрессии (ПРД), что свидетельствует о возможности её использования в качестве скрининговой методики (Шаманина М.В., Мазо Э.Г., 2015). Продолжительность анкетирования с учетом расшифровки результатов занимает 5-7 минут. Интерпретации результатов: если набрано до 4-х баллов включительно, вероятность наличия ПРД низкая; 5-11 баллов – средняя; 12 и более баллов – высокая вероятность наличия ПРД.

Результаты. Согласно проведенному исследованию: у 31,1% опрошенных вероятность наличия ПРД была низкой; соответственно, в консультации психолога (психотерапевта) они не нуждаются. У 42,0% средняя вероятность средняя вероятность; данному контингенту целесообразна консультация психолога (психотерапевта). У 26,9% диагностирована высокая вероятность наличия ПРД; они нуждаются в консультации психолога (психотерапевта) и, скорее всего, в получении психологической помощи.

Заключение. Проведённое скрининговое исследование показало высокую вероятность наличия ПРД у 26,9% женщин в первые 3 месяца после рождения ребёнка; соответственно, им показана не только консультация психолога (психотерапевта), но и психологическое консультирование. В этой связи встаёт вопрос о реальных путях реализации этого, учитывая, что в первые месяцы после родов посещение молодыми мамами психологических центров, как и специальные обращения к психологу в детской поликлинике (при его наличии) крайне мало вероятно. Представляется, что одним из возможных механизмов осуществления психологического консультирования может быть on-line консультирование психологами, работающими в женских консультациях, «Школах материнства» и в других структурах аналогичной направленности, что окажет о позитивное влияние на состояние нервно-психического здоровья, как самой мамы, так и её ребёнка.

★★★

15.53. ЮНОШЕСКИЙ АРТРИТ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ КИШЕЧНИКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ).

*Полянская Н. А.¹, Горбунова А. А.²,
Павлинова Е. Б.³, Савченко О. А.³,
Губич А. А.³, Пахотин Е. Г.³*

¹ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России;

²БУЗОО ОДКБ

³ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России.

Актуальность. Юношеский артрит (ЮА) — одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний, встречающихся у детей. Заболеваемость ЮА составляет от 2 до 16 на 100 тыс. детского населения в возрасте до 16 лет. Артрит также может быть проявлением других воспалительных заболеваний, таких как воспалительное заболевание кишечника (ВЗК).

Материал и методы исследования. Пациентка 2015 г.р. Дебют суставного синдрома в ноябре 2018 г, стационарное обследование и лечение в БУЗОО ГДКБ №2 г. Омска. В марте 2019 г. выставлен диагноз: Ювенильный хронический артрит, олигоартикулярный вариант. Базисная терапия метотрексатом, получала регулярно, переносила удовлетворительно. В ноябре 2023 г. первый эпизод гемоколита. В общеклинических и биохимических анализах положительные маркеры воспаления. Фекальный кальпротектин – 1414,0 мкг/г (норма 50 мкг/г). Проведена колоноскопия: эндоскопическая картина характерна для тотального язвенного колита с немногочисленными микроабсцессами и единичными эрозиями в области баугиниевой заслонки (индекс активности

по шкале UCEIS – 3 балла). Консультирована офтальмологом – диагностирован острый двусторонний передний увеит.

Результаты. По результату проведенного обследования у пациентки верифицирован диагноз: Язвенный колит, панколит (E4), отсутствие тяжелой атаки в анамнезе (S0), непрерывно рецидивирующее течение. Юношеский артрит, ассоциированный с воспалительными заболеваниями кишечника. Острый двусторонний передний увеит. Учитывая наличие нескольких локусов аутоагрессии (суставы, кишечник,

глаза), неэффективность базисной иммуносупрессивной терапии, пациентке по жизненным показаниям назначена генно-инженерная биологическая терапия препаратом из группы блокаторов ФНО-альфа (адалимумаб).

Заключение. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика. Таким образом, учитывая механизм заболевания ЮА, у врача-клинициста должна быть настороженность в отношении ряда патологических состояний желудочно-кишечного тракта с аутоиммунной агрессией.



Раздел 16
ПУЛЬМОНОЛОГИЯ



16.1. АНАЛИЗ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫХ ЯВЛЕНИЙ ПРИ ПРИЕМЕ ПРОТИВОТУБЕРКУЛЕЗНЫХ ПРЕПАРАТОВ В РАМКАХ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТУБЕРКУЛЕЗА У ДЕТЕЙ

Глушаков И. А., Лозовская М. Э.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет», Санкт-Петербург, Россия

Введение. Туберкулезная инфекция (ТИ) – это состояние стойкого иммунного ответа, обусловленного присутствием в организме антигенов *M. tuberculosis* при отсутствии клинических проявлений заболевания туберкулезом (ТБ). На сегодняшний день ТИ и ТБ у детей отводится особое внимание, обсуждаются методы оценки эффективности профилактического лечения туберкулеза (ПЛТ), в том числе, с учетом анализа нежелательных явлений (НЯ) при приеме противотуберкулезных препаратов (ПТП).

Цель исследования. Проанализировать распространенность НЯ при приеме ПТП по результатам ПЛТ у детей с ТИ.

Пациенты и методы. Проанализирована когорта детей в возрасте от 1-17 лет – 500 детей, взятых на диспансерное наблюдение по VI А группе (здоровые дети, инфицированные микобактериями туберкулеза (МБТ) с ТИ. Дети были разделе-

ны на 3 группы: I гр. (190 чел.) дети, не имеющие семейного контакта с больным ТБ; II гр. (185 чел.) – дети из контакта с больным ТБ и III гр. – 125 детей, родители которых отказались от ПЛТ. Статистический анализ – компьютерная программа MS Excel 2010 и пакет программ SPSS 17.0.

Результаты исследования. Переносимость ПТП была достоверно хуже у детей из контакта с больным туберкулезом (II гр.). При контрольном обследовании при приеме ПТП у детей I гр. в 10,5% случаев наблюдалась бессимптомная гиперферментемия (повышение уровней основных печеночных показателей), в 7,9% – симптомы со стороны центральной нервной системы (ЦНС) ($p=1,0$; $\chi^2= 0,045$). У детей II гр. гиперферментемия наблюдалась в 7,6% случаев, симптомы со стороны ЦНС в 14% ($p = 0,048$; $\chi^2= 7,8$). Симптомы со стороны ЦНС включали жалобы на головную боль, сонливость, утомляемость (изменения носили легкий характер и непродолжительное течение). Гиперферментемия носила транзиторный характер, что не требовало полной отмены ПТП, купировалась гепатопротекторами.

Заключение. Анализ НЯ является важным моментом при учете эффективности проводимого ПЛТ. У детей I и II гр. следует отметить удовлетворительную переносимость ПТП, независимо от наличия туберкулезного контакта. При введении в

практику контролируемого ПЛТ путем телемедицинского взаимодействия установлено следующее ни в одном случае не было серьезных НЯ требующих отмены ПТП, что позволило достигнуть высоких показателей завершенности ПЛТ (I гр. – 92,1%, II гр. – 86,5%).

★★★

16.2. ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В ПОЛИКЛИНИЧЕСКИХ УСЛОВИЯХ

*Елкина Т. Н., Грибанова О. А.
Кузнецова А. С., Сецкова С. Ю.*

ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», Новосибирск, Россия.

Введение. Бронхиальная астма (БА) является распространенным и потенциально опасным хроническим заболеванием, может являться причиной инвалидности и летальных исходов, нарушает качество жизни детей и членов семьи, в связи с чем необходимо динамическое наблюдение пациентов.

Цель исследования – оценка эффективности диспансеризации больных БА в условиях детской поликлиники.

Материалы и методы. Проведён анализ 112 амбулаторных карт детей в возрасте 5 до 16 лет. Средний возраст при установлении диагноза 5,2±0,4 года, стаж БА на момент ис-

следования 5,9±0,3 года. Изучались атопический статус, наличие коморбидных заболеваний, адекватность проводимой базисной терапии, уровень достигнутого контроля БА.

Результаты. Чаще выявлялась поливалентная сенсibilизация (77,7%), преобладала чувствительность к бытовым (43,8%), эпидермальным (39,3%) и пыльцевым (29,5%) аллергенам. Значимыми триггерами обострений были и не иммунные факторы: респираторные инфекции (42,9%), физическая нагрузка (39,3%), эмоциональные нагрузки и стрессовые ситуации (32,1%), ирританты и поллютанты (26,8%). У 95,5% диагностированы коморбидные заболевания, наиболее часто наблюдался аллергический ринит (71,4%). Среди пациентов с лёгкой персистирующей БА базисное лечение получали только 84,8%: ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС) 42,8% и монтелукаст 6,3%. При БА средней степени тяжести базисное лечение назначалось всем; у 24,1% применялась монотерапия ИГКС, из них только у 3,6% использовались средние суточные дозы, у остальных (20,5%) низкие дозы. Препараты с фиксированной комбинацией низкой дозы ИГКС с β₂-агонистом длительного действия получали 16,1% со средне-тяжелым течением. Хорошо контролируемое течение БА зафиксировано у 45,5%, частично контролируемое у 27,7% и неконтролируемое у 4,5%.

В медицинской документации у 22,3% больных не указан уровень контроля, что не позволило оценить эффективность базисной терапии и определить стратегию дальнейшего лечения. Аллергенспецифическая иммунотерапия проводилась в единичных случаях (6,3%), несмотря на наличие показаний.

Заключение. Причинами недостаточного управления симптомами БА являлись отсутствие контроля иммунных и не иммунных триггеров, коморбидных заболеваний, низкий охват аллергенспецифической иммунотерапией, отсутствие или нерациональный выбор препаратов для базисного лечения.



16.3. ВЛИЯНИЕ АСТМЫ НА ВКУСОВУЮ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ, ЖЕВАТЕЛЬНОЕ И ПИЩЕВОЕ ПОВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ.

*Калиберденко В. Б., Аметова Л. О.,
Быковский И. В.*

Ордена Трудового Красного Знамени
Медицинский институт им. С.И. Георгиевского;

ФГАОУ ВО «Крымский Федеральный Университет им. В.И. Вернадского», г. Симферополь, Россия.

Введение. Астма – это хроническое воспалительное заболевание, при котором нарушения дыхательной, жевательной и глотательной функций могут влиять на пищевое поведение.

Цель. Целью исследования было оценить влияние астмы на вкусовую чувствительность, жевательное поведение и проблемы с питанием у детей.

Материалы и методы. Выборка состояла из 91 ребенка (6-7 лет), разделенных на две группы: астматики (n= 46) и контрольной группы (n= 45). Были проведены интервью с родителями / опекунами и клинические обследования для сбора информации о медицинских, стоматологических аспектах и питании. Вкусовая чувствительность к сахарозе и мочеvine (сладкому и горькому соответственно) измерялась с помощью лестничного метода, разработанного для данного возрастного диапазона.

Дыхательную и жевательную функции оценивали с использованием расширенного по шкале Scores протокола орофациальной миофункциональной оценки (OMES-e).

Проблемы с питанием оценивались с использованием шкалы питания Монреальской детской больницы, в ходе которой изучались двигательный, сенсорный, аппетитный аспекты ротовой полости.

Результаты. Группе с астмой потребовалось больше времени и большее количество жевательных циклов, чтобы съесть тестируемую пищу (p<0,05). Вкусовые пороги для

сладкого и горького были разными, при этом детям-астматикам требовалась значительно более высокая концентрация для восприятия вкуса ($p < 0,001$). Частота детей, классифицированных их родителями в зависимости от трудностей с питанием, также различалась между группами ($p = 0,001$; точный критерий Фишера). У детей с астмой наблюдались заметные изменения во вкусе, жевании и пищевом поведении, что указывает на проблемы с питанием, которые они могут испытывать, что следует учитывать при разработке и осуществлении терапевтических вмешательств.

Выводы. На основании обнаруженных результатов можно сделать вывод, что дети с астмой испытывают трудности с питанием. Они нуждаются в большем количестве времени и жевательных циклах для съедения пищи, чем дети без данного заболевания. Вкусовые пороги для сладкого и горького различаются у астматиков, которым требуется более высокая концентрация вкуса для его восприятия. Кроме того, родители детей с астмой чаще классифицируют их как имеющих трудности с питанием. Эти изменения во вкусе, жевании и пищевом поведении требуют учета при разработке и применении терапевтических мероприятий.

★★★

16.4 ВЛИЯНИЕ ЕЖЕДНЕВНОЙ МУКОЛИТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИЕЙ

Пронькина Т. Н., Мизерницкий Ю. Л., Новак А. А.

НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ РФ, Москва, Россия.

Введение. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) – редкое заболевание, характеризующееся нарушением двигательной функции ресничек эпителия респираторного тракта и аналогичных им структур. Нарушение мукоцилиарного клиренса приводит к рецидивирующим инфекционным заболеваниям дыхательных путей и снижению качества жизни.

Ключевое значение в терапии отдается проведению ежедневных мероприятий, направленных на улучшение дренажной функции дыхательных путей и эвакуации мокроты.

Приверженность к терапии у детей с ПЦД является основным условием снижения частоты обострений, улучшения прогноза заболевания и повышения качества жизни. С целью оценки качества жизни используются различные шкалы и опросники, в частности, шкала SF-36, разработанная и применяемая в странах Европы.

Материалы и методы. В исследование включены 30 детей с ПЦД, находившихся на лечении в отделении пульмонологии Института Вельтищева в 2024 году, которым проведена оценка качества жизни по шкале SF-36. Дети разделены на 2 группы: получавшие регулярную ежедневную муколитическую терапию (1гр) и дети, у которых муколитическая терапия в силу разных причин ежедневно не проводилась (2гр).

Результаты. Среди всех детей ежедневная муколитическая терапия проводилась у 56,6% (n=17), а нерегулярная у 43,3% (n=13). Средний показатель качества жизни у детей 2 гр. составил 68,1% [56,4; 79,8] в сравнении с 74,3% [65,6; 83] детьми 1гр. ($p < 0,01$). Показатель ролевого функционирования, отражающий ограничение физической активности, составил 69% у детей 2 гр. в сравнении с 87% в 1гр. ($p < 0,01$).

Показатель интенсивности боли, характеризующий ограничение активности и способности заниматься повседневной деятельностью, у детей 2 гр. составил 73%, а у детей 1 гр. – 86% ($p < 0,01$). У пациентов 2 гр. выявлены более низкие показатели ролевого функционирования, свидетельствующие о повышенном влиянии эмоционального состояния на повседневную деятельность – 54% в сравнении с 78% у пациентов 1гр. ($p < 0,01$).

Выводы. Проведение ежедневной муколитической терапии у детей с ПЦД достоверно повышает качество жизни и толерантность к физической нагрузке. Применение шкалы SF-36 позволяет объективизировать оценку качества жизни детей с ПЦД.

★★★

16.5. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ

Мельникова И. М., Доровская Н. Л., Мизерницкий Ю. Л., Некрасова М. В., Тихомирова М. А., Басаева Т. А., Фатеева Е.В.

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» РФ, Ярославль, Россия;

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МинЗДРАВА России. Москва, Россия; ГБУЗ Ярославской области «Центральная городская больница», Ярославль, Россия

Внебольничная пневмония (ВП) остается сложной клинической и диагностической задачей для врачей-педиатров.

Цель: анализ особенностей течения и ведения пациентов с ВП в динамике 5 лет.

В исследование включены 323

пациента от 1 года до 17 лет, госпитализированных в детское пульмонологическое отделение с ВП. Пациенты были разделены на 2 группы (Гр): 1 Гр – дети, госпитализированные с ВП в 2019 г. (n=162); 2 Гр – дети, госпитализированные с ВП в 2023 г. (n=161).

При сравнительной оценке в зависимости от возраста выявлено увеличение в 2023 г. доли детей школьного возраста с ВП (72%; $p < 0,01$). У большинства детей обеих Гр ВП была средней степени тяжести ($p > 0,05$). Выявлено, что клиническая аускультативная симптоматика ВП в динамике 5 лет существенно не изменилась, но следует отметить, что при поступлении в стационар результаты аускультации лёгких в 2023 г. стали менее информативными. Так, во 2 Гр локальные мелкопузырчатые хрипы в лёгких выслушивались у 25,7% детей, в отличие от 1 Гр, в которой у большинства (у 60,9%) определялась локальная аускультативная симптоматика ($p < 0,001$). Следует отметить, что в течение 5 лет у большинства детей с ВП при поступлении в стационар общий анализ крови был одинаково недостаточно информативным. В обеих Гр лейкоцитоз выявлен лишь у $\frac{1}{4}$ пациентов ($p > 0,05$); ускорение СОЭ - только у $\frac{1}{3}$ детей ($p > 0,05$). При этом повышенный уровень СРБ отмечен у большинства детей обеих Гр (соответ-

ственно, у 79,7% и 80,0%; $p > 0,05$).

При сравнительном анализе в зависимости этиологии выявлено, что микоплазменная ВП характерна для детей старше 5 лет. Причем в динамике 5 лет отмечен ее рост, более чем в 3 раза (соответственно, у 6,2% и у 20,5% пациентов; $p < 0,01$).

При сравнительном анализе стартовой антибиотикотерапии выявлено, что макролиды назначались с одинаковой частотой (соответственно, у 17,1% пациентов 1 Гр и 14,3% пациентов 2 Гр; $p > 0,05$). Отмечено увеличение частоты стартового назначения цефалоспоринов 3 поколения (ЦФ3) у 14,3% детей 2 Гр по сравнению с 3,1% детей 1 Гр ($p < 0,05$). В условиях стационара препаратами выбора в 2023 г. были макролиды (у 68,6%) ($p > 0,05$), ЦФ3 (у 11,4%) ($p > 0,05$), амоксициллин (у 8,6%) ($p < 0,05$), защищённые пенициллины (у 8,6%) ($p > 0,05$).

Таким образом, проведенный анализ убеждает в необходимости периодического мониторинга течения ВП, эффективного охвата вакцинацией против возбудителей респираторных инфекций (пневмококковая инфекция, гемофильная инфекция типа b и др.), разработки и совершенствования диагностических методов.

★★★

16.6. ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Шамсиев Ф. М., Шарипова Н. П.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии МЗ РУз, г Ташкент, Узбекистан.

Цель исследования: изучить предрасполагающие факторы риска развития бронхообструктивного синдрома у детей.

Материалы и методы. Обследовано 40 детей в возрасте от 1 до 5 лет с персистирующим бронхообструктивным синдромом, наблюдавшихся и получавших лечение в отделении пульмонологии РСНПМЦ педиатрии МЗ РУз.

Результаты. Было обследовано 40 детей, из них 27 мальчиков (67,5%) и 13 девочек (32,5%). У 65,0% детей триггером, провоцирующим обструкции, были инфекционные заболевания (I группа пациентов с эпизодическими хрипами). У 25,0% исследуемых обструкция возникала при других факторах (мультифакторные хрипы – II). В I группе аллергологический анамнез был отягощен у 34,6% детей (по БА – у 33,3%, по аллергическому риниту – у 22,2%, по атопическому дерматиту – 22,2%, по крапивнице – 11,1%, по лекарственной аллергии – у 11,1%). У детей II группы наследственная отягощённость

отмечалась у 57,1%, чем в I – 17,74% от общего числа детей в этой группе. В структуре сопутствующих аллергических заболеваний во II группе аллергический ринит составил 64,2%, атопический дерматит составил 57,1%, аллергический конъюнктивит у 7,14%, лекарственная аллергия у 14,2%. Ярко выраженная гиперреактивность бронхов была выявлена в 64,2% случаев, умеренная – в 28,5%, слабая – в 11,1%. В I группе выраженная гиперреактивность бронхов была зафиксирована у 26,9% детей, умеренная – у 38,4%, слабая – у 34,6%.

Выводы. Бронхообструктивный синдром встречался чаще у мальчиков. Отягощение наследственного аллергологического анамнеза у детей II группы отмечалось чаще, чем в I, наличие сопутствующих аллергических заболеваний составило 83,78% и 13,97%. Во II группе бронхообструктивный синдром часто был ассоциирован с другими аллергическими заболеваниями, чаще наблюдалась выраженная гиперреактивность бронхов, чем у детей I группы, что является предрасполагающим фактором для развития БА у детей.

★★★

16.7. ОСОБЕННОСТИ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ С БРОНХООБСТРУКТИВНЫМ СИНДРОМОМ

Шамсиев Ф. М., Муратова К. Р.

Республиканский специализирован-

ный научно-практический центр педиатрии МЗ РУз, Ташкент, Узбекистан.

Цель исследования: изучить характер и спектр аллергенов при различных фенотипах бронхообструктивного синдрома у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Обследовано 40 детей в возрасте от 1 до 5 лет с персистирующим бронхообструктивным синдромом (БОС), наблюдавшиеся и получавшие лечение в отделении пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз с учетом жалоб, анамнестических данных, результатов физикальных методов обследования, общеклинических, лабораторных и рентгенологических обследований органов грудной клетки. Для определения сенсibilизации всем детям проводилось исследование общего иммуноглобулина E.

Результаты. Было обследовано 40 детей, у 65,0% детей единственным триггером, провоцирующим обструкции, были инфекционные заболевания дыхательных путей. Они составили группу пациентов с эпизодическими бронхообструктивным синдромом (ЭБОС). У 25,0% исследуемых обструкции возникали также при воздействии аллергенов, табачного дыма, смеха, плача, холодного воздуха (мультифакторный бронхообструктивный синдром - МБОС). В группе у детей с ЭБОС на-

следственный аллергологический анамнез был отягощен у 11,5% детей, у детей с МБОС он составил – 57,1%. Повышенный уровень общего IgE был выявлен у 35,0% детей. В группе пациентов с МБОС уровень общего IgE выше у 78,5% исследуемых, а у 21,4% находился у верхней границы. У детей с ЭБОС высокий IgE наблюдался только в 19,2% случаев. Среди пациентов с МБОС сенсibilизация к бытовым аллергенам была определена в 85,7% случаев, к пищевым – в 50%, к пыльцевым – в 35,7%. Сенсibilизация к аэроаллергенам в этой группе была выявлена в 92,8%. Наиболее частыми причинно-значимыми из бытовых аллергенов являлись: клещ домашней пыли – в 64,28% (n=9, случаев сенсibilизации), шерсть домашних животных – в 42,8%. Из пищевых продуктов чаще наблюдалась сенсibilизация к яйцу – в 35,7%, коровьему молоку – в 26,6%, пшеничной муке – в 14,2%. В группе пациентов с ЭБОС сенсibilизация к бытовым аллергенам встречалась в 19,2% случаев, то есть значительно реже, чем в группе с МБОС.

Выводы. Таким образом, сенсibilизация является еще одним фактором, повышающим вероятность возникновения БА. В ходе нашего исследования было установлено, что при МБОС сенсibilизация наблюдалась в 3,95 раза чаще, чем при ЭБОС (повышенный уровень IgE

был выявлен у 78,5% детей из первой группы и у 19,5% – из второй). При фенотипе МБОС спектр сенсibilизации у каждого отдельного ребенка шире, чем при фенотипе ЭБОС, за счет сенсibilизации к бытовым аллергенам.

★★★

16.8. ОСОБЕННОСТИ СОМНОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ У ПОДРОСТКОВ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

Андреева А. Н., Черненко Ю. В., Курмачева Н. А.

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

Введение. Нарушения сна у больных бронхиальной астмой (БА) могут быть одним из критериев оценки тяжести заболевания и эффективности проводимой терапии. Кашель, затрудненное дыхание в ночное время могут приводить к сонливости, ухудшению памяти, снижению трудоспособности и качества жизни пациентов. Поэтому, изучение особенностей сомнологических расстройств у подростков, больных БА, является важной и актуальной проблемой.

Цель исследования. Провести субъективную оценку качества сна и наличия инсомнии у подростков с БА.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 74 подростков с БА в возрасте от 12 до 17 лет (из них девочек – 33, мальчиков – 41), получающих базисную терапию, находившихся на лечении в отделении детской пульмонологии Университетской клинической больницы № 1 им. С. Р. Миротворцева Саратовского государственного медицинского университета им. В. И. Разумовского. Диагностика сомнологических нарушений проводилась на основании ответов пациентов на вопросы анкеты балльной оценки субъективных характеристик сна (Я.И. Левин, 1995), согласно которой результат менее 19 баллов является признаком наличия инсомнии.

Результаты. По данным анкетирования установлено, что пресомнические расстройства сна имелись у 12,2% подростков, в том числе засыпание было длительным у 6,8% и очень долгим – у 5,4% от общего количества пациентов. Интрасомнические нарушения сна выявлены у 45,9% детей с БА, из которых ночные пробуждения были периодически в 35,1% случаев, частыми – у 10,8% пациентов. Наличие среднего количества сновидений отметили 21,6% пациентов. Частые сновидения бывают у 24,3%, множественные и тревожные – у 9,5%, редкие – у 25,7% подростков, а у 18,9% их не бывает. Постсомнические расстройства имелись у 39,2% пациентов, из них

качество своего утреннего пробуждения оценили как «плохое» 25,7% и «очень плохое» – 13,5% детей. Таким образом, у подростков с БА установлена сопоставимо высокая частота интрасомнических и постсомнических расстройств ($p > 0,05$), превышающая число пресомнических нарушений в 3,8-3,2 раза ($p < 0,001$).

Заключение. У подростков с БА часто выявляются нарушения сна, поэтому им необходимо проводить сомнологическое обследование. Своевременная диагностика с применением современных инструментальных методов, таких как полисомнография, а также коррекция расстройств сна могут существенно улучшить здоровье и качество жизни пациентов с БА.



16.9. ОСОБЕННОСТИ ЦИТОКИНОВОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ НА ФОНЕ МИКОПЛАЗМЕННОЙ ИНФЕКЦИИ.

Буряк В. Н.

Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова», г. Санкт-Петербург, Россия.

Введение. В последние годы отмечается рост частоты микоплазменной инфекции в этиологии заболеваний органов дыхания у детей. Нередко в патогенетических механизмах развития бронхиальной аст-

мы в детском возрасте играет немаловажную роль микоплазменная инфекция. На сегодняшний день остаются невыясненными вопросы участия цитокинов в формировании хронического аллергического воспаления у детей с бронхиальной астмой на фоне микоплазменной инфекции.

Цель. Изучить цитокиновый статус у детей, страдающих бронхиальной астмой на фоне микоплазменной инфекции.

Материалы и методы. Обследовано 84 ребёнка в возрасте от 8-ми до 14-ти лет. Основную группу составили 36 детей с бронхиальной астмой, протекавшей у них на фоне микоплазменной инфекции. В группу сравнения вошел 21 ребёнок с бронхиальной астмой и негативными результатами на инфицированность *Mycoplasma pneumoniae*. Еще 27 здоровых детей составили группу контроля. У всех обследованных иммуноферментным методом с использованием стандартного набора реактивов ООО «Протеиновый контур» (Санкт-Петербург, Россия) изучался уровень интерлейкинов 4 и 10. Полученные результаты обрабатывались методами вариационной статистики с помощью набора прикладных программ STATISTICA (StatSoft, США).

Результаты. У детей с бронхиальной астмой на фоне микоплазменной инфекции было выявлено

статистически значимое ($p < 0.05$) повышение уровня интерлейкина-4 ($32,43 \pm 3,31$ пк/мл), причем, как по сравнению со здоровыми детьми группы контроля ($13,65 \pm 1,6$ пк/мл), так и по сравнению с детьми из группы сравнения ($24,69 \pm 3,55$ пк/мл), у которых бронхиальная астма протекала без инфицирования *Mycoplasma pneumoniae*. Уровень интерлейкина-10 у детей с бронхиальной астмой на фоне микоплазменной инфекции наоборот, и по сравнению с группой сравнения, и по сравнению с группой контроля значимо ($p < 0.05$) снижился и в среднем составил, соответственно, $6,04 \pm 0,22$ пк/мл/ $8,42 \pm 0,35$ пк/мл и $13,09 \pm 1,53$ пк/мл.

Заключение. Сочетание бронхиальной астмы у детей с микоплазменной инфекцией способствует более выраженному повышению в сыворотке крови стимулирующего выработку IgE интерлейкина-4 и, соответственно, развитию более выраженного аллергического воспаления. При этом развитие бронхиальной астмы в детском возрасте на фоне микоплазменной инфекции приводит к одновременной более низкой выработке противовоспалительного интерлейкина-10, что делает вышеуказанное воспаление более устойчивым.

★★★

16.10. ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ БЕТА-ГЛЮКАНА В ТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ

Каримова Н. И.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии МЗ РУз, Ташкент, Узбекистан.

Цель исследования: провести клиничко-иммунологическую оценку применения иммуностимулятора бета-глобулина в лечении хронического бронхита у детей.

Материалы и методы исследования. Было обследовано 72 ребенка в возрасте от 7 до 18 лет, с ХБ в стадии обострения. Исследование проводилось в отделении пульмонологии РСНПМЦ педиатрии МЗ РУз. I группу (основную) составили 42 больных с ХБ, которые на фоне БТ получали иммуностимулятор бета-глобулин (препарат Дефенсиган имуноглобулин). II группу (сравнения) составили 30 детей с ХБ, получавших только базисную терапию (БТ) согласно клиническим протоколам.

Результаты исследования. Результаты анализа, что у детей с ХБ I группы при проведении дифференцированного лечения в более короткие сроки купировались проявления интоксикации, уменьшилась вялость до $4,7 \pm 0,2$ дней, улучшился аппетит, уменьшилась длительность сухого кашля до $3,5 \pm 0,1$ дней, и влажного кашля особенно с обильным вы-

делением мокроты до $8,7 \pm 0,3$ дней. Отмечалось сокращение продолжительности одышки до $2,8 \pm 0,1$ дней, цианоза носогубного треугольника до $4,6 \pm 0,3$ дней. Сроки пребывания в стационаре больных I группы, сократились до $9,7 \pm 0,4$ койко-дней соответственно. Уровень IgG в основной группе достоверно повышался по отношению к исходному уровню, IgA достигал уровня практически здоровых детей и в 1,1 раза снижался, уровень IgM снизился по отношению к исходным данным, также уровень IgE после лечения снизился в 1,5 раза. Уровень TNF α снизился после лечения в 1,6 раза, уровень IL-4 в 2 раза уменьшился, IFN β после лечения повысился в 1,4 раза, IL-8 в основной группе снижался по сравнению с исходными данными в 1,5 раз и в 2,8 раза по отношению к группе контроля. Иммунологическая эффективность применения дифференцированного лечения выражалась наличием положительной динамики нивелирования иммунологических показателей, как в гуморальном звене, так и в цитокиновом статусе.

Выводы. Применение дифференцированного лечения с включением иммуностимулятора бета-глюкана в составе традиционной терапии у больных ХБ, положительно сказалось на клинических показателях, что позволило повысить эффективность лечения и предот-

вратить прогрессирование заболевания. Улучшение иммунологических показателей у больных ХБ после лечения указывает на положительное влияние дифференцированных схем терапии на иммунную и цитокиновую систему. Введение данных схем терапии улучшает гуморальный и цитокиновый статус, приводящие к снижению симптомов воспалительного процесса и частоту рецидивов.



16.11. ПЛАСТИЧЕСКИЙ БРОНХИТ: ЭТИОПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА У РЕБЕНКА.

*Дорохов Н. А.; Скударнов Е. В.,
Малюга О. М., Строзенко Л. А.,
Волкова Ю. В., Лобанов Ю. Ф.,
Даулетова Я. А.*

Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия.

Пластический бронхит — редкое пульмонологическое заболевание, характеризующееся формированием слизисто-фибриновых слепков, обтурирующих бронхи, и потенциально, имеющее жизнеугрожающий характер. На сегодняшний день вопросы этиологии и патогенеза остаются открытыми, а истинная распространенность — неуточненной. Это связано с редкостью заболевания и низкой специфичностью его симптомов, скрывающих его под

маской обструктивного бронхита, пневмонии, астмы и прочих заболеваний. В данных условиях диагностические ошибки, совершаемые первым звеном, встречающим пациентов с пластическим бронхитом – терапевтами и педиатрами, являются закономерными. Мы собрали имеющиеся сведения об этиопатогенезе, клинической картине, основных принципах диагностики и лечения пластического бронхита, а также представили клинический случай данного заболевания у пациента 10 лет с целью просвещения заинтересованных клиницистов и увеличения настороженности относительно данного заболевания. Этиопатогенез пластического бронхита остается до конца неясным, но, вероятно, основным звеном его развития является нарушение процесса транскапиллярного обмена с проникновением экссудата/трансудата, богатого фибрином, в просвет бронхов. Основными предрасполагающими факторами являются: нарушение венозного и лимфатического оттока, увеличение проницаемости гематотканевого барьера на фоне воспалительных процессов или приема ингибиторов АПФ. В рамках клинического случая описан пациент 10-ти лет с жалобами на длительный приступообразный малопродуктивный кашель. Анамнез отягощен угрозой прерывания беременности, сыпью на цитрусовые, ранним отказом от грудного вскармли-

вания. Объективно и по данным спирографии, бронхоскопии установлен диагноз обструктивного бронхита неуточненной этиологии с обтурацией бронхов слизистыми пробками. По выписке – отмечено усиление кашля, отхождение слепков бронхов. При повторной госпитализации заподозрен пластический бронхит I типа, с целью подтверждения переведен в ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр РАН», где указанный диагноз был подтвержден, проведено лечение – ингаляции с гепарином, гиалуронатом, азитромицин внутрь. В течение следующих 2,5 лет наблюдался в КГБУЗ «АККЦОМД», г. Барнаул, где была назначена комплексная терапия, позволившая добиться стабилизации пациента, снизить частоту обострений. Данный пример иллюстрирует особенности клинической картины и лечения у детей, а также трудности диагностики из-за полиморфизма заболевания.

★★★

16.12. СЛОЖНОСТИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ РЕСПИРАТОРНОЙ ПОДДЕРЖКИ У ДЕТЕЙ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

*Растегина С. Е.¹, Володавец Д. В.^{1,2},
Мизерницкий Ю. Л.¹*

¹ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю. Е. Вельтищева

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ РФ. Москва, Россия.

²Кафедра «Неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. Л. О. Бадаляна» педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России.

Нервно-мышечные заболевания (НМЗ) представляют собой гетерогенную группу болезней, для которых характерно поражение у пациентов ряда нервных структур, включая двигательные нейроны, нервно-мышечные соединения или сами мышцы. При прогрессировании НМЗ в патологический процесс, как правило, вовлекаются дыхательные мышцы, задействованные в осуществлении респираторной функции, что подвергает пациентов риску развития альвеолярной гиповентиляции и дыхательной недостаточности. При выявлении у пациентов нарушений со стороны дыхательной системы, а также при выявлении у них высокого риска формирования данных нарушений необходимо проведение терапии, направленной на коррекцию подобных состояний.

В респираторной терапии при этом используют как аппаратную респираторную поддержку (неинвазивную/инвазивную вентиляцию легких (НИВЛ/ИВЛ) с двухуровневым положительным давлением (BiPAP)), так и механическую санацию дыхательных путей в сочета-

нии с ручными техниками удаления легочного секрета. Несмотря на многочисленные отечественные и международные рекомендации по ведению пациентов с НМЗ, а также рекомендации по проведению НИВЛ, указания на ограничения в применении кислородотерапии, мы в нашей клинике регулярно сталкиваемся со сложностями в оказании медицинской помощи таким детям, чреватыми, в том числе, развитием жизнеугрожающих состояний. Это и проведение НИВЛ посредством режима СРАР, и назначение кислородотерапии без сопутствующего параллельного проведения НИВЛ/ИВЛ. Именно с такими погрешностями в оказании медицинской помощи по месту жительства столкнулись наблюдавшиеся нами пациенты И. и Б.

Пациенту И. в течение года проводилась НИВЛ в режиме СРАР, что привело к формированию у ребенка «колоколообразной» деформации грудной клетки.

Пациентке Б. по месту жительства при тяжелой гипоксемии проводилась кислородотерапия, что привело к выраженной гиперкапнии и развитию мозговых нарушений в виде спутанности сознания. Коррекция нами подходов к лечению у данных пациентов способствовала регрессу негативной симптоматики, привела к уменьшению

деформации грудной клетки у пациента И. и нормализации показателей кислотно-основного обмена у пациентки Б.



16.13. СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У РЕБЕНКА, СТРАДАЮЩЕГО МУКОВИСЦИДОЗОМ

**Павлинова Е. Б., Сафонова Т. И.,
Киршина И. А., Медведева Д. А.,
Корнеева Т. Ю., Басюкова Н. А.,
Шевлякова А. А.**

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет Минздрава России, Омск, Россия.

Введение. Обострение респираторного синдрома у пациентов с муковисцидозом (МВ) может сопровождаться симптомами бронхообструкции (БОС), которые являются основными для бронхиальной астмы (БА). Дифференциальный диагноз между БА и обструктивными симптомами при обострении МВ представляет собой сложную диагностическую задачу для клиницистов. Нами представлен клинический случай диагностики БА у больного муковисцидозом.

Клинический случай. Ребенок А., 8 лет, поступил в отделение пульмонологии с центром муковисцидоза ОДКБ г. Омска для проведения ингаляционной антибактериальной

терапии по поводу хронической синегнойной инфекции. Диагноз МВ был выставлен по результатам неонатального скрининга, подтвержден генетически. Аллергоanamнез ребенка отягощен: риноконъюнктивальный синдром при контакте с кошкой, кожный синдром на цитрусовые, сладкое, семена подсолнечника, персистирует аллергический ринит и атопический дерматит. При поступлении предъявлял жалобы на сухой кашель и эпизодически свистящее дыхание в вечерние часы. При аускультации над поверхностью легких выслушивались сухие «свистящие» хрипы. Отмечалась эозинофилия в крови до 10%, повышение общего IgE до 5 норм. Глистно-протозойная инвазия исключена параклинически. По результатам аллергологического обследования выявлена полисенсibilизация к клещам домашней пыли, березе, коровьему молоку, лактоглобулинам, яичному белку и желтку, соевым бобам, пшеничной муке, фундуку, арахису. При бактериологическом посеве мокроты выделена *Pseudomonas aeruginosa*. Методом спирометрии выявлена вентиляционная недостаточность умеренной степени по обструктивному типу, слабо положительная проба с бронхолитиком. При проведении МСКТ органов грудной клетки видимых структурных изменений не определялось. На фоне ингаляционной терапии с бронхолитиком

и глюкокортикостероидом проявления БОС полностью купированы. Учитывая в анамнезе проявления «атопического марша», данные аллергологического обследования, улучшение состояния на фоне терапии пациенту был поставлен диагноз БА. При применении базисной терапии сальметеролом\флутиказоном 25\125 мкг по 1 дозе 2 раза в день через клапанный спейсер в течение четырех месяцев состояние пациента было удовлетворительным, вентиляционная недостаточность отсутствовала.

Заключение. Клинический случай диагностики БА у пациента с муковисцидозом представляет собой практический интерес сочетанием двух хронических заболеваний легких, которые сопровождаются БОС и требуют динамического наблюдения и лечения.



16.14. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ ДО ПАНДЕМИИ COVID-19 И ПОСЛЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ.

Бабкин А. А., Богомолова И. К.

ФГБОУ «Читинская государственная медицинская академия», МЗ РФ, Чита, Россия

Актуальность. В детской практике COVID-19, ассоциированная с сопутствующими заболеваниями, остается недостаточно изученной.

Цель: провести сравнительный анализ состояния здоровья детей с бронхиальной астмой в период пандемии COVID-19 и после новой коронавирусной инфекции.

Пациенты и методы. Проводилось динамическое наблюдение за 15 детьми, госпитализированными в пульмонологическое отделение, в период с 01.09.2019 по 30.11.2019 [до пандемии 2020] и включало клинический осмотр, определение IgM и IgG к вирусу SARS-CoV-2 выполнено через 1 месяц после первой волны COVID-19. Сравнительный анализ проведен за 2 периода: 2018-2019 гг. (I период) и 2021-2022 годы (II период). Для малой выборки определялся критерий хи-квадрат. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом. Критерии включения в группу: возраст 7-14 лет; госпитализация в ГУЗ «КДКБ» в период с 01.09.2019 по 30.11.2019 г.; обострение БА; согласие на участие в исследовании. Критерии невключения в группу: отказ на участие в исследовании.

Результаты. Тяжелое течение БА зарегистрировано в I и II периоде в 46,7% случаев, среднетяжелое – в 40% (33,3%) случаев, легкая степень – в 13,3% (20%) случаев ($p>0,05$). Обострение БА до 3-4 раз в неделю в I периоде отмечалось 8 (53,4%) пациентами против 7 (46,6%) пациентов во II периоде ($p>0,05$), до 3-4 раза в месяц 5 (33,3%) больных в I периоде

и 4 (26,7%) детей во II периоде; 3-4 раза в год у 2 (13,3%) наблюдаемых в I периоде и 4 (26,7%) детей во II периоде ($p < 0,05$). Базисная терапия по ступеням в I и II периоде распределилась следующим образом: I ступень – 26,7% (33,3%) случаев, II ступень – 66,7% (60%) случаев, III ступень – 6,6% (6,7%) случаев ($p > 0,05$). Базисная терапия представлена: фиксированной комбинацией (ДДБА+ИГКС) у 10 (66,7%) пациентов, 5 (33,3%) пациентов – ИГКС и АЛТ в возрастной дозировке. У 1 пациента изменена с АЛТ на низкие дозы ИГКС ($p > 0,05$). У 5 (33,3%) детей хороший уровень контроля БА, в 1,5 раза чаще во II периоде ($p > 0,05$). Частично-контролируемое течение БА достигнуто у 6 (40%) пациентов в I периоде и у 5 (33,3%) детей во II периоде, неконтролируемая БА – в I и II периодах в 46,7% случаях ($p > 0,05$). Положительные IgG зарегистрированы у 15 человек.

Заключение. Таким образом, несмотря на бессимптомное течение COVID-19 у 100% пациентов с БА, и адекватную базисную терапию, контроль БА у каждого второго (46,7%) не достигнут. Что требует дальнейшего исследования и разработке лечебно-реабилитационных мероприятий.

★★★

16.15. ФАКТОРЫ РИСКА И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВНЕБОЛЬНИЧНЫХ ПНЕВМОНИЙ У ДЕТЕЙ

*Солодчук О. Н.^{1,2}, Мельникова И. М.^{1,2},
Винник Е. В.^{1,2}, Евсефьев Д. С.¹,
Винник С. В.¹.*

¹ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет», Ярославль, Россия

²ГБУЗ ЯО Клиническая больница им. Н. А. Семашко, Ярославль, Россия.

Актуальность: среди заболеваний органов дыхания пневмония является ведущей причиной заболеваемости детей.

Цель. Целью данного исследования явилось определение особенностей течения внебольничных пневмоний у детей, в зависимости от наличия неблагоприятных факторов риска.

Материалы и методы. В исследование были включены 55 детей от 3 до 17 лет, находившихся в педиатрическом отделении ГУЗ КБ им. Н.А. Семашко г. Ярославля в сентябре и октябре 2023 года с диагнозом: внебольничная пневмония очаговая, средней тяжести. При сборе анамнеза жизни в 70% случаев выявлены неблагоприятные факторы: скученность в квартире, редкие проветривания, отсутствие отдельной комнаты у ребенка. В 80% дети с пневмонией были подвержены пассивному табакокурению, поскольку родители детей курили сигареты

и вейпы в квартире в присутствии детей. Активное курение было выявлено у 16% детей старшего школьного возраста. Так лишь 10% детей вакцинированы профилактическими прививками Превенар 13 и против гриппа и 3,6% против COVID-19.

Результаты. При поступлении в стационар все дети предъявляли жалобы на длительный сухой кашель, в 68% – на катаральные явления. Астенический синдром в виде слабости и снижения аппетита был в 2/3 случаев. В 90% случаев пневмония протекала с бронхообструктивным синдромом. Температура тела в 55% субфебрильная. Локальное приглушение перкуторного звука было отмечено в 70%. Аускультивно у всех пациентов над всей поверхностью легких отмечалось жесткое дыхание, хрипы локальные единичные. Сатурация кислорода не превышала 96%. В общем анализе крови при поступлении выявлено ускоренное СОЭ. С-реактивный белок превышал норму во всех группах. По данным рентгенологического исследования органов грудной полости обнаруживался односторонний процесс с очаговыми инфильтративными изменениями. С учетом эпидемиологической ситуации в городе (в осенний сезон доминировала микоплазменная инфекция), в качестве этиотропной терапии применялся антибиотик из группы макролидов (азитромицин) с положительным эффектом.

Дети получали патогенетическое и симптоматическое лечение. Во всех случаях отмечено выздоровление пациентов.

Заключение. На основании проведенного исследования установлены факторы риска развития внебольничной пневмонии у детей: эпидситуация; пассивное/активное курение, низкий охват вакцинацией. Клиническая картина имела ряд особенностей: пневмония протекала с сухим кашлем, с бронхообструктивным, астеническим синдромами, с минимальной физикальной картиной, с положительным эффектом от применения макролида.

★★★

16.16. ОСНОВНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ СИНДРОМА СВИСТЯЩЕГО ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ

Шамсиев Ф. М. Шарипова Н. П.

Республиканский специализированный научно-практический центр педиатрии МЗ РУз, Ташкент, Узбекистан

Цель исследования: изучить предрасполагающие факторы риска развития синдрома свистящего дыхания у детей.

Материалы и методы. Обследовано 40 детей в возрасте от 1 до 5 лет с персистирующим синдромом свистящего дыхания, наблюдавшиеся и получавшие лечение в отделении пульмонологии РСНПМЦ педиатрии МЗ РУз.

Результаты. Было обследовано 40 детей, из них 27 мальчиков (67,5%) и 13 девочек (32,5%). У 65,0% детей триггером, провоцирующим обструкцию, были инфекционные заболевания (I группа пациентов с эпизодическими хрипами). У 25,0% исследуемых обструкция возникала при других факторах (мультифакторные хрипы – II). В I группе аллергологический анамнез был отягощен у 34,6% детей (по БА – у 33,3%, по аллергическому риниту – у 22,2%, по атопическому дерматиту – 22,2%, по крапивнице – 11,1%, по лекарственной аллергии – у 11,1%). У детей II группы наследственная отягощённость отмечалась у 57,1%, чем в I – 17,74% от общего числа детей в этой группе. В структуре сопутствующих аллергических заболеваний во II группе аллергический ринит составил 64,2%, атопический дерматит составил 57,1%, аллергический конъюнктивит у 7,14%, лекарствен-

ная аллергия у 14,2%. Ярко выраженная гиперреактивность бронхов была выявлена в 64,2% случаев, умеренная – в 28,5%, слабая – в 11,1%. В I группе выраженная гиперреактивность бронхов была зафиксирована у 26,9% детей, умеренная – у 38,4%, слабая – у 34,6%.

Выводы. Синдром свистящего дыхания встречался чаще у мальчиков. Отягощение наследственного аллергологического анамнеза у детей II группы отмечалось чаще, чем в I, наличие сопутствующих аллергических заболеваний составило 83,78% и 13,97%. Во II группе свистящие хрипы часто были ассоциированы с другими аллергическими заболеваниями, чаще наблюдалась выраженная гиперреактивность бронхов, чем у детей I группы, что является предрасполагающим фактором в развитии БА у детей.



Раздел 17
СТОМАТОЛОГИЯ



17.1. ВЛИЯНИЕ ФИТОКОМПЛЕКСА НА БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СЛЮНЫ У ДЕВОЧЕК ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА ПРИ ЛЕЧЕНИИ КАТАРАЛЬНОГО ГИНГИВИТА

Довбня Ж. А., Галкина О. П.

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Симферополь, Крым, Россия.

Ордена Трудового Красного Знамени «Медицинский институт им. С.И. Георгиевского», Симферополь, Россия.

Актуальность. Наиболее высокий уровень распространения воспалительных заболеваний пародонта приходится на подростковый период (до 85%) и проявляется хроническим катаральным гингивитом (ХКГ). Период полового созревания характеризуется сложными изменениями в эндокринной системе, что вызывает нарушения и в стоматологическом статусе.

Цель исследования – изучить влияние на биохимические показатели слюны комплекса фитопрепаратов для лечения хронического катарального гингивита у девочек подросткового возраста.

Материалы и методы. Проведено клиничко-лабораторное обследование 32 девочек 11-13 лет со средней степенью тяжести ХКГ. Контрольную группу составили 26 девочек с клинически здоровыми тканями пародонта аналогичного возраста. Детям ОГ была проведена санация и профессиональная гигиена рта. В лече-

нии использовали аппликации на десну смеси эфирных масел мяты, сосны, фенхеля, эвкалипта с бентонитовой глиной ежедневно в течение 20 минут, № 10. Больных обследовали до и после лечения. Уровень гигиены рта определяли индексом Green-Vermillion, состояние тканей пародонта – индексом кровоточивости по Saxer и Muhlemann (PBI). Оценку факторов неспецифической защиты осуществляли по содержанию лизоцима в слюне, секреторного sIgA, модифицированного альбумина (Am). Уровень микробного обсеменения определяли по степени дисбиоза (СД).

Результаты. Критерием эффективности лечения явилось достоверное ($p < 0,001$) снижение параклинических индексов. Отмечалось достоверное ($p < 0,001$) повышение уровня лизоцима слюны в 1,7 раза, что достигало уровня контрольной группы. Достоверно увеличился уровень sIgA в 2 раза ($p < 0,01$). Содержание Am снизилось в 1,8 раза и соответствовало контрольным значениям. СД снизился в 3 раза, достигнув показателей микробиоценоза рта здоровых детей.

Заключение. Предложенный фитоконкомплекс, воздействующий на различные звенья патогенеза, способен благотворно влиять на ткани пародонта у девочек подросткового возраста.

★★★

17.2. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ КСЕРОСТОМИИ В ПОЛОСТИ РТА У ДЕТЕЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Горяйнова А. В., Скакодуб А. А.,

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Актуальность. Состояние ротовой полости зависит от иммунного статуса и саливации, нарушенных при ревматических заболеваниях (Defabianis P., Garofalo F., Romano F., 2021). Основные причины сухости полости рта: аутоиммунная патология, нарушение питания, плохая гигиена рта, приводящие к стоматологической патологии, развитию грибковых заболеваний (Alamoudi N, Farsi N&J, Masoud I, Merdad K, Meisha D, 2004), что требует изучения ксеростомии у детей с РЗ.

Описание клинического наблюдения. Проведено стоматологическое обследование детей с РЗ 2-17 лет; анкетирование по адаптированному тесту Фокса (Чиркова, К.Е. 2023); определена скорость секреции ротовой жидкости по Пожарицкой. Дети были разделены на группы по длительности основного заболевания: I группа (ДЗ) < 2-х лет; II группа (ДЗ) > 2-х лет. И по возрасту: I (> 2-6 лет) n=13; II (> 6-13 лет) n = 14; III (> 13-18 лет) n = 16. Анализ анкетирования показал: в I группе (ДЗ) 18-33% «Да» на вопросы; во II группе (ДЗ) 63-

78%, в контрольной группе 1-7%. Это говорит о появлении ксеростомии как результата выраженного аутоиммунного воспаления в слюнных железах в дебюте РЗ, особенно с острым и подострым течением. Во II группе показатели значительно выше ($p > 0,001$), возможно связанные с появлением деструктивных процессов в тканях слюнных желез – появлением вторичного синдрома Шегрена. При исследовании скорости секреции слюны: в I группе (ДЗ) показатели скорости секреции нестимулированной слюны 0,39 – 0,68 мл/мин, стимулированной 0,68 – 0,82 мл/мин, во II группе (ДЗ) – нестимулированной слюны 0,25 – 0,42 мл/мин, стимулированной – 0,49-0,58 мл/мин. А во II группе (ДЗ) показатели значительно ниже ($p < 0,05$), данные стимулированной и нестимулированной практически не отличаются – наличие необратимой ксеростомии, патологии слюнных желез, множественного кариеса, стоматитов и хейлитов.

Заключение. У детей с РЗ отмечается ксеростомия, особенно на пике системного заболевания и его течении свыше 2-х лет, связанная с аутоиммунным воспалением, атрофическими процессами в тканях слюнных желез и подтверждается нашими исследованиями.

★★★

17.3. КОНЦЕНТРАЦИЯ ОСТЕОПРОТЕГЕРИНА У БОЛЬНЫХ ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ КАРИЕСА

Галкина О. П., Семченко В. П.

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Симферополь, Крым, Россия.

Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С.И. Георгиевского, Симферополь, Крым, Россия.

Актуальность. Состояние зубочелюстной системы человека неразрывно связано с функциональной активностью костно-мышечной системы. Взаимозависимость и взаимовлияние процессов, протекающих в тканях пародонта, твердых тканях зубов и в костной ткани организма на системном уровне, неоднократно подтверждались научными исследованиями.

Цель. Целью работы явилось изучение концентрации молекулярного регулятора костного обмена остеопротегерина (OPG) в зависимости от степени активности кариеса у детей, страдающих ювенильным идиопатическим артритом (ЮИА).

Материалы и методы. Обследована рандомизированная группа больных ЮИА (65 человек – 34 девочки и 31 мальчик), средний возраст – $13,56 \pm 0,39$ лет). Определены степени активности течения кариеса (по Т.Ф. Виноградовой): компенсированная

– 23 человека, субкомпенсированная – 32 человека, декомпенсированная – 10 человек. Контрольная группа (КГ) – 15 здоровых сверстников (без кариеса). Определяли в сыворотке крови уровень OPG – ингибирующий фактор кластогенеза. Результаты. OPG у детей с компенсированным, субкомпенсированным и декомпенсированным течением кариеса определен на уровне $7,57 \pm 1,03$; $5,62 \pm 0,41$; $4,09 \pm 0,76$ pg/ml, соответственно. В сравнении с КГ ($10,65 \pm 1,72$ pg/ml) достоверно снижен показатель у детей с субкомпенсированным ($p < 0,05$) и декомпенсированным ($p < 0,005$) течением кариеса.

Выводы. Низкие уровни молекулярного регулятора костного обмена OPG у больных ЮИА свидетельствуют о нарушении физиологической активности остеогенеза. Характер изменений концентрации OPG в зависимости от степени активности кариеса отражает единство регуляторных связей, параллельность изменений при ЮИА как на системном уровне (костная ткань), так и на локальном (твердые ткани зубов).

★★★

17.4. ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ЮНОШЕСКИМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ

Галкина О. П., Калиберденко В. Б., Семченко В. П.

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный

университет имени В.И. Вернадского» (ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»), Симферополь, Россия.

Введение. Высокий уровень здоровья популяции – одно из основных приоритетных направлений деятельности государства. В педиатрической практике среди проблем общероссийского характера выделяют ревматические болезни детского возраста и, в частности, юношеский идиопатический артрит (ЮИА). В качестве коморбидного состояния при данном заболевании сегодня рассматривают патологию зубочелюстной системы. Показатели стоматологического здоровья детей 12-летнего возраста, страдающих ЮИА, представляются актуальными как одной из ключевых групп, определенных ВОЗ.

Цель исследования. Изучение основных показателей стоматологической заболеваемости у 12-летних детей, страдающих ЮИА.

Материалы и методы. Проведено стоматологическое обследование 39 детей (15 мальчиков и 24 девочки) с ЮИА (в стадии ремиссии) в возрасте 12 лет.

Результаты. Распространенность стоматологической патологии была следующей: зубочелюстные аномалии – 32 человека (82,05%), патология твердых тканей зубов – 39 (100%, из них кариес – 37 (94,87%), некариозные поражения – 12 (30,77%), заболе-

вания тканей пародонта – 17 (43,59%), патология слизистой оболочки рта, губ и языка – 34 (87,18%).

Заключение. Определена высокая распространенность стоматологической патологии среди детей 12-летнего возраста, страдающих ЮИА. Полученные данные выше показателей II-го национального эпидемиологического стоматологического обследования Российской Федерации. Обоснованным представляется введение в Протоколы оказания помощи больным ЮИА стоматологического осмотра с момента установления диагноза. Данная категория больных нуждается в оптимизации профилактических и лечебных мероприятиях стоматологического характера с учетом фоновой патологии.



17.5. ОСОБЕННОСТИ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ ТКАНЕЙ ПАРОДОНТА У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

Гутник А. А

ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва, Россия.

Актуальность. Известно, что у детей, страдающих сахарным диабетом 1 типа (СД 1 типа), заболевания пародонта встречаются чаще, чем у соматически здоровых детей. Немаловажным фактом является также влияние хронической гиперглике-

мии на организм в виде развития диабетических микроангиопатий, которые носят генерализованный характер.

Описание клинического наблюдения. Целью исследования явилось изучение особенностей микроциркуляции тканей пародонта у детей с СД 1 типа. В рамках исследования было сформировано 2 группы детей с в возрасте 6-17 лет. В основную группу (n=20) вошли дети с СД 1 типа.

В группу сравнения (n=20) - дети I-II групп здоровья. Функциональная диагностика тканей пародонта проводилась с помощью методов лазерной доплеровской флоуметрии и оптической тканевой оксиметрии (аппарат ЛАКК-М). Полученные данные были подвергнуты статистической обработке. Результаты функционального исследования тканей пародонта представлены в таблице 1.

Таблица 1. **Результаты функционального исследования тканей пародонта, Md [Q1-Q3]**

Параметр	Основная группа	Группа сравнения	P
ПМ, перф.ед.	20,25[10,2-27,5]	15,63[8,6-18,1]	p<0,05
σ, перф.ед.	2,95[2,1-4,1]	3,65[2,3-5,1]	p>0,05
Kv, %	19,55[9,9-26,6]	28,95[14,5-41,1]	p<0,05
SO ₂ , %	90,3[85,7-95,0]	94,23[92,3-96,1]	p<0,05

Среднее значение показателя микроциркуляции тканей пародонта (ПМ) у детей основной группы было в 1,3 раза выше по сравнению с группой сравнения. Средний уровень колебания перфузии (σ) у детей с СД 1 типа был незначительно ниже, чем у детей без соматической патологии. Медиана коэффициента вариации (Kv), который отражает вазомоторную активность микроциркуляторного русла, у детей группы сравнения была в 1,5 раза выше, чем у пациентов основной группы. Сред-

ний уровень оксигенации тканей десны (SO₂) был в 1,04 раза выше среди детей I-II групп здоровья.

Заключение. Функциональное исследование гемодинамики тканей пародонта у детей с СД 1 типа позволило выявить определенные отличия, которые могут отражать характер течения воспалительного процесса в тканях пародонта.

★★★

17.6. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО КАТАРАЛЬНОГО ГИНГИВИТА У ДЕВОЧЕК ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА С ПРИМЕНЕНИЕМ ПРИРОДНЫХ ФАКТОРОВ

Довбня Ж. А., Галкина О. П.

ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского», Симферополь, Крым, Россия.

Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт им. С. И. Георгиевского, Симферополь, Крым, Россия.

Актуальность. Значимое место в структуре заболеваний тканей пародонта у детей занимает гингивит, доля которого увеличивается до 90% у девочек подросткового возраста. Ввиду значительной распространенности заболеваний пародонта, проявляющейся частыми рецидивами, сохраняется актуальность в разработке эффективных методов лечения и прогнозирования рецидивов.

Цель исследования – изучение терапевтического действия комбинации эфирных масел в лечении хронического катарального гингивита (ХГК) у девочек подросткового возраста в отдаленные сроки.

Материалы и методы. Проведено клиничко-лабораторное обследование 28 девочек 11-13 лет со средней степенью тяжести ХГК. Контрольную группу составили 20 девочек с клинически здоровыми тканями пародонта аналогичного

возраста. Детям с ХГК была проведена санация и профессиональная гигиена рта. В лечении использовали аппликации на десну смеси эфирных масел мяты, сосны, фенхеля, эвкалипта с бентонитовой глиной ежедневно в течение 20 минут, № 10. Уровень гигиены рта определяли индексом Green-Vermillion, состояние тканей пародонта – индексом кровоточивости по Saxer и Muhlemann (PBI). Оценку факторов неспецифической защиты осуществляли по содержанию лизоцима в слюне, секреторного IgA. Уровень микробного обсеменения определяли по степени дисбиоза (СД). Исследования проводили после лечения и в отдаленные сроки (6, 12 месяцев)

Результаты. Положительная динамика всех показателей сохранялась в течение всего срока наблюдения и имела стабильный характер. Показатель гигиенического индекса оставался в пределах значений «хорошего» состояния рта. Значения индекса кровоточивости сохраняли длительный положительный результат и были достоверно низкие ($p < 0,01$). Изменение факторов неспецифической защиты достоверно ($p < 0,001$) в отдаленные сроки наблюдения, что благоприятно сказывается на тканях ротовой полости и возможно на состоянии всего организма.

Вывод. Проведенное лечение ЖКГ способствовало сохранению лечебного действия, уменьшению количества рецидивов в отдаленные сроки наблюдения.

★★★

17.7. СТРЕСС-РЕАКЦИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ КАК ФАКТОР РАЗВИТИЯ КАРИЕСА У ДЕТЕЙ С ЮНОШЕСКИМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ

*Галкина О. П., Калиберденко В. Б.,
Довбня Ж. А., Полещук О. Ю.,
Хребтова Д. О.*

ФГАОУ ВО КФУ им. В.И. Вернадского, Симферополь, Крым, Россия.

Введение. Всемирная Организация Здравоохранения делает акцент на том, что «подходы к болезням полости рта являются наиболее эффективными, если применять их вместе с подходами к другим хроническим заболеваниям». Взаимосвязь патологических изменений в органах и системах, несомненно, имеет отражение и в зубочелюстной системе. Среди наименее изученных сегодня остаются болезни аутоиммунного характера, среди которых выделяется юношеский идиопатический артрит (ЮИА). Известно, что больные ЮИА имеют высокую стоматологическую заболеваемость, а также изменения со стороны гормонов внутренней секреции.

Цель исследования – изучить зависимость интенсивности кариеса и концентрации гормонов гипофизарно-надпочечниковой оси у больных ЮИА.

Материалы и методы. У 33 больных 12-15-ти лет, страдающих ЮИА, имеющих кариозные зубы, определен уровень интенсивности кариеса (индекс КПУ) и концентрация гормонов АКТГ и кортизола в ротовой жидкости. Проведена статистическая обработка результатов.

Результаты. Индекс КПУ составлял $5,27 \pm 0,32$ баллов. Концентрация кортизола определялась как $2,81 \pm 0,22$ ng/ml, что значительно выше нормы ($p < 0,001$). Уровень АКТГ отмечен как $16,91 \pm 1,44$ pg/ml, что достоверно ниже ($p < 0,001$) показателя здоровых детей. Разновекторная динамика гормонов демонстрировала разбалансированность координационной связи кортизол-АКТГ на периферическом уровне у больных ЮИА. Отмечена корреляция индекса КПУ с уровнями кортизола и АКТГ (соответственно $r = 0,5$, $p < 0,001$ и $r = -0,43$, $p < 0,001$), что подтверждало взаимосвязь между интенсивностью кариозного процесса и изменениями в гормональной системе, характерных для ЮИА.

Заключение. Выраженная стресс-реакция эндокринной системы на периферическом уровне у больных ЮИА является эндоген-

ным фактором развития кариеса. Представляет интерес дальнейшее изучение степени активности кариозного процесса с учетом концентраций гормонов гипофизарно-надпочечниковой оси, формы и дебюта ЮИА.

★★★

17.8. СТРУКТУРНО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ СВОЙСТВА КОСТНОЙ ТКАНИ У ПОДРОСТКОВ С ХРОНИЧЕСКИМ ПАРОДОНТИТОМ (ХП) И БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ (БА)

*Кулиева Э. Р., Калиберденко В. Б.,
Каладзе К. Н., Полещук О. Ю.,
Галкина О. П., Каладзе К. К.,
Аметова Л. О., Алексеева З. А.*

ФГАОУ ВО КФУ им. В. И. Вернадского, Симферополь, Крым, Россия.

Введение. Проблема остеопенического синдрома у детей давно интересует ученых. К группе риска по остеопорозу относятся больные, страдающие БА. Нормализация процесса формирования КТ у детей с БА служит профилактикой прогрессирования генерализованного пародонтита у детей.

Цель исследования. Изучить влияние санаторно-курортного лечения (СКЛ) и препарата «Кальце-мин» на структурно-функциональные свойства (СФС) КТ у подростков с хроническим пародонтитом, страдающих БА.

Материалы и методы. Под наблюдением находилось 38 подростков (14-16 лет) с диагнозом генерализованный пародонтит легкой степени тяжести хроническое течение (КО5.3), страдающие БА, в условиях СКЛ. Пациенты были распределены на 2 группы. Первая группа (Г-1) состояла из 20 человек, вторая (Г-2) – из 18 человек.

Пациенты в Г-1 и Г-2 получали стандартное СКЛ (гипоаллергенное сбалансированное питание, активную климатотерапию, водолечение и бальнеолечение, гелиотерапию, лечебную физкультуру, массаж, грязевые аппликации, предусмотренные протоколами по БА). В Г-2 с целью коррекции остеопенического синдрома больные получали препарат «Кальце-мин» (Sagmel, Inc. USA) 250 мг по 1 таблетке 2 раза в сутки в течение 21 дня. Контрольную группу (КГ) составили 20 практически здоровых сверстников. До и после лечения проводили исследование КТ при помощи аппарата «Achilles+» (Lunar-General Electric Medical Systems, США). Определяли индекс плотности костной ткани (ИП КТ,%). Полученные результаты оценивали по Z-критерию.

Результаты. По данным ультразвуковой остеоденситометрии до начала СКЛ у 32 (82,1%) больных зарегистрировано снижение ИП КТ от -1 до -2,5 SD, что указывало на проявления остеопении, а у 2 (5,2%) паци-

ентов он был ниже $-2,5 SD$, что соответствовало остеопорозу. В Г-1 после окончания пребывания на этапе СКЛ показатель ИП КТ достоверно не изменился. Он был отмечен до лечения на уровне $80,03 \pm 1,27\%$, после лечения – $81,0 \pm 1,72\%$ ($p > 0,05$). В Г-2 зарегистрировано достоверное повышение ИП КТ – с $82,32 \pm 1,64\%$ до $85,96 \pm 1,23\%$ ($p < 0,05$). Показатель стремился к значению КГ ($87,71 \pm 1,51\%$), однако его не достигал.

Заключение. Пребывание подростков с БА, страдающих генерализованным пародонтитом, в условиях СКЛ способствует положительной динамике изменений костного обмена. Включение препарата «Кальцемин» в лечебно-профилактическую схему генерализованного пародонтита на фоне БА приводит к улучшению ультразвуковой характеристики КТ.



- А -

Азыдова З.В.	178 с.
Айрапетян М.И.	48 с.
Акимова А.А.	171 с.
Аксёнова М.Е.	146, 149 с.
Акулова Н.А.	141 с.
Алексеева З.А.	265 с.
Алексеева Н.Ю.	127 с.
Алиева Э.И.	44 с.
Алпатская А.А.	29 с.
Алямовская Г.А.	124, 130 с.
Аметова Л.О.	26, 96, 100, 104, 197, 265 с.
Андреева А.Н.	246 с.
Антонова М.В.	195 с.
Архангельская И.И.	169 с.
Асадова Э.М.	29 с.
Астафьева А.Н.	127с.
Афоница Т.А.	24 с.

- Б -

Бабкин А.А.	253 с.
Багирова Н.И.	76, 86 с.
Балева Л.С.	4, 203 с.
Барулина А.В.	140 с.
Барышникова А.К.	131 с.
Басаева Т.А.	242 с.
Басюкова Н.А.	252 с.
Баюнова Л.М.	25 с.
Бекезин В.В.	186 с.
Белеко А.Е.	210 с.
Белкова Т.Н.	117 с.
Белов В.А.	171, 137 с.
Белова О.И.	171 с.
Белькевич А.Г.	50 с.
Берендеева В.М.	226 с.
Благосклонов Н.А.	53, 171 с.

Блинова А.В.	161 с.
Богданова Н.А.	76, 86 с.
Богомолова И.К.	253 с.
Боднарчук С.С.	14 с.
Большакова А.А.	103 с.
Борисенко Г.Н.	180 с.
Борисова Е.К.	32, 227 с.
Братцева О.В.	51 с.
Бредер А.В.	206 с.
Бунтовская А.С.	221 с.
Буряк В.Н.	105, 106, 247 с.
Бут Ю.А.	123 с.
Быковский И.В.	100, 197, 240 с.

- В -

Варламова Е.А.	97 с.
Васильева Я.С.	182 с.
Васин К.С.	37, 46, 48, 58 с.
Вахлова И.В.	125 с.
Вершинин Е.Г.	177, 190, 208, 214, 216 с.
Вершинина А.Е.	177, 190, 208, 214, 216 с.
Виноградова В.А.	234 с.
Влодавец Д.В.	250 с.
Воинова В.Ю.	5, 39, 41, 46 с.
Волкова Ю.В.	249 с.
Волченко С.Г.	190 с.
Влодавец Д.В.	250 с.
Воробей О.А.	212 с.
Воронина Е.А.	66 с.
Воротникова Н.А.	205 с.
Ворсанова С.Г.	37, 46, 48, 58 с.
Выходцева Г.И.	25 с.
Выщипан Л.В.	14 с.

- Г -

Гаврилук В.П.	75 с.
Галактионова М.Ю.	218 с.

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

DOI: 000. 00. 00.00.00

УДК 616-08+ 001.895

Галкина О.П.	258, 260, 263, 265 с.
Гарина С.В.	129 с.
Гаспарян Л.Д.	213 с.
Глушаков И.А.	238 с.
Глушаков Р.И.	221 с.
Гончаров А.Е.	20, 212 с.
Гончарова Р.И.	50 с.
Горчаков С.А.	84 с.
Грачёв Н.С.	5, 161 с.
Грибанова О.А.	194 с.
Григорьева М.П.	126 с.
Григорян Л.Д.	48 с.
Грицевская Д.Ю.	41, 60 с.
Грознова О.С.	39 с.
Губич А.А.	78, 137 с.
Гуменюк О.И.	34, 36, 67, 213 с.
Гуревич Н.Л.	141 с.
- Д -	
Данилов А.Н.	209, 232 с.
Данцев И.С.	5, 39, 112 с.
Даулетова Я.А.	249 с.
Дворжецкая О.В.	117 с.
Девивье Я.Д.	66 с.
Деларю В.В.	234, 275 с.
Деларю Н.В.	234 с.
Демидова В.А.	234 с.
Демидова И.А.	46, 48 с.
Денис А.Г.	161 с.
Деревцов В.В.	233 с.
Деревцова А.В.	233 с.
Джетыбаева А.Б.	225 с.
Джоджуа Н.Р.	191 с.
Длин В.В.	146 с.
Довбня Ж.А.	258, 263, 264 с.
Долгополов И.С.	162, 189 с.
Доля Е.М.	96, 104 с.

Домбаян С.Х.	28 с.
Доронина М.В.	163 с.
Дорохов Н.А.	66, 249 с.
Дремук И.А.	20 с.
Дука М.В.	77, 82, 87 с.
- Е -	
Евдокимова Н.В.	221 с.
Елисеева Д. А.	217 с.
Елисеева Н.Д.	217 с.
Елкина Т.Н.	123, 194, 224, 239 с.
- Ж -	
Жилина С.С.	59 с.
Жинко А.Е.	212 с.
Жиркова Ю.В.	138, 202 с.
Жуковская Е.В.	159 с.
- З -	
Забродина А.Р.	57 с.
Заваденко Н.Н.	59 с.
Зайкова Н.М.	146 с.
Зайцева О.В.	5, 99, 185, 222 с.
Зайцева Г.В.	55, 213 с.
Зайцева С.В.	17, 27, 99, 222 с.
Замарина О.В.	208, 214, 216 с.
Захарова А.Е.	182 с.
Заячникова Т.Е.	98, 133 с.
Зеленова М.А.	46, 48 с.
Земляной А.Б.	129 с.
Зенкина С.И.	208, 214, 216 с.
Зизюкина К.С.	202 с.
Зорин И.В.	152, 155, 229 с.
Зорина Р.А.	229 с.
Зябкин И.В.	17 с.
- И -	
Иванцова А.В.	44 с.
Ивенская Т.А.	223 с.

Ивойлов А.Ю.	74, 169, 170 с.
Илюшкина А.С.	204 с.
Инюшкина Е.В.	85 с.
Исаева Е.П.	185 с.
- К -	
Казакова Л.С.	182 с.
Казанина А.Б.	139, 141, 209, 232 с.
Кайгородцева А.А.	117 с.
Каладзе К.К.	96, 135, 265 с.
Каладзе К.Н.	265 с.
Каладзе Н.Н.	96, 104 с.
Калиберденко В.Б.	26, 96, 135, 191, 197, 210, 240, 264, 265 с.
Каменева Г.С.	182 с.
Карасева О.А.	117 с.
Каримова Н.И.	248 с.
Карпачев Е.С.	48 с.
Карпова Е.П.	174 с.
Карымова Г.К.	152, 155 с.
Кашуба Е.В.	195, 198, 217, 231 с.
Кашуба Э.А.	195, 198, 217, 231 с.
Кваскова Н.Е.	46 с.
Кешишян Е.С.	6, 118, 129 с.
Киршина И.А.	252 с.
Киселев А.Р.	119 с.
Киселева И.И.	99 с.
Кобринский Б.А.	93, 171, 173 с.
Кожевникова Т.О.	178 с.
Козлова Е.Ю.	270 с.
Козыро И.А.	50, 148, 153 с.
Колесникова Н.Е.	218 с.
Колесникова О.И.	25, 153 с.
Колотий А.Д.	46, 48 с.
Комиссарова М.Ю.	221 с.
Кондратенко В.В.	153 с.
Кондратенко О.А.	153 с.

Конькова Н.Е.	146, 149 с.
Корнеева Т.Ю.	252 с.
Коробейников М.М.	166 с.
Кострова И.В.	184, 192 с.
Кострюкова А.М.	112 с.
Кравченко Л.В.	24 с.
Крапивкин А.И.	7, 59 с.
Краснова Л.И.	127 с.
Кречетова А.Ю.	159 с.
Кривоногов В.А.	120, 122 с.
Кривоносова Е.П.	24 с.
Крюков А.И.	169 с.
Кузнецова А.С.	194, 239 с.
Кузьмина Н.Е.	228 с.
Кулиева Э.Р.	26, 96, 104, 210, 222, 265 с.
Кульбачинская Е.К.	97, 103 с.
Кунельская Н.Л.	170 с.
Курамагомедова Р.Г.	39 с.
Курило В.А.	166 с.
Куриная О.С.	37, 46, 48, 58 с.
Курмачева Н.А.	213, 246 с.
- Л -	
Лавровская А.Э.	97 с.
Лагутин М.П.	208, 214, 216 с.
Ларькова И.А.	16, 21 с.
Левитина Е.В.	109, 111 с.
Леваева Т.В.	146 с.
Летифов Г. М.	28 с.
Лифанова Е.С.	117 с.
Лиханова М.Г.	224 с.
Лобанов М.Е.	36, 67 с.
Лобанов Ю.Ф.	66, 249 с.
Лозовская М.Э.	238 с.
Ломоносова Н.А.	61 с.
Лопатин А.В.	161 с.

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

DOI: 000.00.00.00.00

УДК 616-08+ 001.895

Лукин О.В.	75 с.
Лучникова Т.А.	184, 192 с.
- М -	
Мадырова М.В.	35 с.
Макина О.В.	61, 180, 185, 188, 199 с.
Максимова В.Ц.	58 с.
Максимова М.Н.	127 с.
Малахова Ж.Л.	195, 198, 217, 231 с.
Малков И.А.	63 с.
Малюга О.М.	249 с.
Мананова Е.А.	78 с.
Маринич В.В.	181 с.
Марьяненко С.П.	135 с.
Маслова Е.Ю.	188, 199 с.
Мачулин А.И.	74 с.
Медведева Д.А.	252 с.
Мельникова И.М.	32, 227, 242, 254 с.
Меновщикова Л.Б.	81 с.
Менткевич Г.Л.	160 с.
Мещерякова Т.И.	59 с.
Мизерницкий Ю.Л.	7, 241, 242, 250 с.
Милосердова Ю.Г.	159 с.
Минулин И.Р.	159 с.
Мироненко И.И.	25, 209, 232 с.
Миронова В.А.	138 с.
Михайлова А.Д.	59 с.
Михайлова В.М.	43 с.
Михайлова Е.А.	42, 56 с.
Мнацаканян А.М.	90 с.
Мокина А.В.	109, 111 с.
Морева Г.В.	51, 182 с.
Морозов Д.А.	3, 48 с.
Морозов С.Л.	146, 149 с.
Муратова К.Р.	244 с.
Муреева Е.Н.	119 с.

Муртазаева О.А.	185, 222 с.
Мусатова Е.В.	226 с.
Мут В.М.	139 с.
Мухортых В.А.	16, 17, 21 с.
Мущерова Д.М.	65, 204 с.
- Н -	
Назаров С.Б.	120 с.
Неизвестных Е.А.	158 с.
Некрасова М.В.	242 с.
Никитина С.Ю.	76, 86 с.
Никитченко Н.В.	50 с.
Никишина Е.В.	141 с.
Никишина Т.А.	146, 149 с.
Николаева Е.А.	60 с.
Никольский Д.А.	60 с.
Нисиченко О.А.	159 с.
Новак А.А.	241 с.
Новикова В.П.	221 с.
- О -	
Обухова В.А.	146, 149 с.
Осипова В.А.	45 с.
- П -	
Павлей Л.В.	201 с.
Павленко Н. И.	77, 82, 87 с.
Павликов А.А.	14, 32, 38, 63, 227 с.
Павлинова Е.Б.	78, 117, 136, 235, 252 с.
Пальянов К.В.	166 с.
Пампура А.Н.	8, 15 с.
Панина О.С.	140 с.
Панова И.В.	24, 28 с.
Папиж С.В.	146, 147, 150 с.
Патрушева Е.А.	81 с.
Пахотин Е.Г.	235 с.
Перевязкина Е.А.	35 с.
Перегудова О.Н.	224 с.

Пересецкая О.В.	186 с.
Перминова Л.А	195, 217, 231 с.
Пети Ю.И.	205 с.
Пименова Н.Р.	129 с.
Пирожкова Н.И.	224 с.
Пирузеева О.Р.	146, 149 с.
Писклаков А.В.	77, 82, 87, 166 с.
Плаксина В.С.	77 с.
Подгорный А.Н.	48 с.
Подорова Л.А.	221 с.
Полещук О.Ю.	264 265 с.
Поляков В.Г.	8 с.
Пономарёв В.С.	66 с.
Попова Н.Н.	132 с.
Приходина Л.С.	9, 146, 149, 154 с.
Приходько К.С.	226 с.
Приходько О.Б.	184, 192, 226 с.
Пронькина Т.Н.	241 с.
Прохорова И.С.	148 с.
Пустовецкая Е.С.	87 с.
Путинцев А.Н.	9, 60 с.
Пчелинцев И.Е.	272 с.
Пыков М.И.	228 с.

- Р -

Радченко Л.Г.	127 с.
Растегина С.Е.	250 с.
Ревенко Н.А.	96, 104 с.
Ревякина В.А.	16, 21 с.
Романцова Е.Б.	184, 192 с.
Романцова Л.Н.	226 с.
Ростовцев Н.М.	158 с.
Рубан А.П	20, 212 с.
Румянцев А.А.	163 с.
Рыков М.Ю.	80, 85, 160, 162, 189 с.
Рябых С.О.	10, 84 с.

- С -

Савченко О.А.	136, 137 с.
Самсонова Т.В.	120, 122 с.
Саркисян Е.А.	149 с.
Сафонова М.П.	203 с.
Сафонова Т.И.	252 с.
Сахарова Е.С.	118, 124, 130 с.
Саядян М.М.	226 с.
Северинов Д.А.	75 с.
Селянина А.П.	149 с.
Семченко В.П.	260 с.
Семячкина А.Н.	60 с.
Сенкова Е.В	211 с.
Серебровская Н.Б.	86 с.
Серебрякова В.В.	217 с.
Серебрякова О.А.	19, 42 с.
Сероклинов В.Н.	25, 163 с.
Сецкова С.Ю.	239 с.
Сизоненко Н. С.	140 с.
Сипягина А.Е.	203 с.
Сказкина В. В.	119 с.
Скударнов Е.В.	249 с.
Сметанина С.А.	179, 219 с.
Смольяникова А.Б	33, 52 с.
Смолянкина Е.И.	115 с.
Соловьева Д.В.	132 с.
Солодчук О.Н.	201, 254 с.
Соттаева З.З.	81 с.
Старчикова Т.А.	45 с.
Степанова В.О.	85 с.
Строзенко Л.А.	66, 249 с.
Стрыков В.А.	169 с.
Ступак В.П.	129 с.
Суворова Н.М.	139 с.
Сулайманов Ш.А.	225 с.
Сургутская А. Ю	179, 219 с.

Суровикина Е.А.	123 с.
Сучкова Л.А.	90 с.
- Т -	
Табунцова М.В.	103 с.
Тарасова Г.А.	201 с.
Татаренко Ю.А.	123 с.
Тимофеев И.В.	131 с.
Тихомирова М.А.	242 с.
Томилова А.Ю.	17, 99 с.
Транковский С.Е.	44 с.
Трофимов И.А.	161 с.
Туз В.В.	61, 185, 188 с.
Тулупов Д.А.	174 с.
Туманова С.А.	57 с.
- У -	
Усеинова А.Н.	100, 135, 197 с.
Уфимцева А.Е.	219 с.
- Ф -	
Фатеева Е.В.	63, 249 с.
Фаттахова А. С.	201 с.
Федоров Д.А.	82 с.
Филатова Ж.В.	102 с.
- Х -	
Хайретдинова Д.М	109, 111 с.
Хамидова С.А.	26, 96, 104, 169 с.
Харченко К.В	35 с.
Хижников А.В.	80, 85 с.
Холина О.Е.	127 с.
Хохлова А.П.	49, 52, 64, 65 с.
Храмов А.В.	166 с.
Хребтова Д.О.	264 с.

- Ч -	
Чайковская Л.Н.	177 с.
Черкасова Е.А.	196 с.
Черкасова Т.М.	139, 141 с.
Черненко Ю.В.	34, 119, 140, 213, 246 с.
Чернявский В.В.	182 с.
Чкадуа Г.З.	160 с.
- Ш -	
Шагина А.А.	55 с.
Шамова Е.В.	20 с.
Шамсиев Ф.М.	244, 255 с.
Шарипова Н.П.	244, 255 с.
Шарова М. В	43, 147 с.
Шахова Н.В.	251, 163, 209, 232 с.
Шевлякова А.А.	252 с.
Шипилова Л.М.	45 с.
Шипилова Н.Н.	37 с.
Школьникова М.А.	41 с.
- Щ -	
Щедрова Е.В.	61, 185, 188 с.
- Э -	
Эрисман Н.А.	194 с.
- Ю -	
Юдицкая М.Е.	46, 48 с.
Юдицкий А.Д.	29, 126 с.
Юров И.Ю.	11, 37, 46, 48, 58 с.
Юров Ю.Б.	37, 46, 48, 58 с.
- Я -	
Якушев Н.С	46, 48 с.
Якушева Е.Н.	203 с.
Яновский В.В.	74, 170 с.
Яцкив А.А.	50 с.



УДК 616-08+ 001.895
ББК 57.3
Т-29

DOI 000.00 00.00.00

Т-29

Тезисы конгресса Вельтищева. Материалы XXIII Российского конгресса имени Вельтищева Ю. Е. Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии, 23-25 ОКТЯБРЯ 2024 Г. – Москва: Издательство МедКом-Про, 2024 г.– 274 с.

ISBN 978-5-6047563-5-5

УДК 616-08+ 001.895
ББК 57.3

**Тезисы конгресса Вельтищева. Материалы XXIII
Российского конгресса им. Вельтищева Ю. Е. «Ин-
новационные технологии в педиатрии и детской
хирургии» 23-25 ОКТЯБРЯ 2024 г**

Подписано в печать: 10.10.2024 г.
Формат 210x297
Бумага офсетная. Печать офсетная
Издательство «МедКом-Про»
129085, город Москва, ул. Годовикова,
дом 9 стр. 3, под. 3.1, этаж 5
Тел. +7 (495) 721-24-40
www.ph.medcompro.ru
info@medcompro.ru

Отпечатано в типографии
ООО «Полезная полиграфия»

Адрес типографии: 109202, г. Москва,
ул. 1-я Фрезерная, д.2/1, стр. 1
Тираж 500 экз. Заказ № 21005



ISBN 978-5-6047563-5-5



9 785604 756355