

Свидетельство о регистрации
СМИ: ПИ № ФС77-36974
от 27 июля 2009 г. выдано
Федеральной службой по надзору
в сфере связи, информационных
технологий и массовых
коммуникаций (Роскомнадзор)

Интернет-сайт
<https://rosped.ru>

Ответственность за достоверность
информации, содержащейся
в рекламных материалах,
несут рекламодатели

«Российский педиатрический
журнал» представлен
в информационно-справочном
издании Ulrich's International
Periodical Directory

Включен в Russian Science
Citation Index
на базе Web of Science

2-летний ИФ РИНЦ: 0,709

Зав. редакцией *Н.Р. Соболев*
sobol.nr@nczd.ru

Почтовый адрес редакции:

119991, Москва, Ломоносовский
проспект, д. 2, стр. 1

Редактор *О.В. Устинкова*
Переводчик *Л.Д. Шакина*
Верстка *Е.М. Архипова*

Сдано в набор 20.11.2023
Подписано в печать 24.11.2023
Опубликовано 30.11.2023
Формат 60 × 88½
Печать офсетная.
Печ. л. 8,25.
Уч.-изд. л. 9,04.
Тираж 1000 экз.
Цена свободная.

Отпечатано в ООО «Амирит»,
410004, Саратовская обл.,
г. Саратов, ул. Чернышевского,
д. 88, литер У.

Подписка через интернет:
www.akc.ru, www.pressa-rf.ru

Подписка на электронную
версию журнала: www.elibrary.ru

Индекс по каталогу
«Пресса России»: 41449

ISSN 1560–9561.
Рос. педиатр. журн. 2023. Том 26,
Приложение 5. 1–74.



Учредитель:
«Издательство "Медицина"»

Издатель:
«Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей» Министерства здравоохранения
Российской Федерации



РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 26 • 2023 —
Приложение 5

Главный редактор **А.П. ФИСЕНКО**

доктор мед. наук, проф., Заслуженный врач Российской Федерации (Москва, Россия)

Зам. главного редактора **И.Е. Смирнов**, доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

Редакционная коллегия:

Алексеева Е.И., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН (Москва, Россия);
Антонова Е.В., доктор мед. наук (Москва, Россия); **Басаргина Е.Н.**, доктор мед. наук,
проф. (Москва, Россия); **Боровик Т.Э.**, доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия);
Вершинина М.Г., канд. мед. наук, доцент (Москва, Россия); **Винярская И.В.**,
доктор мед. наук, проф. РАН (Москва, Россия); **Зоркин С.Н.**, доктор мед. наук, проф.
(Москва, Россия); **Комарова О.В.**, доктор мед. наук (Москва, Россия); **Кузенкова Л.М.**,
доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия); **Лазуренко С.Б.**, доктор пед. наук, член-
корр. РАО (Москва, Россия); **Морозов Д.А.**, доктор мед. наук, проф. (Москва,
Россия); **Поливанова Т.В.**, доктор мед. наук (Красноярск, Россия); **Полунина Н.В.**,
доктор мед. наук, проф., акад. РАН (Москва, Россия); **Потапов А.С.**, доктор мед.
наук, проф. (Москва, Россия); **Симонова О.И.**, доктор мед. наук (ответственный
секретарь) (Москва, Россия); **Смирнова Г.И.**, доктор мед. наук, проф. (Москва,
Россия); **Строзенко Л.А.**, доктор мед. наук, проф. (Барнаул, Россия); **Хворостов И.Н.**,
доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия); **Яцык С.П.**, доктор мед. наук, проф.,
член-корр. РАН (Москва, Россия)

Международный редакционный совет:

Алискандиев А.М., доктор мед. наук, проф. (Махачкала, Россия); **Валюлис А.Р.**, доктор
мед. наук, проф. (Вильнюс, Литва); **Дарлингтон Э.**, доцент (Лион, Франция); **Малыевская С.И.**,
доктор мед. наук, проф. (Архангельск, Россия); **Потрохова Е.А.**, доктор мед. наук,
проф. (Омск, Россия); **Рзянкина М.Ф.**, доктор мед. наук, проф. (Хабаровск, Россия);
Цэвэгмид Уртнасан, канд. мед. наук (Улан-Батор, Монголия); **Шамансурова Э.А.**,
доктор мед. наук, проф. (Ташкент, Узбекистан); **Шульц А.**, старший консультант
(Вайле, Дания); **Шен К.**, доктор мед. наук, проф. (Пекин, Китай); **Янг Ю.**, доктор мед.
наук, проф., иностранный член РАН (Пекин, Китай)

Registration certificate
Media: PI No. FS77-36974
July 27, 2009 Issued
Federal Service for Supervision
in the field of communications,
information technology and mass
communications (Roskomnadzor)

Website <https://rosped.ru>

Responsibility for reliability
of information contained
in promotional materials,
are on advertisers

«Russian pediatric Journal»
is presented in the
information-reference
editions: Ulrich's International
Periodical Directory;
included in the Russian Science
Citation Index
based on the Web of Science

2-year RSCI IF: 0,709

Head of the Editorial office:

N.R. Sobol

sobol.nr@nczd.ru

Postal address
of the Editorial office:

119991, Moscow,
Lomonosovskiy prosp., 2, bld. 1

Editor: *O.V. Ustinkova*
Translation: *L.D. Shakina*
Layout: *E.M. Arkhipova*

Put in the kit 20.11.2023
Signed for printing 24.11.2023
Published 30.11.2023

60 × 88½ format.
Offset printing.
Printed sheets 8,25
Circulation 1000 copies.
Free price.

Printed Amirit LLC, 410004,
Saratov region, Saratov,
Chernyshevsky str., 88, letter U

Online subscription:

www.akc.ru, www.pressa-rf.ru

Subscription to the electronic
version of the journal:

www.elibrary.ru

Catalog index

«Press of Russia»: 41449

ISSN 1560-9561.
Russian Pediatric Journal. 2023.
Vol. 26, Supplement 5. 1-74.



Founder:
«Izdatel'stvo "Meditsina"»
Publisher «National Medical Research Center for Children's Health»
of the Russian Federation Ministry of Health»



ROSSIYSKIY PEDIATRICHESKIY ZHURNAL

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Bimonthly scientific practical journal

PUBLISHED SINCE 1998

Volume 26 • 2023

Supplement 5

Editor-in-chief **Andrey P. FISENKO**,

MD, PhD, DSc, Prof., Director of the National Medical Research
Center for Children's Health (Moscow, Russia)

Deputy chief editor: **Smirnov I.E.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moscow, Russia)

Editorial Board:

Alekseeva E.I., MD, PhD, DSc, prof., corr.-member RAS (Moscow, Russian Federation);
Antonova E.V., MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation); **Basargina E.N.**, MD,
PhD, DSc, prof. (Moscow, Russian Federation); **Borovik T.E.**, MD, PhD, DSc, prof.
(Moscow, Russian Federation); **Vershinina M.G.**, MD, PhD, Associate professor
(Moscow, Russian Federation); **Vinyarskaya I.V.**, MD, PhD, DSc, prof. RAS (Moscow,
Russian Federation); **Zorkin S.N.**, MD, PhD, DSc, prof. (Moscow, Russian Federation);
Komarova O.V., MD, PhD, DSc (Moscow, Russian Federation); **Kuzenkova L.M.**,
MD, PhD, DSc, prof. (Moscow, Russian Federation); **Lazurenko S.B.**, PhD, DSc ped.,
corr.-member RAE (Moscow, Russian Federation); **Morozov D.A.**, MD, PhD, DSc,
prof. (Moscow, Russian Federation); **Polivanova T.V.**, MD, PhD, DSc (Krasnoyarsk,
Russian Federation); **Polunina N.V.**, MD, PhD, DSc, prof., Acad. RAS (Moscow, Russian
Federation); **Potapov A.S.**, MD, PhD, DSc, prof., (Moscow, Russian Federation);
Simonova O.I., MD, PhD, DSc (executive secretary) (Moscow, Russian Federation);
Smirnova G.I., MD, PhD, DSc, prof. (Moscow, Russian Federation); **Strozenko L.A.**,
MD, PhD, DSc., prof. (Barnaul, Russian Federation); **Khvorostov I.N.**, MD,
PhD, DSc, prof. (Moscow, Russian Federation); **Yatsyk S.P.**, MD, PhD, DSc, prof.,
corr.-member RAS (Moscow, Russian Federation)

Foreign Editorial Council Members:

Aliskandiev A.M., MD, PhD, DSc, prof. (Makhachkala, Russian Federation); **Valiulis A.R.**,
MD, PhD, DSc, prof. (Vilnius, Lithuania); **Darlington E.**, Associate professor (Lyon, France);
Malyavskaya S.I., MD, PhD, DSc, prof. (Arkhangelsk, Russian Federation); **Potrokhova E.A.**,
MD, PhD, DSc, prof. (Omsk, Russian Federation); **Rzyankina M.F.**, MD, PhD, DSc, prof.
(Khabarovsk, Russian Federation); **Tsevegmid Urtnasanq**, MD, PhD (Ulan-Bator, Mongolia);
Shamansurova E.A., MD, PhD, DSc, prof. (Tashkent, Uzbekistan), **Schulze A.**, Senior
Consultant (Vejele, Denmark), **Shen K.**, DSc, prof. (Beijing, China), **Yang Yu.**, MD, PhD, DSc,
prof., Foreign member of the Russian Academy of Sciences (Beijing, China)

МАТЕРИАЛЫ

**V научно-практической конференции студентов
и молодых учёных «СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ»,
посвящённой 100-летию со дня рождения
академика Митрофана Яковлевича Студеникина
(Москва, 6 декабря 2023 г.)**

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

МАТЕРИАЛЫ

PROCEEDINGS

V научно-практической конференции студентов и молодых учёных «СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ», посвящённой 100-летию со дня рождения академика Митрофана Яковлевича Студеникина
(Москва, 6 декабря 2023 г.)

V Scientific and Practical Conference of students and young scientists «STUDENIKIN READINGS», dedicated to the 100th anniversary of the birth of the Academician Mitrofan Ya. Studenikin
(Moscow, December 6, 2023)

Абдуллаева Л.М., Зырянова О.И. Врожденный миастенический синдром с поражением медленных каналов	10
Абдулхакимова А.А., Гацаева Х.А. Лекарственное обеспечение при ревматических болезнях в Чеченской Республике	10
Алейникова Е.Д., Васютенко Д.А. Синдром Бартера у мальчика 3 месяцев	11
Асанова Н.А. Лимфома Беркитта	11
Афиногенова К.М., Фатихова Р.Ш. Изменения функциональной активности моноцитов при бронхитах у детей	12
Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий у ребёнка	12
Бапина Г.С., Мырзагулов М.Т. Персистирующая лёгочная гипертензия у новорождённого	12
Барышникова А.К. Особенности функционального состояния сердечно-сосудистой системы у детей, занимающихся динамичными видами спорта	13
Безменова М.Д. Болезнь Крона у детей	14
Блудова О.А., Рустамова П.С. Гипоксически-ишемическое повреждение головного мозга новорождённого при объёмной лимфангиоме шеи	14
Бойко В.А., Понятков Д.О. Новый способ лечения гемангиом кожи у детей	15
Бондаренко С.П., Болмасова А.В. Синдром Каллера-Джонса: серия клинических случаев	15
Боровых У.О. Гемисферэктомия – радикальный метод лечения фармакорезистентной эпилепсии при детском церебральном параличе у детей	16
Бочкарев И.А., Филин М.А., Ильина А.В. Применение системы «MiniMed-640G» с технологией SmartGuard у детей	16
Бурыкина Ю.С., Жарова О.П. Семейная форма кардиомиопатии с дилатационным фенотипом	16
Бусалаева Д.И. Пациент с редкой кистозно-аденоматозной мальформацией легкого 4 типа	17
Варламова Д.Д. Нарушения условий организации сна детей первого года жизни в Республике Карелия	17
Васютенко Д.А., Алейникова Е.Д. Некетотическая гиперглицинемия у ребёнка	18
Ведерникова П.М. Войта-терапия для стимуляции двигательных навыков: персонализированный подход	18
Винокурова А.В. Гангренозная пиодермия как внекишечное проявление язвенного колита у детей	19
Винокурова А.В., Хазыкова Д.В. Трансабдоминальная ультразвуковая диагностика состояния толстой кишки при язвенном колите у детей	19

Abdullayeva L.M., Zyryanova O.I. Congenital slow-channel myasthenic syndrome	
Abdulkhakimova A.A., Gatsayeva Kh.A. Drug provision in rheumatic diseases in the Chechen Republic	
Aleinikova E.D., Vasyutenko D.A. Bartter syndrome in 3 months boy infant	
Asanova N.A. Burkitt lymphoma	
Afinogenova K.M., Fatikhova R.Sh. Changes in the functional activity of monocytes in bronchitis in children	
Akmedova E.E., Abashidze E.A., Rakhimova A.N. Paroxysmal form of the atrial fibrillation in the child	
Bapina G.S., Myrzagulov M.T. Persistent pulmonary hypertension in the newborn	
Baryshnikova A.K. Features of the functional state of the cardiovascular system in children going in for dynamic sports	
Bezменова M.D. Crown disease in children	
Bludova O.A., Rustamova P.S. Hypoxic ischemic damage to the brain in a newborn with a volume cervical lymphangioma	
Boyko V.A., Ponyatkov D.O. A new way of treating the skin hemangioma in children	
Bondarenko S.P., Bolmasova A.V. Culler-Jones syndrome: a series of clinical cases	
Borovykh U.O. Hemispherectomy is a radical method of treatment of pharmacoresistant epilepsy in cerebral palsy in children	
Bochakrev I.A., Filin M.A., Ilina A.V. The use of the system MINIMED-640G with SmartGuard technology in children	
Burykina Yu.S., Zharova O.P. Family form of cardiomyopathy with the dilatational phenotype	
Busalayeva D.I. Patient with rare cystic-adenomatous lung malformation type 4	
Varlamova D.D. Disorders of the conditions of the management of sleep in infants in the Republic of Karelia	
Vasyutenko D.A., Aleynikova E.D. Non-ketotic hyperglycinemia in the child	
Vedernikova P.M. Vojta-therapy for stimulation of motor skills: a personalized approach	
Vinokurova A.V. Gangrenous pioderma as an extraintestinal manifestation of ulcerative colitis in children	
Vinokurova A.V., Khazykova D.V. Transabdominal ultrasonic diagnostics of the state of the colon in the ulcerative colitis in children	

- Внукова Е.В., Зяблова И.Ю.** Неврологический дефицит у ребёнка с кавернозной мальформацией ствола головного мозга 20
- Вязанкина С.С., Опрятин Л.А.** Эффективность таргетной терапии в лечении коморбидных T2-ассоциированных заболеваний 20
- Вяземцев А.Д.** Пулевые ранения детей в мирное время..... 21
- Гайнутдинова П.К.** Герминогенная опухоль. Синдром Свайера 21
- Галактионова М.А., Алексеенко Е.А.** Программа раннего вмешательства в реабилитации детей с перинатальной патологией нервной системы . . . 22
- Галимова А.А.** Врождённый буллёзный эпидермолиз и эозинофильный эзофагит у девочки. 22
- Гарновская С.А., Боровлёва Д.С.** Формирование искусственного мочевого пузыря у девочки с врождёнными пороками как метод коррекции тотального недержания мочи 23
- Гасанов К.Э., Пирмагомедова А.Г., Рашитова З.Н.** Синдром растущей тератомы. 23
- Гилимханова А.Р., Хатбуллин Б.Ф., Саррахов Д.Д.** Характеристика физического развития недоношенных детей на первом году жизни 24
- Глотова И.А.** Синдром Вискотта–Олдрича у двух детей в семье 24
- Горбачева Н.В., Хлопкова Ю.С.** Некротизирующий энтероколит новорождённых как фактор риска развития ретинопатии недоношенных 25
- Гребенщикова М.А.** Опыт сочетанного применения реабилитационных методик у ребёнка с врождённой расщелиной нёба 25
- Гудкова А.П., Усольцева О.В.** Дефицит трансальдолазы у ребёнка 26
- Дегтярева Н.Д., Ипполитов А.Л., Соколова Е.В.** Ассоциация неонатальной гипераммониемии и асфиксии. 26
- Достиев Н.А., Мовсисян Г.Б., Попович С.Г.** Первичная мышечная дистрофия — редкая внепечёночная причина синдрома цитолиза в практике детского гастроэнтеролога. 27
- Доценко А.В., Окулов Е.А.** Опыт хирургического лечения ректального пролапса у детей, оперированных по поводу аноректальных мальформаций 27
- Дьяконов Ю.М.** Совершенствование стоматологической помощи детям в стационаре: результаты социологического опроса врачей 28
- Егоренков А.А.** Рестриктивная кардиомиопатия с некомпактным миокардом 28
- Ерешко О.А., Вязанкина С.С., Ясаков Д.С.** Эффективность генно-инженерной биологической терапии хронической спонтанной крапивницы у детей 29
- Журавлева И.В.** Терапевтическая гипотермия у позднего недоношенного ребёнка с гипоксически-ишемическим поражением головного мозга 29
- Журина А.А.** Острый лимфобластный лейкоз, дебютировавший под маской тяжёлой респираторно-вирусной инфекции. 30
- Забудкина В.В., Харитоновна Н.А.** Новорождённый ребёнок с синдромом PURA 30
- Закирова К.Р.** Синдром Бланда–Уайта–Гарлянда у младенца 31
- Vnukova E.V., Zyablova I.Yu.** Neurological deficit in the child with cavernous malformation of the brain 20
- Vyazankina S.S., Opryatyn L.A.** Efficiency of target therapy in treatment of T2-associated comorbid diseases 20
- Vyazemtsev A.D.** Bullet wounds in children over peacetime 21
- Gaynutdinova P.K.** Germ cell tumor. Swyer syndrome 21
- Galaktivonova M.A., Alekseenko E.A.** Early interference program in the rehabilitation in infants with perinatal pathology of the nervous system 22
- Galimova A.A.** Congenital bullia epidrolysis and eosinophilic esophagitis in a girl 22
- Garnovskaya S.A., Borovleva D.S.** The formation of the artificial bladder in a girl with congenital malformations as a method of correction of total urine incontinence 23
- Gasanov K.E., Pirmagomedova A.G., Rashitova Z.N.** Syndrome of growing theratoma 23
- Gilimkhanova A.R., Khatbullin B.F., Sarrahov D.D.** Characteristics of the physical development in premature children over the first year of life 24
- Glotova I.A.** Wiskott–Aldrich syndrome in two children in the family 24
- Gorbacheva N.V., Khlopkova Yu.S.** Necrotizing enterocolitis in newborns as a risk factor of the development of retinopathy of prematures 25
- Grebenshchikova M.A.** Experience of combined use of rehabilitation techniques in the child with the congenital cleft palate 25
- Gudkova A.P., Usoltseva O.V.** Transaldolase deficiency in the child 26
- Degtyareva N.D., Ippolitov A.L., Sokolova E.V.** Association of neonatal hyperammonemia and asphyxia 26
- Dostiev N.A., Movsisyan G.B., Popovich S.G.** Primary muscular dystrophy is a rare extrahepatic cause of cytolysis syndrome in the practice of children's gastroenterologist 27
- Dotsenko A.V., Okulov E.A.** Our experience of surgical treatment of rectal prolaps in children operated on the anorectal malformations 27
- Dyakonov Yu.M.** Improvement of dental care for children in the hospital: the results of a sociological survey of doctors 28
- Egorenkov A.A.** Restrictive cardiomyopathy with noncompact myocardium 28
- Ereshko O.A., Vyazankina S.S., Yasakov D.S.** Efficiency of the genetic engineering biological therapy of chronic spontaneous urticaria in children 29
- Zhuravleva I.V.** Therapeutic hypothermia at a late premature child with hypoxic ischemic brain damage 29
- Zhurina A.A.** Acute lymphoblastic leukemia, debuted under the mask of a heavy respiratory-viral infection 30
- Zabudkina V.V., Kharitonova N.A.** Newborn infant with PURA syndrome 30
- Zakirova K.R.** Syndrome of Bland–White–Garland in the infant 31

- Закирова К.Р.** Эозинофильный эзофагит — трудный путь к ремиссии 31
- Звонарева А.В.** Показания и особенности стомирования детей с активной формой болезни Крона 32
- Зенкова К.И.** Нутритивный статус детей с болезнью Крона 32
- Зенкова К.И., Мовсисян Г.Б., Абдуллаева Л.М.** Сочетание наследственной тирозинемии 1 типа и прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна 33
- Злобина К.А.** Локальный мониторинг антибиотикорезистентности возбудителей инфекций мочевых путей у детей 33
- Зырянова О.И., Абдуллаева Л.М.** Применение инкоботулоксина при сиалорее у детей с мукополисахаридозом II типа 34
- Зяблова И.Ю., Хохлова А.П.** Тирозинемия 1 типа у ребёнка с синдромом Денди–Уокера 34
- Ибатуллина А.И., Кривоконь Е.В.** Ветряная оспа у ребёнка с острым лимфобластным лейкозом 35
- Ибатуллина А.И., Шенгелия Э.Г.** *Streptococcus pneumoniae*-ассоциированный гемолитико-уремический синдром у ребёнка раннего возраста 35
- Ильина А.В., Позребнова Л.А., Филин М.А.** Клинические особенности манифестации сахарного диабета 1-го типа у детей 36
- Ильина М.С., Морозова В.А.** Электронные сигареты: новая зависимость среди подростков 36
- Качаева С.А.** Оптимизация лекарственной терапии эпилепсии у детей с помощью терапевтического лекарственного мониторинга вальпроатов 37
- Квитковская Д.В., Менщикова В.Е., Елисеева Д.В.** Анализ течения коронавирусной инфекции у детей в амбулаторных условиях 37
- Кисурина А.С.** Мониторинг состояния опорно-двигательного аппарата у детей со сниженным нутритивным статусом 38
- Ковыгина К.А.** Структура пищевого статуса детей с ревматическими заболеваниями, получающих терапию глюкокортикостероидами 38
- Комарова А.Д.** Манифестация болезни Вильсона у детей в раннем возрасте 39
- Коняшин М.В.** Особенности иммунного статуса у детей с болезнью Гоше 39
- Королева О.А., Прохоренкова М.О.** Трудности диагностики поражений тонкой кишки у ребёнка со стенозирующей формой болезни Крона 40
- Кузнецова А.А.** Выбор развивающих сенсорных объектов для детей младшего возраста 40
- Кяримов И.А., Шахновский Д.С., Лобанова А.Д.** Новые технологии лечения детей с камнями мочеочечника 41
- Лабинов В.С.** Синдром раздражённого кишечника у детей: патогенетическое значение нарушений микробиоты кишечника 41
- Лебедева А.М.** Изменения липидного профиля при неалкогольной жировой болезни печени у детей с ожирением 41
- Леонова А.О.** HLA-типирование как инструмент для диагностики целиакии у детей 42
- Леонова Е.А., Орлов И.В.** Роль инфекционного мононуклеоза в формировании группы часто болеющих детей 42
- Zakirova K.R.** Eosinophilic esophagitis is a difficult way to remission 31
- Zvonareva A.V.** Indications and features of the ostomy in children with the active form of the Crohn disease 32
- Zenkova K.I.** Nutritive status in children with Crohn disease 32
- Zenkova K.I., Movsisyan G.B., Abdullaeva L.M.** Combination of hereditary tyrosinemia 1 type and progressive muscle dystrophy Duchenne 33
- Zlobina K.A.** Local monitoring of antibiotic resistance of pathogens of urinary tract infections in children 33
- Zyryanova O.I., Abdullaeva L.M.** The use of incobotulinum in sialorrhea in children with the mucopolysaccharidosis type II 34
- Zyablova I.Yu., Khokhlova A.P.** Tyrosinemia 1 type of child with a Dandy–Walker syndrome 34
- Ibatullina A.I., Krivokony E.V.** Varicella in the child with an acute lymphoblastic leukemia 35
- Ibatullina A.I., Shengeliya E.G.** *Streptococcus pneumoniae* – associated hemolytic-uremic syndrome in the early child 35
- Ilyina A.V., Pogbernova L.A., Filin M.A.** Clinical features of manifestations of diabetes mellitus type 1 type in children 36
- Ilyina M.S., Morozova V.A.** Electronic cigarettes: New dependence among adolescents 36
- Kachaeva S.A.** Optimization of drug therapy of epilepsy in children using the therapeutic drug monitoring of valproates 37
- Kvitkovskaya D.V., Menshchikova V.E., Eliseeva D.V.** Analysis of the course of coronavirus infection in children in the outpatient conditions 37
- Kisurina A.S.** Monitoring of the state of the musculoskeletal apparatus in children with a reduced nutritional status 38
- Kovygina K.A.** The structure of the nutritional status in children with rheumatic diseases receiving therapy with glucocorticosteroids 38
- Komarova A.D.** Manifestation of Wilson disease in early childhood 39
- Konyashin M.V.** Features of immune status in children with a Gaucher disease 39
- Koroleva O.A., Prokhornova M.O.** Difficulties of diagnosis of the damage to the small intestine in the child with the stenosing form of the Crohn disease 40
- Kuznetsova A.A.** Selection of developing sensory facilities for young children 40
- Kyarimov I.A., Shakhnovsky D.S., Lobanova A.D.** New technologies for the treatment of children with ureteral calculus 41
- Labinov V.S.** Syndrome of the irritated intestine in children: the pathogenetic significance of disorders of intestinal microbiota 41
- Lebedeva A.M.** Changes in the lipid profile in non-alcohol fat liver disease in children with obesity 41
- Leonova A.O.** HLA-typing as a tool for diagnosis of coeliacia in children 42
- Leonova E.A., Orlov I.V.** The role of infectious mononucleosis in the formation of a group of frequently ill children 42

- Лобанова А.Д.** Предикторы эффективности дистанционной ударно-волновой литотрипсии у детей с уролитиазом 43
- Мамаракхим А.Б.** Аноректальный порок развития: атрезия ануса с ректовестibuлярным свищом .. 43
- Матвеева А.Н.** Диагностика и лечение нейробластомы у детей 44
- Мацнева И.Ю., Мустафаева Д.И.** Таргетная терапия муковисцидоза у ребёнка 7 лет 44
- Медакин Д.Н., Вергун А.В.** Применение лечебной гипотермии у новорождённого ребёнка 45
- Менщикова В.Е., Квитковская Д.В., Елисева Д.В.** Комплексная реабилитация детей с применением современных бактериологических препаратов 45
- Мидленко Н.М.** Региональные тенденции в лечении гидроцефалий у детей 46
- Момотова Е.И., Боровская А.В.** Новый способ пластики пупочных грыж у детей 46
- Мулленкова А.В.** Клинические аспекты течения кори у невакцинированных детей 47
- Набиева Р.Р., Морозова Е.И.** Вакцинация от ветряной оспы: современные реалии 47
- Никулин О.Д., Шахновский Д.С.** Биомаркеры острого повреждения почек при дистанционной ударно-волновой литотрипсии у детей 48
- Оладеле Д.А., Кармазина Е.В.** Новая коронавирусная инфекция у детей в амбулаторных условиях 48
- Омирзак А.А.** Некротический энтероколит с перфорациями желудка у новорождённого 49
- Охрименко А.А., Сапронова О.Р., Полушкин К.А.** Изменения качества жизни детей с хроническим гастритом 49
- Павлова Д.Н., Проплеткина К.Д.** Трудности лечения больной со стенозом трахеи и правой дугой аорты 49
- Парахина Д.В., Усольцева О.В.** Трудности диагностики перекрёстного аутоиммунного синдрома в детской гепатологии 50
- Пимбурский И.П.** Коррекция сагиттального дисбаланса туловища путём корригирующей остеотомии поясничного отдела позвоночника 50
- Пимбурский И.П.** Профилактика неврологических осложнений при хирургической коррекции сколиозов у детей 51
- Погребнова Л.А., Савельева А.Е., Старченко Е.А.** Анализ показателей вакцинации БЦЖ и БЦЖ-М у детей первого года жизни 51
- Покидюк Л.С.** Саркопения у детей с ожирением ... 52
- Полуянова Е.Д.** Адаптация недоношенных новорождённых к гидроксизотерапии посредством текстильной пелёнки 52
- Помогаев К.В., Окунев Н.А.** Периаппендикулярный абсцесс 3 стадии у детей 53
- Пономарёв В.С., Лобанов Ю.Ф.** Влияние фолиевой кислоты на качество жизни подростков 53
- Португал П.М., Теплов В.О.** Эндоскопическая ретроградная папиллосфинктеротомия и литоэкстракция как способы лечения холедохолитиаза у детей 54
- Проплеткина К.Д., Павлова Д.Н.** Тяжёлая дыхательная недостаточность у новорождённого ребёнка 54
- Lobanova A.D.** Predictors of the effectiveness of remote shock-wave lithotripsy in children with urolithiasis
- Mamarakhim A.B.** Anorectal malformation: Anus atresia with rectovestibular fistula
- Matveyeva A.N.** Diagnosis and treatment of neuroblastoma in children
- Matsneva I.Yu., Mustafayeva D.I.** Target therapy of cystic fibrosis in the 7 years child
- Medakin D.N., Vergun A.V.** Application of medical hypothermia in the newborn infant
- Menshchikova V.E., Kvitkovskaya D.V., Eliseeva D.V.** Complex rehabilitation in children with the use of modern bacteriological preparations
- Midlenko N.M.** Regional trends in the treatment of hydrocephalies in children
- Momotova E.I., Borovskaya A.V.** A new approach to umbilicoplasty in children
- Mulenkova A.V.** Clinical aspects of the study of measles in non inoculated children
- Nabieva R.R., Morozova E.I.** Vaccination from varicella: modern realities
- Nikulin O.D., Shakhnovsky D.S.** Biomarkers of acute damage to the kidneys at the remote shock-wave lithotripsy in children
- Oladele D.A., Karmazin E.V.** New coronavirus Infection in children in outpatient conditions
- Omirezak A.A.** Necrotic enterocolitis with the gastric perforations in the newborn
- Okhrimenko A.A., Sapronova O.R., Polushkin K.A.** Changes in the quality of life of children with chronic gastritis
- Pavlova D.N., Propleptkina K.D.** Difficulties in treatment of patients with trachea stenosis and the right arc of the aorta
- Parakhina D.V., Usoltseva O.V.** Difficulties in diagnosis of cross autoimmune syndrome in children hepatology
- Pimbursky I.P.** Correction of sagittal disbalance of the trunk by correcting osteotomy of lumber spine
- Pimbursky I.P.** Prevention of neurological complications during surgical correction of scoliosis in children
- Pogrebnova L.A., Savelyeva A.E., Starchenko E.A.** Analysis of BCG and BCG-M vaccination rates in first year of life infants
- Pokidyuk L.S.** Sarcopenia in obese children
- Poluyanova E.D.** Adaptation of premature newborns to hydrokinesitherapy using a textile diaper
- Pomogaev K.V., Okunev N.A.** Periappendicular abscess stage 3 in children
- Ponomarev V.S., Lobanov Yu.F.** Influence of folic acid on the quality of life in adolescents
- Portugal P.M., Teplov V.O.** Endoscopic retrograde papillosphincterotomy and lithoextraction as a way of treating acute choledocholithiasis in children
- Propletkina K.D., Pavlova D.N.** Severe respiratory failure in the newborn infant

- Прохоренкова М.О., Носенко К.М., Орлова М.А.** Длительная диагностика воспалительных заболеваний кишечника у детей. 55
- Пушкарева А.Е.** Опыт применения селективного ингибитора янус-киназы у ребёнка с болезнью Крона 55
- Рагимова С.А., Азовцева И.А.** Первичный дистальный тубулярный ацидоз, осложнённый гипокалиемией, у девочки. 56
- Рахимов С.А., Бабкина В.С.** Раннее выявление и хирургическое лечение холестеатомы среднего уха у ребёнка 56
- Рогова А.С., Мартынов А.А.** Последствия церебральной ишемии у детей первого года жизни с врождёнными факторами тромбогенного риска . 57
- Ромашевская К.Б., Павлова Д.С.** Пищевое поведение и оценка собственной внешности у подростков с сахарным диабетом 1-го типа 57
- Ромашова А.А., Галузинская А.Т., Борисова С.А.** Оценка эффективности введения ботулинического токсина типа А детям с нейрогенным мочевым пузырём. 58
- Садеева З.З., Новикова И.Е., Самойлова Е.А.** Распространение карбапенемаз у грамотрицательных бактерий в различных отделениях детского стационара 58
- Саетгараев И.А., Хасанова Е.Т., Яковлева Н.А.** Влияние COVID-19 на исходы беременности и здоровье новорождённых детей в перинатальном периоде. 59
- Салахова К.Р.** Значение серотонина в диагностике семейной гиперхолестеринемии у детей 59
- Сапронова О.Р., Охрименко А.А., Полушкин К.А.** Изменения α -1-3-дефензина при *Helicobacter pylori*-ассоциированном гастрите у детей. 60
- Саррахов Д.Д., Гилимханова А.Р., Юдицкий А.Д.** Влияние тяжёлой преэклампсии на перинатальные исходы и состояние здоровья новорождённых детей 60
- Сахabetдинов Б.А., Сахabetдинова К.Н.** Острый тонзиллофарингит — особенности заболевания у детей в летний период 2023 г. 60
- Сахabetдинова К.Н., Сахabetдинов Б.А.** Оценка комплаентности родителей в терапии ОРВИ у детей на амбулаторном этапе лечения 61
- Сираева А.Р., Глинкина А.В.** Актуальные вопросы питания подростков 61
- Смольяникова А.Б., Хохлова А.П.** Тяжёлые неврологические осложнения у ребёнка с поздней геморрагической болезнью новорождённых 62
- Соколова А.А., Сдвигова Н.А.** Синдром делеции 1р36 у ребёнка грудного возраста — взгляд детского кардиолога. 62
- Соколова М.А., Слока В.Я.** Особенности течения и диагностики синдрома Крузона 63
- Султанов И.С.** Изменения здоровья детей разных конституциональных типов при хроническом аденоидите 63
- Суслопарова П.С., Муленкова А.В.** Парвовирусная инфекция у ребёнка 5 лет 64
- Теликова С.В., Ломакина О.Л.** Вакцинальный статус пациентов ревматологического отделения 64
- Prokhorenkova M.O., Nosenko K.M., Orlova M.A.** Long-term diagnosis of inflammatory bowel diseases in children
- Pushkareva A.E.** Experience of using a selective Janus kinase inhibitor in a child with Crohn disease
- Ragimova S.A., Azovtseva I.A.** Primary distal tubular acidosis, complicated by hypokaliemia in the girl
- Rakhimov S.A., Babkina V.S.** Early detection and surgical treatment of the cholesteatoma in a child
- Rogova A.S., Martynov A.A.** The consequences of cerebral ischemia in first year infants with congenital factors of thrombogenic risk
- Romashevskaya K.B., Pavlova D.S.** Eating behavior and self-appearance assessment in adolescents with diabetes mellitus type 1
- Romashova A.A., Galusinskaya A.T., Borisova S.A.** Evaluation of the effectiveness of the introduction of a botulinum toxin type A to children with a neurogenic bladder
- Sadeeva Z.Z., Novikova I.E., Samoilova E.A.** Distribution of carbapenemases in Gram-negative bacteria in various sections of the children's hospital
- Saetgaraev I.A., Khasanova E.T., Yakovleva N.A.** The impact of COVID-19 on pregnancy outcomes and the health of newborns over the perinatal period
- Salakhova K.R.** The importance of serotonin in the diagnosis of familial hypercholesterolemia in children
- Sapronova O.R., Okhrimenko A.A., Polushkin K.A.** Changes in α -1-3-defensin in *Helicobacter pylori* associated gastritis in children
- Sarrakhov D.D., Gilimkhanova A.R., Yuditsky A.D.** The effect of severe pre-eclampsia on perinatal outcomes and the state of health in newborn infants
- Sakhabetdinov B.A., Sakhabetdinova K.N.** Acute tonsillopharyngitis - features of the disease in children in the summer in 2023
- Sakhabetdinova K.N., Sakhabetdinov B.A.** Assessment of parental compliance in the treatment of ARVI in children at the outpatient stage of treatment
- Siraeva A.R., Glinkina A.V.** Actual issues of nutrition in teenagers
- Smolyannikova A.B., Khokhlova A.P.** Severe neurological complications in the child with late neonatal hemorrhagic disease
- Sokolova A.A., Sdvigova N.A.** 1p36 deletion syndrome in the infant – the view of the pediatric cardiologist
- Sokolova M.A., Sloka V.Ya.** Features of the flow and diagnosis of the Crouzon syndrome
- Sultanov I.S.** Changes in the health in children of various constitutional types in chronic adenoiditis
- Susloparova P.S., Mulenkova A.V.** Parvovirus infection in a 5-year child
- Telikova S.V., Lomakina O.L.** Vaccination status in patients in the rheumatological department

Тихоновский П.А., Сдвигова Н.А. MELAS-синдром в практике детского кардиолога	65	Tikhonovsky P.A., Sdvigova N.A. MELAS syndrome in the practice of a pediatric cardiologist	65
Тишкин Г.В. Опухоли печени у детей	65	Tishkin G.V. Liver tumors in children	65
Ткаченко Д.К., Игнатова А.С. Сочетание муковисцидоза и семейной гипертрофической кардиомиопатии	66	Tkachenko D.K., Ignatova A.S. Combination of cystic fibrosis and familial hypertrophic cardiomyopathy	66
Тягушева Е.Н., Науменко Е.И. Суточное мониторирование ЭКГ у детей первого года жизни с экстрасистолией	66	Tyagusheva E.N., Naumenko E.I. Holter ECG monitoring ECG in infants life with the extrasystoles	66
Усинская О.А. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса у новорождённого ребёнка	67	Usinskaya O.A. Langerhans cell histiocytosis in a newborn infants	67
Фисенко Д.А., Попович С.Г. Нормативные показатели стимуляционной электронейромиографии у детей раннего возраста	67	Fisenko D.A., Popovich S.G. Standard indicators of stimulation electroneuromyography in young children	67
Хватова Е.И. Кишечные инфекции как маски болезни Крона у детей.	68	Khvatova E.I. Intestinal infections as masks for Crohn disease in children	68
Хемчян Г.Л., Платонова А.О. Атипичный гемолитико-уремический синдром у ребёнка 15 лет	68	Khemchyan G.L., Platonova A.O. Atypical hemolytic-uremic syndrome in the 15 years child	68
Хубиева М.У. Нарушения нутритивного статуса у детей раннего возраста	69	Khubieva M.U. Nutritional disorders in young children	69
Чалдаева А.В., Чернышова Р.А. Пункционная гастростомия у паллиативных больных	69	Chaldaeva A.V., Chernyshova R.A. Puncture gastrostomy in palliative patients	69
Чернышева Ю.А., Абашидзе Э.А., Минаев В.В., Метлин С.Н. Врождённая полная атриовентрикулярная блокада у ребёнка раннего возраста	70	Chernysheva Yu.A., Abashidze E.A., Minaev V.V., Metlin S.N. Congenital complete atrioventricular block in a young child	70
Шаншиева М.И., Сдвигова Н.А. Варианты клинического течения семейной формы некомпактной кардиомиопатии	70	Shanshieva M.I., Sdvigova N.A. Variants of the clinical course of the family form of non compact cardiomyopathy	70
Шишков-Шохин Ф.В., Лялина А.А., Зырянова О.И., Мазанова Н.Н., Пахомов А.В. Ложноположительная диагностика дефицита декарбоксилазы ароматических аминокислот	71	Shishkov-Shokhin F.V., Lyalina A.A., Zyryanova O.I., Mazanova N.N., Pakhomov A.V. False-positive diagnosis of aromatic amino acid decarboxylase deficiency	71
Шмыкова А.О. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей	71	Shmykova A.O. Surgical treatment of portal hypertension in children	71
Шорина А.Е., Морозов Д.Д. Лечение редкой формы осложнённого гастрошизиса	72	Shorina A.E., Morozov D.D. Treatment of a rare form of complicated gastroschisis	72
Шпаковская К.С., Азизова А.Д., Аноприкова Д.Н. Оценка питания детей первого года жизни с разными темпами роста	72	Shpakovskaya K.S., Azizova A.D., Anoprikova D.N. Evaluation of nutrition in infants with different pace of growth	72
Шубина Т.С. Возможности эндоскопии в диагностике интестинальной формы реакции «трансплантат против хозяина» у детей	73	Shubina T.S. Possibilities of endoscopy in the diagnosis of intestinal graft-versus-host disease in children	73
Эренценова Б.В. Оценка тревожности обучающихся младших классов	73	Erentsenova B.V. Assessment of anxiety among junior school students	73
Яковлева Н.В. Трудности диагностики острого диссеминированного энцефаломиелимита	74	Yakovleva N.V. Difficulties in diagnosing acute disseminated encephalomyelitis	74

«Российский педиатрический журнал» включён в рекомендуемый ВАК перечень российских рецензируемых научных журналов, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание учёных степеней доктора и кандидата наук: 3.1.21. – Педиатрия (медицинские науки).

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

МАТЕРИАЛЫ

V научно-практической конференции студентов и молодых учёных «СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ», посвящённой 100-летию со дня рождения академика Митрофана Яковлевича Студеникина (Москва, 6 декабря 2023 г.)

ВРОЖДЁННЫЙ МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ С ПОРАЖЕНИЕМ МЕДЛЕННЫХ КАНАЛОВ

Абдуллаева Л.М., Зырянова О.И.

Научные руководители: доктор мед. наук
А.Л. Куренков, доктор мед. наук,
проф. Л.М. Кузенкова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, врождённый миастенический синдром, флуоксетин

Актуальность. Врождённые миастенические синдромы (ВМС) — генетически детерминированные расстройства нервно-мышечной передачи. Анатомически ВМС могут развиваться вследствие молекулярного дефекта протенинов на пресинаптическом, синаптическом и постсинаптическом уровнях. ВМС с поражением медленных каналов представляет собой постсинаптический ВМС и вызван мутацией в генах, кодирующих альфа-, бета-, дельта- или эpsilon-субъединицы ацетилхолинового рецептора, что приводит к длительному открытию потенциалзависимого натриевого канала и блоку деполяризации. Тяжесть и течение заболевания значительно варьируют от небольших симптомов до прогрессирующей инвалидизирующей слабости. Клинически данная форма ВМС характеризуется слабостью дистальных мышц, поражением глазной мускулатуры (приводящим к птозу и офтальмоплегии), а также лицевой и бульбарной мускулатуры (вливающей на сосание, глотание и приводящей к дисфонии).

Описание клинического случая. Ребёнок А., 3,5 года, поступила в отделение психоневрологии с жалобами на слабость в конечностях и мышечную утомляемость, усиливающиеся на фоне физических нагрузок и уменьшающиеся после отдыха, асимметричный птоз век, лицевую слабость, гнусавую речь. Проведено секвенирование экзома, при котором был выявлен нуклеотидный вариант $chr17:7454432T>C$ в гетерозиготном состоянии в гене *CHRN1*, приводящий к аминокислотной замене *p.Val319Ala*. Данная мутация была подтверждена секвенированием по Сэнгеру. У отца и матери данный вариант не выявлен. Ребёнку выставлен диагноз «Врождённый миастенический синдром, тип 2А, с поражением медленных каналов». В отделении был применён метод симптоматического лечения редкой формы ВМС с поражением медленных каналов с использованием препарата из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина — флуоксетина. Этот препарат приводит к уменьшению продолжительности открытия потенциалзависимого натриевого канала, улучшая нервно-мышечную передачу при данном виде ВМС. На фоне

лечения отмечались положительная динамика в виде увеличения двигательной активности, уменьшение выраженности птоза и гнусавости речи.

Заключение. Представленный клинический случай является редким вариантом ВМС, при котором успешно применяются методы симптоматической терапии, улучшающие качество жизни ребёнка.

ЛЕКАРСТВЕННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЯХ В ЧЕЧЕНСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

Абдулхакимова А.А.¹, Гацаева Х.А.²

Научный руководитель: канд. мед. наук,
доцент Л.Б. Гацаева

¹Чеченский государственный университет имени А.А. Кадырова, Грозный, Россия;

²Республиканская детская клиническая больница имени Е.П. Глинки, Грозный, Россия

Ключевые слова: дети, ревматические болезни, лекарственное обеспечение

Актуальность. Для определения эффективности оказания медицинской и социальной помощи детям, страдающим ревматическими болезнями, необходимо иметь качественную информацию о распространённости этих форм патологии. Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) — самое частое инвалидизирующее заболевание. Показатели распространённости ЮРА варьируют от 3,8 до 400 на 100 000 детей. В настоящее время пациенты с ЮРА получают базисную противовоспалительную терапию и комбинированные схемы, включающие глюкокортикоиды и генно-инженерные биологические препараты (ГИБП). Своевременное включение ГИБП в стратегию терапии ЮРА значительно снижает процент инвалидизации и смертности больных детей.

Цель: проанализировать лекарственную обеспеченность и распространённость ревматических болезней среди детей Чеченской Республики.

Материалы и методы. Для анализа использованы материалы годовых отчетов о работе детской ревматологической службы Республики за 2021–2022 гг. Все полученные данные обработаны с использованием пакета программ «Statistica 8.0».

Результаты. Установлено, что наибольшую распространённость имеет ЮРА — 75,30% (полиартикулярный вариант — 67 больных, олигоартикулярный — 33, с системным началом — 22), псориазический артрит — 14 детей, ювенильная склеродер-

мия — 7, юношеский дерматомиозит — 4, системная красная волчанка — 5, системные васкулиты — 7, аутовоспалительные заболевания — 3. Число больных, получающих терапию ГИБП амбулаторно: 58,02% всей популяции больных с ревматическими болезнями: 49 (73,13%) пациентов с ЮРА полиартикулярный вариант; 13 (39,39%) — с ЮРА олигоартикулярный вариант; 22 (100%) — с ЮРА с системным началом; 3 (21,42%) — с псориатическим артритом; 1 (25%) — с юношеским дерматомиозитом; 2 (66,66%) — с аутовоспалительными заболеваниями; 4 (57,14%) — с системными васкулитами.

Заключение. Общее число детей с зарегистрированными ревматическими болезнями в 2022 г. в Чеченской Республике составило 162, из них 94 пациента обеспечены ГИБП.

* * *

СИНДРОМ БАРТТЕРА У МАЛЬЧИКА 3 МЕСЯЦЕВ

Алейникова Е.Д., Васютенко Д.А.

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
В.В. Самохвалова**

Волгоградский государственный медицинский университет
Минздрава России, Волгоград, Россия

*Ключевые слова: клинический случай, синдром
Барттера, диагностика, лечение*

Актуальность. Синдром Барттера (нормотензивный гиперальдостеронизм, неонатальный синдром Барттера) — форма гиперальдостеронизма с гиперплазией юкстагломерулярного аппарата почек и резистентностью к сосудосуживающему действию ангиотензина II, обусловленной вторичными нарушениями передачи сигнала ангиотензина. Синдром Барттера — редкая аутомомно-рецессивная сольтеряющая тубулопатия, обусловленная нарушением транспорта Na, K и Cl в толстой части восходящего отдела петли Генле. Распространённость 1,2 : 1 млн населения.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 мес, впервые поступил в отделение на 7-е сутки жизни с жалобами на гипертермию, рвоту, симптомы дегидратации, полиурии. Ребёнок от 7-й беременности, родился в сроке 30 нед — масса тела при рождении 1350 г, длина тела 44 см, оценка по шкале Апгар 5/6/6 баллов. Состояние при рождении тяжёлое за счёт морфофункциональной незрелости доношенных новорождённых, дыхательной недостаточности. Брак близкородственный, родители — троюродные брат и сестра. В возрасте 2 нед ухудшение состояния за счёт появления синдрома угнетения (гипотония, гипорефлексия), симптомов интоксикации, кислородной зависимости (сатурация крови 72%). При поступлении: состояние тяжёлое за счёт метаболических, водно-электролитных нарушений, анемии, эндогенной интоксикации. Кожные покровы бледные с мраморным рисунком. Подкожная жировая клетчатка равномерно истончена. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум вдоль левого края грудины, границы сердца не расширены. Живот умеренно вздут, печень +1,5 см из-под края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Мочится свободно, полиурия. Рефлексы новорождённого ослаблены. Отмечались подъёмы температуры до фебрильных цифр, исключены очаги инфекции, в том числе менингит. Выявлены изменения в биохимическом анализе крови: уменьшение концентраций Na, K и Cl, алкалоз, повышение уровня альдостерона, ренина. Проведена диагностика муковисцидоза (мутации в гене *CFTR*), патогенных вариантов не обнаружено. При компью-

терной томографии почек выявлены признаки нефрокальциноза и гидрокаликоз чашечек обеих почек. При МРТ определены последствия гипоксически-ишемического поражения ЦНС. Гипоплазия мозолистого тела.

В возрасте 4 мес ребёнок был обследован в РНИМУ им. Н.И. Пирогова, установлен диагноз: Первичная тубулярная дисфункция: синдром Барттера (неонатальная форма). Двусторонний медуллярный нефрокальциноз 2 степени. Хроническая болезнь почек. Скорость клубочковой фильтрации по Шварцу 32 мл/мин/1,73 м². Двусторонняя каликоэктазия. Перинатальное поражение ЦНС. Получает лечение: 0,9% NaCl по 20 мл 6 раз в день, 4% KCl по 2,5 мл 6 раз в день между кормлениями, спиронолактон 1,5 мг/кг 1 раз в сут; индометацин 2 мг/кг/сут в 4 приёма, поливизумаб. Проводится противоанемическая терапия препаратами железа под контролем показателей гемоглобина, ферритина.

Заключение. Синдром Барттера — редкая тубулопатия, поэтому при несоблюдении пожизненной терапии возможен переход в хроническую почечную недостаточность.

* * *

ЛИМФОМА БЕРКИТТА

Асанова Н.А.

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
И.Н. Черезова**

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

*Ключевые слова: клинический случай, лимфома
Беркитта, диагностика*

Актуальность. Лимфома Беркитта (ЛБ) — высокоагрессивная лимфома из иммунологически зрелых В-клеток с преимущественно экстранодальной локализацией. В основном поражает органы брюшной полости. Её нетипичное расположение затрудняет диагностический поиск.

Описание клинического случая. Пациент Г., 9 лет. Анамнез заболевания: 01.09.2023 появился отёк в области правой щеки. Осмотрен стоматологом, удален 6-й нижний молочный зуб. Отёк в течение 3 дней не уменьшался. Повторно обратился к стоматологу, сделан 3D-рентгеновский снимок, по результату диагностирован периодонтит 6-го верхнего зуба с правой стороны. Произведён надрез десны, поставлен дренаж, назначен антибактериальный препарат. В динамике — ухудшение процесса: отёк распространился на область виска и орбиты. 18.09.2023 госпитализирован в отделение с диагнозом: остеомиелит правой верхней челюсти. Status localis. Ассиметрия лица за счёт выраженного отёка мягких тканей щечной, височной областей и орбиты справа. Кожные покровы гиперемированы, не напряжённые, болезненные. Для уточнения локализации процесса и дифференциальной диагностики произведена компьютерная томография (КТ) лицевого отдела черепа: в правом окологлоточном пространстве — крупное патологическое мягкотканное образование неправильной формы с нечёткими и неровными контурами 63 × 49 × 41 мм, распространяющееся в область правой орбиты, гайморову пазуху с деструкцией её нижней стенки. Больной переведён в отделение онкологии, проведена хирургическая биопсия. В анализе крови изменений не выявлено. Биохимический анализ крови с оценкой функции печени и почек в пределах возрастной нормы. Выявлена высокая активность лактатдегидрогеназы. При УЗИ орга-

нов брюшной полости, ЭхоКГ и ЭКГ патологии не выявлено. Для уточнения распространённости опухолевого процесса проведена КТ органов грудной клетки: в переднем средостении выявлено неоднородной структуры мягкотканное образование $103 \times 61 \times 141$ мм, распространяющееся в левый диафрагмальный синус, накапливающий контрастное вещество. При гистологическом исследовании: клетки инфильтрата формируют солидные поля; многочисленные фигуры митоза, много макрофагов с оптически пустой цитоплазмой (картина «звёздного неба»), фокусы апоптоза. При иммуногистохимическом исследовании: тотальная диффузная экспрессия CD20, PAX-5, диффузная очаговая экспрессия CD3, диффузная экспрессия Bcl-6. Отдельные клетки экспрессируют Bcl-20, CD3. Экспрессия TdT не обнаружена. Уровень Ki-67 — более 90%. Эти показатели свидетельствовали о лимфоме Беркитта. В отделении ребёнок был взят на лечение по программе NHL-BFM-2012.

Заключение. Учитываемая агрессивность лимфомы Беркитта, ранняя диагностика заболевания и своевременно начатая терапия обуславливают высокий процент выхода в ремиссию.

ИЗМЕНЕНИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ МОНОЦИТОВ ПРИ БРОНХИТАХ У ДЕТЕЙ

Афиногенова К.М., Фатихова Р.Ш.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.А. Сулейманова**

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, бронхиты, фагоцитоз, моноциты

Актуальность. Среди факторов, предрасполагающих к повышенной заболеваемости детей респираторными инфекциями, выделяют различные формы нарушений иммунитета, которые носят функциональный характер и отражают изменения иммунного гомеостаза. При этом недостаточно изучена система моноцитов-макрофагов при бронхитах у детей

Цель: определить изменения функциональной активности моноцитов при бронхитах у детей.

Материал и методы. Обследованы 36 детей (22 мальчика и 14 девочек) с различными формами бронхитов: 19 — острым бронхитом, 11 — острым обструктивным, 6 — рецидивирующим. Изменения фагоцитоза определяли с помощью анализа бактерицидной активности нейтрофилов (НСТ-тест) в спонтанном и индуцированном вариантах. Содержание моноцитарных фагоцитов оценивали с помощью фагоцитарных индексов, киллинг патогенов — на основании фагоцитарного числа, изучался также фагоцитарный резерв моноцитов.

Результаты. Установлено, что у детей при остром бронхите происходит активация НСТ-теста при минимальных изменениях фагоцитарной активности ($51,3 \pm 10,7\%$); при остром обструктивном бронхите наблюдается выраженная активация НСТ-теста моноцитов ($58,3 \pm 16,4\%$) и фагоцитарной активности; при рецидивирующем бронхите на фоне выраженной активации биоцидности моноцитов определяется депрессия фагоцитарной активности.

Заключение. Определены ведущие признаки изменений функциональной активности моноцитов крови, сочетающи-

еся со снижением резервного потенциала моноцитарных фагоцитов при бронхитах у детей.

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ФОРМА ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ У РЕБЁНКА

Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
О.В. Кожевникова**

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, фибрилляция предсердий, диагностика

Актуальность. Фибрилляция предсердий (ФП) у взрослых выявляется с частотой 2040 случаев на 100 тыс. населения. Несмотря на низкую распространённость ФП у детей (7,5 случая на 100 тыс. населения), указанная форма аритмии ассоциируется с функциональными и структурными изменениями миокарда. При этом в педиатрической практике данные клинического течения ФП и её выявляемость изучены недостаточно.

Описание клинического случая. В мае 2022 г. на приём к кардиологу обратился пациент Р., 11 лет, с жалобами на сердцебиения, сопровождающиеся чувством страха. В анамнезе отмечается однократное пресинкопальное состояние во время прогулки. В 2021 г. ребёнок перенёс COVID-19. При осмотре состояние удовлетворительное, ЧСС стоя 110/мин, АД 120/70. На ЭКГ умеренная синусовая тахикардия с ЧСС 97–103 уд/мин. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМ ЭКГ) в дневные часы зарегистрированы эпизоды фибрилляции-трепетания предсердий (с проведением 2 : 1, реже 3 : 1) с частотой сокращения предсердий 275–300 в мин, на фоне ЧСС 65–186 в мин, продолжительностью 32–40 с. При ЭхоКГ патологии не выявлено. После лечения ФП, рекомендованного аритмологом, при повторных ХМ ЭКГ были выявлены нарушения ритма сердца в виде одиночных политопных суправентрикулярных экстрасистол. На фоне положительной динамики доза антиаритмического препарата была скорректирована. В настоящее время ребёнок наблюдается с диагнозом «пароксизмальная форма ФП», даны рекомендации по лечению.

Заключение. Следует учитывать возможность неспецифических клинических проявлений подобных пароксизмальных нарушений ритма сердца у детей. Мониторирование ЭКГ помогают выявлять редкие нарушения ритма на раннем этапе развития, а также контролировать динамику заболевания и эффективность лечения.

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У НОВОРОЖДЁННОГО

Бапина Г.С., Мырзагулов М.Т.

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
С.Т. Кизатова**

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые дети, лёгочная гипертензия, диагностика

Актуальность. Первичная лёгочная гипертензия новорождённых (ПЛГН) — тяжёлое прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии с неблагоприятным прогнозом. Встречаемость ПЛГН составляет 1,0–1,7 случая на 1 млн населения, средняя продолжительность жизни — около 3 лет с момента постановки диагноза.

Описание клинического случая. Мальчик А., от матери 35 лет, от 4-й беременности, 4-х оперативных преждевременных родов в 35 нед + 4 дня. В анамнезе у матери преэклампсия тяжёлой степени на фоне хронической артериальной гипертензии тяжёлой степени, гестационный сахарный диабет, хронический пиелонефрит в стадии ремиссии. УЗИ плода было в норме. Масса тела при рождении 4100 г, длина тела 53 см, оценка по шкале Апгар 5–7 баллов. Состояние при рождении тяжёлое за счёт дыхательных нарушений, на фоне недоношенности и диабетической фетопатии. Ребёнок атоничен. Выражен центральный цианоз. Проведены меры по стабилизации состояния, мониторинг пульсоксиметрии на правой ручке, сатурация 54%. Начата респираторная поддержка по стандартизированному протоколу CPAP (continuous positive airway pressure — постоянное положительное давление в дыхательных путях) через лицевую маску с параметрами: FiO_2 0,3, РЕЕР — 6/7 см H_2O . К концу 1 мин сатурация 56%, ЧСС 140 уд/мин, FiO_2 повышен до 0,35. В динамике отмечалась сниженная сатурация, несмотря на повышение уровня кислорода. Ребёнок переведён в отделение реанимации на ИВЛ с FiO_2 — 1,0–0,9. Проведена экспертная эхокардиоскопия, при которой выявлена персистирующая лёгочная гипертензия. Проведена катетеризация пупочной вены. Подключена вазодилатирующая терапия: ингибиторы фосфодиэстеразы. На 5-е сутки силденафил отменён. Отмечена положительная динамика, больной экстубирован, переведён на дополнительную оксигенацию через лицевую маску. На 16-е сутки на эхокардиоскопии определены признаки купирования персистирующей лёгочной гипертензии, открытые фетальные коммуникации: открытый артериальный проток. На 18-е сутки переведён в палату к маме. На 22-е сутки отменена дополнительная оксигенация. К 25-м суткам стал сосать грудь матери, получал докорм сцеженным молоком. Адаптированная смесь отменена. На 26-е сутки жизни ребёнок в удовлетворительном состоянии был выписан домой.

Заключение. ПЛГН — тяжёлая прогрессирующая форма патологии, плохо поддающаяся лечению, в нашем случае с благоприятным исходом. У новорождённых детей осложняется особенностями кровообращения в неонатальном периоде. Разработка новой стратегии лечения больных с ПЛГН способствовала улучшению клинического и функционального состояния больных и увеличению их выживаемости. Однако следует помнить, что ПЛГН — опасная хроническая форма патологии, часто протекающая с неблагоприятным прогнозом.

ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ, ЗАНИМАЮЩИХСЯ ДИНАМИЧНЫМИ ВИДАМИ СПОРТА

Барышникова А.К.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, спорт, нарушения ритма, гипертрофия миокарда

Актуальность. Ежегодно возрастает число детей с нарушениями метаболизма сердечной мышцы, что обусловлено наследственной предрасположенностью и внешними факторами (эмоциональные, физические перегрузки, снижение иммунитета). За счёт увеличения потребностей тканей в кислороде во время тренировочного процесса и спортивного состязания развивается эксцентрическая гипертрофия левого желудочка в виде изменения объёмов камер сердца и толщины стенок миокарда.

Цель: выявить функциональные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у детей, занимающихся динамичными видами спорта.

Материалы и методы. Обследовано 47 юных спортсменов, из них 38 (81%) мальчиков и 9 (19%) девочек, в возрасте 9–16 лет (средний возраст $13,2 \pm 2,1$ года). Все дети занимались динамическими видами спорта в спортивных секциях не менее 2 лет. Электрокардиография (ЭКГ) и кардиоинтервалография (КИГ) проводились 2 раза в год.

Результаты. В анамнезе у 29 (61,7%) детей отмечались головные боли, головокружения, повышение системного артериального давления (АД), сердцебиение. При этом 27,6% детей связывали их с физической нагрузкой. При КИГ были выявлены нормотония и ваготония у 15 (31,9%) и 16 (34,4%) юных спортсменов соответственно, симпатикотония — у 10 (21,3%), гиперсимпатикотония — у 6 (12,7%) детей. Нормальная вегетативная реактивность (ВР) была определена у 15 (31,9%) детей, гиперсимпатикотоническая ВР — у 23 (67,6%), асимпатическая — у 9 (19,1%). При ЭКГ у 32 (68,1%) юных спортсменов выявлены нарушения ритма сердца: неполная блокада правой ножки пучка Гиса — у 21,3%, синусовая брадиаритмия — у 19,1%; синдром ранней реполяризации желудочков — у 27,6%; эктопический, предсердный ритм — у 2 (4,3%); блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса — у 12,7% детей, миграция водителя ритма синусового узла — у 1 ребёнка. Всем спортсменам, у которых были выявлены нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы, проводилась коррекция тренировочного процесса, назначалось восстановительное лечение с включением рациональной регуляции режима дня и питания.

Заключение. ЭКГ юных спортсменов характеризуется полиморфностью, что требует внимания спортивного врача, педиатра и кардиолога. Своевременно не диагностированные функциональные заболевания у детей могут явиться причиной раннего развития ишемической болезни, артериальной гипертензии, кардиомиопатии и других форм патологии сердца.

БОЛЕЗНЬ КРОНА У ДЕТЕЙ

Безменова М.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Ю.М. Спиваковский

Саратовский государственный медицинский университет
имени В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов,
Россия

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, диагностика,
лечение

Актуальность. В современных условиях всё большее внимание привлекает группа орфанных болезней. Их список расширяется с каждым годом. Среди них болезнь Крона (БК) у детей рассматривается как хроническое, рецидивирующее заболевание желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) неясной этиологии, характеризующееся трансмуральным, сегментарным, гранулематозным воспалением стенки тонкой и/или толстой кишки или всего ЖКТ с развитием местных и системных осложнений, значительным ухудшением качества жизни больных. Определена аутовоспалительная природа БК и выявлено, что за период пандемии новой коронавирусной инфекции значимо возросла частота БК у детей, что является серьёзной проблемой. До настоящего времени было принято считать, что неадекватная и несвоевременно начатая терапия БК является главным фактором риска развития хирургических осложнений.

Результаты. Нами представлены 3 случая БК у подростков 13–15 лет. Все пациенты дебютировали с типичных жалоб, что позволило рано начать диагностический этап. На основании комплексного обследования, включающего эндоскопические и морфологические исследования, диагноз БК был верифицирован и не вызывал сомнений. После консервативного этапа лечения препаратами базисной терапии всем больным потребовалась инициация терапии генно-инженерными биологическими препаратами группы ингибиторов фактора некроза опухоли- α в относительно раннем периоде заболевания (не превышающего 1,5 года с момента дебюта). Следует отметить, что одна из пациенток оказалась не комплаентна, нарушала режим лечения, в то время как 2 других пациентов чётко соблюдали все рекомендации по проведению медикаментозной терапии. Несмотря на это у всех больных на 2-м году от начала заболевания были определены хирургические осложнения, что потребовало в первом случае проведения колостомии, а в двух других — резекции участков тонкого и толстого кишечника.

Заключение. В связи с увеличением частоты встречаемости БК у детей и повышением риска необратимых хирургических осложнений следует пересмотреть терапевтические протоколы при БК и рассматривать варианты раннего начала её биологической терапии.

* * *

ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА НОВОРОЖДЁННОГО ПРИ ОБЪЁМНОЙ ЛИМФАНГИОМЕ ШЕИ

Блудова О.А., Рустамова П.С.

Научный руководитель: канд. мед. наук,
доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые
дети, гипоксически-ишемическая энцефалопатия,
терапевтическая гипотермия

Актуальность. Асфиксия при рождении детей является причиной 23% неонатальных смертей в мире. У детей, переживших её, наблюдаются неврологические нарушения и полиорганные поражения. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия (ГИЭ) — повреждение головного мозга вследствие асфиксии, серьёзное заболевание с высоким уровнем смертности и множеством осложнений. В описанном нами случае из-за больших размеров лимфангиомы в области шеи не удалось предотвратить развитие тяжёлой асфиксии головного мозга, несмотря на проведённую процедуру EXIT, что привело к ГИЭ и полиорганному поражению.

Описание клинического случая. Новообразование было обнаружено на шее плода при УЗИ во II триместре беременности. Учитывая этот порок развития плода, была показана госпитализация на 38-й неделе беременности для абдоминального родоразрешения с оперативным лечением плода. При сохранённом маточно-плацентарном кровотоке мальчик был интубирован, затем пуповина отсечена. Потребовались расширенные реанимационные мероприятия, реинтубация. Стабилизация витальных показателей к 15 мин. Терапевтическая гипотермия. Состояние очень тяжёлое, проводилась респираторная и кардиотоническая поддержка. Назначена антибиотикотерапия в связи с врождённой пневмонией. При компьютерной томографии (КТ) шеи выявлено массивное кистозно-солидное новообразование шеи. На 13-е сутки жизни было проведено удаление новообразования с пластическим устранением дефекта и последующей ревизией послеоперационной раны. При гистологическом исследовании установлена смешанная сосудистая мальформация лимфатико-венозного типа. При КТ головы обнаружен тромбоз верхнего сагитального, правого поперечного и сигмовидного синусов. Сосудистая мальформация правых отделов ствола и правой гемисферы мозжечка. Для терапии синус-тромбозов использовали нефракционированный гепарин с последующим переходом на низкомолекулярные гепарины. Для уменьшения размеров новообразования проводилось лечение сиролимусом. Требовалась респираторная поддержка. В неврологическом статусе умеренный синдром угнетения, спастические изменения в конечностях, бульбарно-псевдобульбарный синдром, синдром тонусных нарушений. Проводилась двигательная реабилитация. В связи со стабилизацией состояния на 99-е сутки жизни ребёнок был переведён в неонатологическое отделение. Учитывая данные анамнеза и тяжесть поражения, больному был присвоен паллиативный статус.

Заключение. Данный случай демонстрирует течение тяжёлой ГИЭ, вызванной асфиксией вследствие объёмной лимфангиомы. Проведённая терапия привела к улучшению состояния ребёнка, однако сохраняются неврологические нарушения,

требующие реабилитации. Отсутствие интенсивной своевременной помощи привело бы к летальному исходу.

НОВЫЙ СПОСОБ ЛЕЧЕНИЯ ГЕАНГИОМ КОЖИ У ДЕТЕЙ

Бойко В.А., Понятков Д.О.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент М.Г. Чепурной

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

Ключевые слова: дети, гемангиомы кожи, лечение, полисилоксаны

Актуальность. Инфантильная гемангиома является распространённой доброкачественной опухолью младенчества. Лечение данных форм подразумевало использование хирургического метода или применение β -блокаторов, глюкокортикостероидов, криодеструкции, что не безопасно для детей.

Цель: улучшить результаты лечения инфантильных форм гемангиом кожных покровов у детей путём применения геля на основе полимерных кремнийорганических соединений (полисилоксаны).

Материалы и методы. Обследовано 87 детей: 39 (33,9%) мальчиков и 48 (66,1%) девочек. У 71 больного с капиллярными и инфантильными формами кожных гемангиом диаметром до 3 см в области лица и туловища использовали как лечебное средство гель со смесью полимерных кремнийорганических соединений.

Результаты. Компрессионно-мазевая терапия была стартовой у всех детей на амбулаторном этапе и перед поступлением в стационар. Из-за невозможности или нежелания родителей использовать другие методы лечения применялась монотерапия компрессией у 71 ребёнка с поверхностными гемангиомами на протяжении $6,7 \pm 1,4$ мес (от 3,4 до 12 мес). У детей с обширными капиллярными гемангиомами, которым применялся данный способ лечения более 6 мес, отмечали удовлетворительный эстетический и косметический эффекты. Продолжительность амбулаторного лечения составляла 1,0–1,5 года. Следует отметить достаточно хорошую переносимость лечения пациентами. У 2 (0,2%) больных пришлось отказаться от проводимого лечения из-за аллергической реакции на смесь, у 5 (0,5%) — в связи с отсутствием постоянного применения препарата. Неэффективность лечения была связана с нерегулярностью нанесения геля и преждевременным прекращением использования лечебного средства. Основной причиной неблагоприятного исхода лечения у детей явилось наличие сосудистой мальформации или её сочетание с младенческой гемангиомой. При неполном косметическом эффекте предшествующей терапии применяли хирургический метод лечения.

Заключение. Полисилоксаны являются эффективным и безопасным средством лечения гемангиом у детей. Системное использование геля показано исключительно в случаях инфантильных, капиллярных, смешанных форм гемангиом кожных покровов в детском возрасте без тенденции активного роста. Правильный лечебный подход к детям, учитывающий раннее начало лечения и возраст, позволяет добиться хорошего косметического эффекта.

СИНДРОМ КАЛЛЕРА–ДЖОНСА: СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Бондаренко С.П., Болмасова А.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент А.А. Колодкина

Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, синдром Каллера–Джонса, диагностика

Актуальность. Синдром Каллера–Джонса является редким заболеванием, включающим полидактилию, гипопитуитаризм и дисморфные черты лица с аутосомно-доминантным типом наследования. За последние годы спектр симптомов, входящих в данный синдром, значительно расширился. Мутации в гене *GLI2* обладают неполной пенетрантностью, поэтому спектр проявлений различается даже у членов одной семьи с одной мутацией. Точная распространённость данной патологии неизвестна, поэтому число наблюдений невелико и у части носителей мутаций проявления заболевания отсутствуют.

Описание клинических случаев. Задokumentировано 10 клинических случаев синдрома Каллера–Джонса. Обнаруженные у всех наших пациентов мутации гена *GLI2* ранее не были описаны. У 5 пациентов мутации оценивались как вероятно патогенные. У 4 из 6 пациентов, которым проводили МРТ головного мозга, выявлена «триада»: гипоплазия аденогипофиза и воронки, эктопия нейрогипофиза. Клинические проявления дефицита гормонов гипофиза варьировали от изолированного дефицита гормона роста до множественного дефицита гормонов, ни у одного пациента не выявлено дефицита антидиуретического гормона. Ни у одного пациента не было полидактилии независимо от патогенности мутации. У 7 из 10 больных отмечалась задержка психомоторного развития. Аномалии челюстно-лицевой области имели 3 из 10 пациентов, только у одного из них были двусторонние расщелины верхней губы и неба. Пороки мочевыделительной системы были только у 1 из 10 больных в виде пиелоктазии левой почки. Пороки сердечно-сосудистой системы выявлены у 1 пациента в виде открытого артериального протока, открытого овального окна, умеренной гипоплазии фиброзного кольца трикуспидального клапана и левой лёгочной артерии. У 3 больных при осмотре офтальмологом выявлен миопический астигматизм, у одного из этих пациентов диагностировано сходящееся дружественное косоглазие. Гипогликемические состояния установлены у 4 пациентов, микроцефалия — у 1, эпилепсия — у 1. Крипторхизм был у 2 мальчиков из 5.

Заключение. Полученные данные свидетельствуют о полиморфизме синдрома Каллера–Джонса и неполной пенетрантности гена *GLI2*. Фенотипические проявления у наших больных не коррелировали с патогенностью мутаций.

ГЕМИСФЕРЭКТОМИЯ — РАДИКАЛЬНЫЙ МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ ПРИ ДЕТСКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ У ДЕТЕЙ

Боровых У.О.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Е.В. Стежкина

Рязанский государственный медицинский университет имени акад. И.П. Павлова, Рязань, Россия

Ключевые слова: клинический случай, эпилепсия, лечение

Актуальность. Гемисферэктомия — это нейрохирургическая операция, при которой удаляется или отсоединяется полушарие головного мозга для лечения тяжёлых или фармакорезистентных форм эпилепсии с выходом в ремиссию у 80–90% пациентов. Представляем клинический случай гемисферэктомии у ребенка с фармакорезистентной эпилепсией на фоне детского церебрального паралича (ДЦП) методом ретроспективного анализа первичной медицинской документации и проспективного кагамнеза.

Описание клинического случая. Мальчик Т., 4 года, с установленным диагнозом ДЦП, левосторонним спастическим гемипарезом умеренной степени с 7 мес жизни страдает симптоматической фокальной эпилепсией вследствие острой интранатальной гипоксии, внутрижелудочкового кровоизлияния 1 степени слева и 2 степени справа. Для купирования судорожного синдрома получал трилентал, депакин, комбинации трилентал + кеппра с сохранением аур с утратой сознания, особенно после сна. Наблюдался нейрохирургом и эпилептологом. В возрасте 1,5 лет при МРТ головного мозга выявлена правосторонняя гемиатрофия, что, по-видимому, явилось причиной рефрактерной эпилепсии. В возрасте 1 год 8 мес ребёнок был оперирован в РДКБ РНИМУ им. Н.И. Пирогова, где была проведена вертикальная функциональная гемисферэктомия справа. При кагамнестическом наблюдении (в течение 2 лет) после оперативного лечения достигнута клиническая ремиссия симптоматической эпилепсии с отменой противосудорожной терапии. При контрольной МРТ головного мозга: над правым полушарием определяется субдуральное ликворное скопление, сообщающееся с полостью бокового желудочка. Признаков сохраняющейся коммуникации с левым полушарием нет.

Заключение. Гемисферэктомия является основным хирургическим методом лечения фармакорезистентной эпилепсии с выходом в стойкую ремиссию.

ПРИМЕНЕНИЕ СИСТЕМЫ «MINIMED-640G» С ТЕХНОЛОГИЕЙ SMARTGUARD У ДЕТЕЙ

Бочкарев И.А., Филин М.А., Ильина А.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент Н.Ю. Филина

Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: дети, сахарный диабет, инсулиновые помпы, эффективность

Актуальность. Современные инсулиновые помпы способны обеспечивать не только подачу инсулина в физиологи-

ческом режиме, но и направлены на раннее предупреждение гипогликемических состояний через соединение системы контроля гликемии и управление подачей инсулина.

Цель — определить эффективность применения функции предиктивной остановки системы «MiniMed 640G» с технологией SmartGuard у детей в клинической практике.

Материалы и методы. Обследовано 30 больных в возрасте 1–15 лет с сахарным диабетом 1-го типа, переведённых на терапию инсулином с помощью системы «MiniMed 640G» с технологией SmartGuard. Статистический анализ проведён по показателям базы данных системы «CareLink» («Medtronic»).

Результаты. Медиана показателей HbA1c у детей обследуемой группы соответствовала 7,84% [5,65; 9,10]. До установки системы «MiniMed 640G» клинические проявления гипогликемии у 10 (34%) детей отмечались ежедневно, у 4 (12%) — чаще, чем 1 раз в сутки, при этом глюкометром фиксировались значения гликемии в диапазоне 1,8–3,6 ммоль/л. После установки системы «MiniMed 640G» у всех пациентов отмечены предиктивные остановки, связанные с угрозой развития гипогликемии. На начало сигнала и предиктивной остановки гликемия соответствовала 5,8 [5,0; 6,4] ммоль/л, начало введения инсулина возобновлялось при уровне 5,9 [5,4; 6,8] ммоль/л, продолжительность предиктивной остановки 120 [48; 240] мин/сут. У 21 (71%) ребёнка фиксировались ночные предиктивные остановки, при этом у 15 (50%) больных — по 2–4 остановки по 1–5 ч за ночь. Предиктивные остановки помпы в дневное время: у 15 (50%) по 2–3 остановки по 2–4 ч, у 13 (43%) детей — 4–6 остановок/день. На фоне коррекции инсулинотерапии число предиктивных остановок снижались до 1–2 за день.

Заключение. Из 120 эпизодов предиктивных остановок помпы в обследуемой группе детей снижение гликемии менее 3,3 ммоль/л зафиксировано только в 3 случаях, что указывает на высокую эффективность системы «MiniMed 640G» с технологией SmartGuard в профилактике гипогликемических состояний у детей как во время дневной активности, так и во время ночного сна.

СЕМЕЙНАЯ ФОРМА КАРДИОМИОПАТИИ С ДИЛАТАЦИОННЫМ ФЕНОТИПОМ

Бурькина Ю.С., Жарова О.П.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Е.Н. Басаргина

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, кардиомиопатия, дилатационный фенотип

Актуальность. Кардиомиопатия (КМП) с дилатационным фенотипом — форма патологии миокарда, характеризующаяся дилатацией левого желудочка и систолической дисфункцией, прогрессирующим течением с возможным неблагоприятным исходом. Частой причиной заболевания являются мутации в генах, кодирующих белки миокарда. До 50% случаев составляет семейная форма.

Описание клинического случая. Дебют заболевания у мальчика в возрасте 2 лет с клиники хронической сердечной недостаточности (ХСН) после перенесённого инфекционного заболевания. При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлено расширение левых камер сердца до 6 Z-score и снижение сократительной

способности миокарда с фракцией выброса (ФВ) 15%, митральная недостаточность 3 степени, гидроперикард 40 мм; при рентгеновском обследовании органов грудной клетки — кардиомегалия с кардиоторакальным индексом 74%; при суточном мониторинге ЭКГ — залпы неустойчивой желудочковой тахикардии. Состояние больного расценено как течение миокардита, проводилась кардиотоническая поддержка, противовоспалительная терапия, начата терапия ХСН, однако изменения на фоне проводимого лечения сохранялись. В тяжёлом состоянии на фоне декомпенсации ХСН госпитализирован в кардиологическое отделение. Скорректирована терапия ХСН: ингибитор ангиотензин-превращающего фермента каптоприл, альфа-бета-адреноблокатор — карведилол, антагонист альдостерона — спиронолактон, сердечный гликозид — дигоксин, диуретики, профилактика тромбообразования, добавлен антиаритмик амиодарон. На фоне такой терапии у ребёнка была купирована желудочковая аритмия, однако сохранялась низкая ФВ и значимая дилатация камер сердца. Методом высокопроизводительного секвенирования был выявлен патогенный нуклеотидный вариант в гене *TPM1* (*c.725C>T, p.E96K*) в гетерозиготном состоянии, что подтверждает первичный генез поражения миокарда. Семейный анамнез отягощён: отец ребёнка в возрасте 32 лет прооперирован по поводу недостаточности митрального клапана, заболевание расценено как порок сердца. Проведено обследование: ЭхоКГ — признаки ремоделирования миокарда по дилатационному фенотипу со снижением ФВ, молекулярно-генетическое исследование — нуклеотидный вариант, аналогичный пробанду. Таким образом, подтверждён семейный характер КМП, отцу инициирована кардиотропная терапия.

Заключение. Для уточнения этиологии КМП с дилатационным фенотипом необходимы тщательный семейный кардиологический скрининг, проведение молекулярно-генетического обследования. Выявление семейных форм способствует качественному медико-генетическому консультированию и своевременному началу лечения членов семьи.

ПАЦИЕНТ С РЕДКОЙ КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ ЛЁГКОГО 4 ТИПА

Бусалаева Д.И.

Научный руководитель: канд. мед. наук Н.С. Степаненко

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, кистозно-аденоматозная мальформация лёгкого, диагностика, лечение

Актуальность. Пороки лёгких разнообразны и сложны в диагностике. Одним из таких пороков является кистозно-аденоматозная мальформация лёгкого (КАМЛ) — врождённая патология, при которой происходит разрастание терминальных бронхов с образованием кист. Частота встречаемости составляет 1 случай на 35 000 новорождённых, а 4 тип этой аномалии составляет 2–4% случаев.

Описание клинического случая. Больная Г., 2,8 мес, впервые поступила в ДГКБ им Н.Ф. Филатова в апреле 2023 г. с жалобами на навязчивый кашель после перенесённой острой

респираторной вирусной инфекции (ОРВИ). С рождения до этого момента 3 раза перенесла ОРВИ в лёгкой форме, рентгенография грудной клетки не выполнялась. Из анамнеза известно, что антенатально пороков не выявлено. По месту жительства были выполнены рентгенография и компьютерная томография грудной клетки (заподозрена киста левого лёгкого). Ребёнку планировалось проведение оперативного вмешательства, которое было отложено в связи с явлениями ОРВИ. Пациентка поступила вновь в ДГКБ им Н.Ф. Филатова 03.10.2023 в плановом порядке. При осмотре было выявлено ослабление дыхания в левых отделах. По данным ЭхоКГ — сердце смещено вправо за счёт кисты лёгкого. Был поставлен диагноз: Напряжённая киста левого лёгкого. Выполнено оперативное лечение: периферическое расположение кисты позволило выполнить торакоскопическую кистэктомию, сохранив лёгкое, его дефект был ушит, оставлены 2 дренажа (удалены на 4-е сутки). Материал кисты отправлен на морфологическое исследование, которое выявило КАМЛ 4 типа (фрагменты кисты содержали полости, выстланные уплощённым эпителием альвеолярного типа). Ребёнок был выписан домой на 8-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии с рекомендациями наблюдения у детского хирурга по месту жительства.

Заключение. Четвёртый тип КАМЛ является редким вариантом порока лёгкого, который представляет трудности в диагностике и при котором периферическое расположение кисты может позволить выполнить атипичную торакоскопическую резекцию, сохранив лёгкое.

НАРУШЕНИЯ УСЛОВИЙ ОРГАНИЗАЦИИ СНА ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ В РЕСПУБЛИКЕ КАРЕЛИЯ

Варламова Д.Д.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент Ю.Р. Зарипова

Петрозаводский государственный университет
Минобрнауки России, Петрозаводск, Россия

Ключевые слова: нарушения пространства сна, дети первого года жизни

Актуальность. Распространённым фактором риска синдрома внезапной младенческой смерти (СВМС) являются нарушения пространства сна детей 1-го года жизни. За 2022 г. увеличился показатель младенческой смертности в Республике Карелия (РК) — 5,2‰, в 2021 г. — 3,7‰. Значительный вклад в структуру младенческой смертности внесла смертность детей до года вне лечебных учреждений.

Цель: определить нарушения организации пространства сна детей 1-го года жизни в РК.

Материалы и методы. Проведено одномоментное популяционное обследование 607 родителей, имеющих детей 1-го года жизни, путём выборочного индивидуального анкетирования. Анкета включала 28 вопросов на бумажном носителе. Статистическая обработка материала произведена с использованием стандартного пакета «Microsoft Office 2010».

Результаты. Средний возраст матерей — 30 лет, отцов — 29 лет. Преимущественная поза ребёнка во время сна — на спине: 325 (48%) случаев. У 577 (95%) детей есть собственная кровать, у 30 (5%) детей — нет. 399 (51%) родителей предпочитают жёсткий детский матрас, 72 (9%) — мягкий, 35 (4%) — пружинный, что является фактором риска СВМС. У 438 (73%)

респондентов кровать ребёнка располагается в комнате родителей рядом или у противоположной стены в 122 (20%) случаях, у 44 (7%) — в отдельной комнате, что недопустимо для ребёнка 1-го года жизни. 147 (23%) опрошенных используют подушку во время сна ребёнка, 461 (74%) — одеяло. Однако укрывают правильно ребёнка (до уровня груди и подворачивают края под матрас) только 168 (28%) родителей. В кровати ребёнка в 251 (43%) случаях используются балдахины и бампера, в 144 (30%) — мягкие игрушки, в 56 (9%) — одежда, в 141 (23%) — пелёнки и в 119 (20%) — специальные приспособления для сна. 377 (62%) родителей предпочитают совместный сон. 86 (32%) детей находились на искусственном вскармливании, 21 (13%) ребёнок — на смешанном, 316 (55%) — на грудном.

Заключение. Полученные данные указывают на то, что дети 1-го года жизни в РК имеют небезопасные условия сна. Активное информирование родителей об управляемых факторах риска может повлиять на снижение частоты СВМС.

НЕКЕТОТИЧЕСКАЯ ГИПЕРГЛИЦИНЕМИЯ У РЕБЁНКА

Васютенко Д.А., Алейникова Е.Д.

**Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
В.В. Самохвалова**

Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, ферментопатия

Актуальность. Некетотическая гиперглицинемия (НГ) — аутосомно-рецессивная ферментопатия, характеризующая патологией обмена глицина и накоплением его в тканях. Частота составляет 1 : 76 000 новорождённых. Актуальность этой темы определяется отсутствием этиотропного лечения НГ и высокой летальностью.

Описание клинического случая. Мальчик, 1 год 3 мес, от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии в I–II триместрах. Роды в 40 нед, самостоятельные. При рождении масса тела 3320 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 8/8. Получает смесь и противосудорожную терапию. Из анамнеза заболевания: через 34 ч после рождения произошло ухудшение состояния, появился некупируемый судорожный синдром. Переведён в отделение патологии новорождённых, где выявлены гипоксически-ишемическое поражение головного мозга 2–3 степени, тромбоз синусов, деструкция мозолистого тела. Проведён анализ крови методом тандемной масс-спектрометрии: определена концентрация глицина, которая составила 102,693 мкМ/л. При генетической диагностике поставлен диагноз НГ. Из объективного статуса: состояние тяжёлое, сознание сохранено, кормится из бутылочки. Двигательная активность снижена. Физическое развитие очень высокое гармоничное. Ребёнок не контактен. Взор не фиксирует, не прослеживает. Глотание нарушено, слюну сглатывает, самостоятельно сосёт, фонация не нарушена. Мышечный тонус: в руках, в ногах снижен D = S. Сухожильные рефлексы: с рук, с ног D = S, живые. Голову, лежа на животе, не держит и не поднимает выше горизонтали. Опора на ноги ослаблена. Функции тазовых органов не нарушены, не контролирует. Чувствительность не нарушена. Менингеальных знаков нет. Приступов судорог при осмотре нет. В общем анализе крови: тромбоциты

107×10^9 , агрегация тромбоцитов. Коагулограмма: протромбин 108%, тромбиновое время 18 с, D-димер 1882,8 нг/мл. При ЭКГ выявлена синусовая аритмия с ЧСС 138–171 уд/мин. При ЭхоКГ определён вторичный дефект межпредсердной перегородки, гемодинамически незначимый. При ЭЭГ: комплекс острая медленная волна амплитуда до 500 мкВ в правой височной области. Тактика лечения НГ заключается только в своевременном купировании симптомов, которые возникают вследствие основного заболевания.

Заключение. НГ проявляется тетрапарезом, симптоматической эпилепсией, деструкцией мозолистого тела. Знания клинической картины этой формы ферментопатии помогают специалистам при определении паллиативного статуса.

ВОЙТА-ТЕРАПИЯ ДЛЯ СТИМУЛЯЦИИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАВЫКОВ: ПЕРСНИФИЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД

Ведерникова П.М.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
Г.С. Лупандина-Болотова**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, двигательные нарушения, реабилитация

Актуальность. Двигательные нарушения являются часто встречающимся последствием перинатального поражения ЦНС у детей 1-го года жизни. Одним из методов реабилитации детей с моторным дефицитом является Войта-терапия. Стандартный подход Войта-терапии подразумевает длительную экспозицию до 3 мин в каждом положении и повтор занятий до 4 раз в течение дня. Однако наш опыт работы в отделении лечебной физкультуры показывает, что чрезмерные нагрузки при Войта-терапии приводят к истощению и ухудшению состояния ребёнка. Необходим индивидуальный подход в построении плана реабилитации для каждого ребёнка, который будет включать его активную работу в позициях моторного онтогенеза и в некоторых случаях воздействие на рефлекторные зоны, учитывая состояние больного. Такой подход является безопасным и позволяет активно реализовать двигательный потенциал ребёнка.

Описание клинического случая. Пациент Б., 11 мес, ребёнок от 3-й беременности, протекавшей в I триместре на фоне ОРВИ, астенического синдрома. Роды на 40-й неделе, стимулированные, тахикардия плода, тройное обвитие пуповины вокруг шеи. Экстренное кесарево сечение. По шкале Апгар 8/9 баллов. Выписан из роддома на 3-й день. В возрасте 9 мес ребёнок ползал по-пластунски асимметрично в течение 4 мес. Начали проводить реабилитационные мероприятия, включающие Войта-терапию со стандартным подходом. Первоначально наблюдалась положительная динамика (ребёнок активнее пополз по-пластунски), однако на этом положительная динамика завершилась. Мать продолжала проводить Войта-терапию в стандартном режиме в течение 1 мес. По истечении этого времени родители отметили ухудшение состояния ребёнка, наблюдались слабость, тошнота, рвота. Реабилитационные мероприятия были отменены, ребёнок получал стационарное лечение с диагнозом «Ротавирусный гастроэнтерит». В возрасте ребёнка 11 мес родители обратились на амбулаторный

приём к врачу лечебной физкультуры с жалобами на отсутствие динамики двигательного развития. С учётом анамнеза была скорректирована работа, подобраны позиции моторного онтогенеза для стимуляции четверенек и наклонного сидения, с 6-го дня занятий добавлена Войта-терапии с укороченным временем экспозиции до 15 с. Родители обучены выполнению упражнений для самостоятельной работы дома. На фоне проведённого реабилитационного курса отмечена положительная динамика — у ребёнка появился навык четверенек.

Заключение. Данный опыт показывает значимость индивидуально подобранных реабилитационных программ без использования шаблонных подходов. Персонализированный подход с применением позиций моторного онтогенеза способствует эффективной реализации двигательного потенциала ребёнка.

* * *

ГАНГРЕНОЗНАЯ ПИОДЕРМИЯ КАК ВНЕКИШЕЧНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА У ДЕТЕЙ

Винокурова А.В.

**Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.С. Потапов**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, пиодермия, язвенный колит, лечение

Актуальность. Гангренозная пиодермия (ГП) — воспалительный нейтрофильный дерматоз с явлениями хронической очаговой гангрены кожи неизвестной этиологии, который часто ассоциируется с патологией внутренних органов. ГП может быть как самостоятельной нозологической формой, так и внекишечным проявлением при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК). ГП встречается у 0,5–2,0% больных с язвенным колитом.

Описание клинического случая. Больная С., 16 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на появление на правой голени красноватых болезненных узлов; отёчность, покраснение, выраженную боль и пузыри с геморрагическим содержимым в области левой голени и стопы, повышение температуры тела до 39°C, периодическую боль в животе, учащённый стул до 5 раз в сутки с примесью крови. Жалобы появились за 2 нед до госпитализации, дерматологом по месту жительства поставлен диагноз: узловатая эритема и назначено лечение топическими глюкокортикостероидами (ГКС), однако состояние ребёнка быстро ухудшалось. Из анамнеза известно, что в возрасте 9 лет был впервые диагностирован язвенный колит, получала противовоспалительную терапию месалазином. При поступлении в области левого голеностопного сустава отмечались выраженный отёк, гиперемия, формирование пузырей, заполненных геморрагическим содержимым, выраженный болевой синдром, движения в голеностопном суставе практически отсутствовали. На передней поверхности правой голени два узловатых элемента. При обследовании в общем анализе крови анемия легкой степени (Hb 98 г/л), тромбоцитоз $659 \times 10^9/\text{л}$, ускорение СОЭ до 41 мм/ч, в биохимическом анализе крови повышение С-реактивного белка до 169 мг/л, уровень фекального кальпротектина > 1800 мкг/г. При вскрытии пузырей был проведён микробиологический анализ геморрагического содержимого: в

исследуемом материале рост микроорганизмов не выявлен. Проведена илеоколоноскопия: тотальный эрозивный колит. По результатам обследования был установлен диагноз: Язвенный колит, сочетанный с ГП как внекишечным проявлением язвенного колита. Больной назначена генно-инженерная биологическая терапия инфликсимабом в дозе 5 мг/кг по схеме 0/2/6–8 нед и пероральные ГКС, на фоне которой отмечалась положительная динамика. У девочки уменьшилась лабораторная активность, полностью купирована лихорадка, стул оформленный, без патологических примесей, ГП в стадии заживления.

Заключение. ГП остаётся одним из самых сложных для диагностики и лечения дерматологических заболеваний. Классическим считается появление изменений на коже после незначительной травмы, в результате которой образуются нежная воспалительная папула, узелок или пустула, которая быстро разрушается в течение нескольких дней и превращается в некrotическую язву. Установлено, что до 50% пациентов с ГП имеют второе сопутствующее иммуноопосредованное заболевание. При ведении пациентов с впервые выявленной ГП необходимы тщательный сбор анамнеза и оценка возможного наличия сопутствующих факторов риска, включая ВЗК, аутоиммунные формы артритов или злокачественные новообразования.

* * *

ТРАНСАБДОМИНАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА СОСТОЯНИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ ПРИ ЯЗВЕННОМ КОЛИТЕ У ДЕТЕЙ

Винокурова А.В., Хазыкова Д.В.

**Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.С. Потапов**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, язвенный колит, ультразвуковая диагностика толстой кишки

Актуальность. Трансабдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ) толстой кишки является неинвазивным, доступным и экономически выгодным методом обследования, который не требует специальной подготовки больного, его седации, хорошо переносится пациентами, что актуально в педиатрической практике. Несмотря на это мониторинг больных с воспалительными заболеваниями кишечника с помощью УЗИ пока не является рутинным обследованием, однако может быть информативным и доступным методом диагностики состояния кишки при различных формах патологии.

Цель: определить возможности УЗИ состояния толстой кишки при язвенном колите (ЯК) у детей.

Материалы и методы. Обследовано 119 детей в возрасте от 7 до 17 лет 11 мес с установленным диагнозом ЯК. Степень эндоскопической активности ЯК оценивали с помощью индекса UCEIS. Во время проведения трансабдоминального УЗИ анализировали толщину кишечной стенки, степень выраженности кровотока в кишечной стенке, состояние мезентериальных лимфатических узлов и внутрибрюшного жира. Анализ данных выполнен с использованием пакета статистических программ «SPSS Statistics, версия 26.0», различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. По данным анализа эндоскопической активности ЯК с использованием индекса UCEIS ремиссия заболевания наблюдалась у 25 (21%) детей, легкая степень активности — у 64 (53,8%), умеренная — у 27 (22,7%), высокая — у

3 (2,5%). При этом выявлено значимое увеличение толщины кишечной стенки на фоне роста UCEIS ($r_s = 0,654; p < 0,001$) и установлено существенное увеличение кровотока в стенке сигмовидной кишки с индексом UCEIS ($p < 0,001$). Площадь под ROC-кривой, соответствующей связи прогноза развития обострения ЯК и толщины сигмовидной кишки, составила $0,850 \pm 0,054$ (95% ДИ $0,745-0,955$). Полученная модель была статистически значимой ($p < 0,001$). Пороговое значение толщины сигмовидной кишки составило 2,05 мм, при увеличении этого показателя прогнозировался высокий риск обострения ЯК.

Заключение. Трансабдоминальное УЗИ показало хорошую корреляцию с данными колоноскопии, в результате чего УЗИ кишечника следует рассматривать как информативный метод визуализации для определения воспалительной активности в толстой кишке и последующего наблюдения больных с ЯК.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ДЕФИЦИТ У РЕБЁНКА С КАВЕРНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Внукова Е.В., Зяблова И.Ю.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: клинический случай, кавернозная мальформация ствола мозга, лечение

Актуальность. Кавернозная мальформация ствола головного мозга является доброкачественным сосудистым образованием, имеющим высокую склонность к кровоизлияниям и возникновению неврологического дефицита разной степени выраженности.

Описание клинического случая. Девочка Е., от 2-й беременности, 2-х срочных оперативных родов. Беременность протекала на фоне COVID-19 на 8-й неделе. При пренатальном скрининге в 18 нед выявлена сосудистая мальформация шеи. Роды проходили в областном перинатальном центре с использованием процедуры EXIT. Масса тела при рождении 3600 г, длина тела 53 см. На 3-и сутки проведено однократное введение блеомицина в полость мальформации. Спустя 15 дней была выписана домой в удовлетворительном состоянии. В возрасте 1,5 мес отмечены нарастание симптомов дыхательной недостаточности (ДН), обильная саливация. Госпитализирована в ДГКБ им. Св. Владимира, где начата респираторная поддержка — искусственная вентиляция лёгких. При обследовании: обширная лимфовенозная мальформация шеи, подбородочной области, верхнего средостения, передней поверхности грудной клетки, кровоизлияние в ствол головного мозга. На 4-е сутки девочка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых; по заключению врачебной комиссии экстренное оперативное вмешательство не показано. После стабилизации состояния была переведена в неонатологическое отделение. Неврологом выявлен центральный прозопарез справа, монопарез правой руки. В отделении было проведено лечение mTOR-ингибитором с положительным эффектом: самостоятельное дыхание, улучшение глотательного и сосательного рефлексов, ребёнок переведён на пероральное кормление. Далее была переведена в РДКБ, где начата терапия сиролимузом off-label. В возрасте 4 мес по-

вторная госпитализация в Морозовскую ДГКБ с нарастанием ДН, выраженным неврологическим дефицитом, увеличением размеров кровоизлияния в 2 раза. Проведено оперативное лечение — удаление каверномы и гематомы ствола головного мозга, установка трахеостомы. В возрасте 6 мес в стабильном состоянии больная выписана под амбулаторное наблюдение. После перенесённого кровоизлияния имела стойкий неврологический дефицит в виде отсутствия кашлевого и глоточного рефлексов. В возрасте 11 мес у ребёнка развилась аспирационная полисегментарная пневмония. Проведена антибактериальная терапия с положительным эффектом.

Заключение. Наличие тяжёлого неврологического дефицита в виде бульбарного синдрома утяжеляет течение основного заболевания. При наличии данного поражения необходимо усиленный контроль функции дыхания.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ КОМОРБИДНЫХ Т2-АССОЦИИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Вязанкина С.С., Опрятин Л.А.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф. С.Г. Макарова, доктор мед. наук М.М. Лохматов, доктор мед. наук, проф. Н.Н. Мурашкин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, атопический дерматит, эозинофильный эзофагит, лечение

Актуальность. Атопический дерматит (АтД) и эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) имеют единый этиопатогенетический механизм, связанный с активацией Т2-воспаления. Эти формы патологии часто имеют коморбидное течение. Дупилумаб блокирует эффекты интерлейкинов-4 и -13 и успешно применяется для лечения АтД у детей с 6 мес, для лечения ЭоЭ препарат одобрен с 12 лет.

Описание клинического случая. Мальчик А., 6 лет 6 мес, поступил с жалобами на высыпания на коже, зуд, поперхивания, боли в животе. Из анамнеза известно, что с рождения до 1 года АтД имел волнообразное течение, при введении молока и глютеносодержащих продуктов отмечалось обострение АтД, при исключении этих продуктов — временное улучшение. С 1 года до 5 лет обострений АтД не возникало. В 5 лет случился рецидив высыпаний, плохо поддающихся наружной терапии, часто возникала потребность в системной антибактериальной терапии. В этом же возрасте начали беспокоить поперхивания во время приёма пищи, затруднение глотания, боли в животе. В 6 лет 3 мес была инициирована терапия метотрексатом. Через 6 инъекций терапия была прекращена из-за отсутствия эффекта. Во время первичной госпитализации было установлено тяжёлое течение АтД (SCORAD 55 баллов). В связи с жалобами на дисфагию проведена эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС), выявлены признаки ЭоЭ (5 баллов по шкале EREFS), при морфологическом исследовании биоптатов слизистой оболочки пищевода — до 42 эозинофилов в поле зрения. По опроснику симптомов дисфагии Dysphagia Symptom Questionnaire (DSQ) — 42 балла. При проведении аллергологического обследования выявлена множественная пищевая аллергия, назначена диета с исключением 6 групп продуктов (молоко, глютен, яйца, морепродукты, орехи, соя) и терапия вязким будесонидом. В связи с тяжестью АтД была иниции-

рована биологическая терапия дупилумабом в дозе 600 мг, далее пациент получал препарат по 300 мг 1 раз в 4 нед. Через 6 мес со стороны АтД отмечалось значительное улучшение (SCORAD 11 баллов), со стороны ЭоЭ — ремиссия (EREF5 и DSQ — 0 баллов). Терапия вязким будесонидом была отменена. Через 1 год после начала лечения дупилумабом был постепенен расширен рацион питания, обострений АтД не отмечалось. На контрольной ЭГДС с биопсией слизистой оболочки пищевода сохранялась ремиссия ЭоЭ.

Заключение. Таргетная терапия дупилумабом пациента 6 лет оказала комплексное влияние на коморбидные Т2-ассоциированные заболевания — АтД и ЭоЭ, способствовала их стойкой ремиссии, позволила расширить рацион питания ребёнка и улучшить качество жизни.

* * *

ПУЛЕВЫЕ РАНЕНИЯ ДЕТЕЙ В МИРНОЕ ВРЕМЯ

Вяземцев А.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Ю.Г. Пяттоев

Петрозаводский государственный университет,
Петрозаводск, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, пулевые ранения, лечение

Актуальность. Пневматические пистолеты, используемые детьми в развлекательных целях, представляют реальную опасность для их жизни и здоровья. Частые случаи неконтролируемого использования такого оружия приводят к серьёзным травмам, включая пулевые ранения. Основными причинами таких травм являются халатность взрослых при хранении и ношении оружия, а также лёгкая доступность такого оружия.

Описание клинических случаев. Подросток С., 15 лет, получил ранение брюшной полости при перезарядке пневматической винтовки. Был доставлен в Карельский центр детской хирургии через 2 ч после травмы в тяжёлом состоянии. На обзорной рентгенограмме грудной клетки было обнаружено инородное тело (пуля) в проекции корня лёгкого. Рентгенография органов брюшной полости показала наличие свободного газа под диафрагмой. При лапаротомии были обнаружены 4 сквозные раны тощей и подвздошной кишок, а также рана на нижней поверхности левой доли печени диаметром 0,3 см. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Мальчик М., 13 лет, был направлен из ЦРБ после травмы 2-недельной давности. За медицинской помощью не обращались. При поступлении жалобы на боли, отёк и гиперемию кожи в области правой гайморовой пазухи. Пациент получил травму при стрельбе из пневматического пистолета, когда пуля отколола ему в лицо. Рану обрабатывали дома. При поступлении состояние удовлетворительное. При КТ головы обнаружено инородное тело (пуля) в правой верхнечелюстной пазухе. Проведены гайморотомия и эндоскопическое удаление пули диаметром 4 мм. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Девочка, 8 лет, была доставлена из ЦРБ через 5,5 ч после травмы с жалобами на боли в левом плечевом суставе. Сверстник случайно выстрелил из пневматического пистолета. Обнаружили рану на правом плече. При поступлении состояние удовлетворительное. В области правого плеча рваная рана 0,5 см в диаметре. При рентгенографии было обнаружено

инородное тело в мягких тканях правого плеча. Под местной анестезией выполнено удаление инородного тела (пули). Послеоперационный период протекал гладко.

Заключение. Ранения детей пневматическим оружием должны восприниматься как серьёзные поражения органов и тканей, требующие хирургических вмешательств. Ответственность за защиту жизни и здоровья детей лежит на родителях. Взрослые также должны обучать детей пониманию опасности оружия.

* * *

ГЕРМИНОГЕННАЯ ОПУХОЛЬ. СИНДРОМ СВАЙЕРА

Гайнутдинова П.К.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент И.Н. Черезова

Казанский государственный медицинский университет,
Казань, Россия

Ключевые слова: клинический случай, синдром Свайера, дисгенезия гонад

Актуальность. Синдром Свайера (полная дисгенезия гонад) можно кратко охарактеризовать как женский фенотип при мужском генотипе. Заболевание названо по имени британского эндокринолога Джералда Свайера, описавшего его в 1955 г. как случай мужского псевдогермафродитизма. Для синдрома Свайера характерно нарушение половой дифференцировки. Это врождённое заболевание, связанное с Y-хромосомой. При кариотипе 46 XY пациенты имеют женские фенотипические признаки, частота 1 на 80 000.

Описание клинического случая. Пациентка А., 17 лет, жалобы — отсутствие менструального цикла. С 2019 г. наблюдалась гинекологом с диагнозом: синдром позднего пубертата. Лечение не получала. В мае 2021 г. была обследована в отделении эндокринологии и онкогематологии. Рост пациентки 178 см, перцентиль более 95. SDS роста +2,63. Вес: 73 кг. Перцентиль 90–95. ИМТ 23,04 кг/м². Половая формула по Таннеру: Ма III, Ах IV, Р IV. Молочные железы пубертатные. Наружные половые органы: сформированы правильно, гипертрофия клитора. Гирсутное число — 22. Щитовидная железа: не увеличена. Результаты гормональных исследований: лютеинизирующий гормон 54,6 мМЕ/мл, фолликулостимулирующий гормон 121,4 мМЕ/мл, эстрадиол 21 пг/мл, тестостерон 1,4 нг/мл (0,49–1,70), соматотропный гормон 0,80 нг/мл (0,3–10,8), соматомедин С (инсулиноподобный фактор роста-1) 149 нг/мл (193–731), антимюллеров гормон 14,11 нг/мл (2,5–10,6), ингибин В 37,9 пг/мл. При УЗИ органов малого таза: тело матки 34 × 20 × 23,5 мм. Длина шейки 21 мм. Эндометрий достоверно не визуализируется. Расположение матки типичное. Контуры чёткие, ровные. В проекции левого яичника сканируется округлой формы ячеистой структуры образование 20 × 19 мм с анэхогенными 4,0–5,6 мм N 5 и мелкими гиперэхогенными включениями. Выше сканируется средней эхогенности овальной формы структуры с достаточно чёткими контурами 18 × 12 мм (testis?). При МРТ визуализируется только левый яичник, яйцеклеток в нём достоверно не прослеживается. При исследовании кариотипа в 100% проанализированных интерфазных ядер обнаружен нормальный мужской кариотип 46 XY. Учитывая наличие образования в области левого яичника, была проведена лапароскопия с гонадэктомией. Гистологическое исследование материала от 23.06.2021 выя-

вило дисгерминому. При консультации в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина диагноз был подтверждён: герминогенная опухоль смешанного строения левой гонады, состояние после хирургического лечения, кариотип 46 XY. Синдром Свайера. По данным обследования сохранялся повышенный уровень хорионического гонадотропина человека 5,5 мМЕ/мл с нарастанием до 5,7 мМЕ/мл в неделю. Было показано проведение 2 курсов полихимиотерапии по схеме МАКЕ1 2005.

Заключение. Учитывая возможность опухолевого перерождения дисгенетических гонад, важна ранняя диагностика синдрома Свайера. Это позволит своевременно назначить заместительную гормональную терапию, улучшит прогноз и сохранит репродуктивную функцию пациентки.

* * *

ПРОГРАММА РАННЕГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА В РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Галактионова М.А., Алексеенко Е.А.

Научные руководители: Н.В. Фукалова,
канд. мед. наук Н.В. Лисихина

Фармацевтический колледж Красноярского государственного медицинского университета имени проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, Красноярск, Россия

Ключевые слова: дети, перинатальные поражения нервной системы, реабилитация

Актуальность. Перинатальная гипоксия — самая частая причина неврологических инвалидирующих заболеваний, включая церебральный паралич, умственную отсталость и эпилептические приступы.

Цель: определить эффективность реабилитационных мероприятий у детей с перинатальным поражением нервной системы (ППЦНС) и синдромом двигательных нарушений.

Материалы и методы. Наблюдали 86 детей в возрасте 2—12 мес (средний возраст $11 \pm 0,6$ мес) с ППЦНС и с синдромом двигательных нарушений. Первую группу составил 51 ребёнок, получивший курс лечения по традиционной схеме, без программы раннего вмешательства. Во 2-ю группу вошли 35 детей, получивших дополнительные занятия по программе раннего вмешательства. Традиционный курс составил 6 нед и включал массаж общий; форец лекарственных веществ; стимуляцию мышц синусоидальными модулированными токами; ультравысокочастотную индуктотермию; плавание; занятия с логопедом. Программа раннего вмешательства включала абилитационную программу: осмотр, осмотр специалиста по ранней коммуникации, оценку умений ребёнка, анкетирование по шкалам развития, 6 занятий в группах социализации, проводимых физическим реабилитологом и психологом.

Результаты. При поступлении все дети имели жалобы на изменение мышечного тонуса и двигательной активности. После курса коррекции было отмечено улучшение в виде увеличения объёма движений, отсутствия скованности или вялого состояния у 21 (41,2%) ребёнка 1-й группы и у 18 (51,4%) детей 2-й группы. Улучшение сна было отмечено у 24 (47,1%) детей 1-й группы и у 23 (65,7%) — 2-й группы. Исчезновение тремора конечностей и подбородка после курса лечения было отмечено у 38 (74,5%) детей 1-й группы и у 29 (82,9%) — 2-й группы. Уменьшение эпизодов возбудимости, спонтанных вздрагиваний выявлено у 29 (56,8%) детей 1-й группы и у 18 (51,4%) детей 2-й группы. После окончания курса

реабилитации улучшение в психическом развитии было достигнуто у 13 (25,5%) детей 1-й группы и у 17 (48,6%) детей 2-й группы. Улучшение показателей двигательного развития в виде соответствия развития ребёнка должностоящему было отмечено у 9 (17,6%) детей 1-й группы и 9 (25,7%) детей 2-й группы ($p < 0,05$). Значимое улучшение речевого развития было определено после повторного анкетирования у 23 (45,1%) детей 1-й группы и у 18 (51,4%) детей 2-й группы ($p < 0,05$).

Заключение. Детям с ППЦНС и синдромом двигательных нарушений в комплексе реабилитационных мероприятий показана помощь по методике раннего вмешательства наряду с традиционной программой восстановительной коррекции.

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ БУЛЛЁЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ И ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ЭЗОФАГИТ У ДЕВОЧКИ

Галимова А.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук
С.Г. Макарова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, врождённый буллёзный эпидермолиз, эозинофильный эзофагит

Актуальность. Врождённый буллёзный эпидермолиз (ВБЭ) — группа тяжёлых орфанных заболеваний, характеризующихся образованием пузырей на коже и слизистых оболочках в результате механического воздействия. Клиническая картина заболевания гетерогенна, наличие ВБЭ не исключает развития других форм патологии, однако затрудняет их диагностику. Эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) у пациента с ВБЭ с точки зрения диагностики представляет сложную проблему, поскольку аналогичные симптомы могут быть вызваны осложнениями ВБЭ.

Описание клинического случая. Девочка А., наблюдается с диагнозом ВБЭ в отделении дерматологии с 2015 г. Диагноз ВБЭ установлен с рождения. Ребёнок находился на искусственном вскармливании, на молочные и гипоаллергенные смеси периодически отмечалось срыгивание. В возрасте 3 мес кожный процесс прогрессировал, появились эритематозно-сквамозные высыпания, усилился зуд. В возрасте 9 мес фенотипическая картина заболевания соответствовала дистрофическому ВБЭ, выявлена умеренная недостаточность питания. Тогда же была диагностирована и подтверждена лабораторными методами (выявлена сенсibilизация к молоку, яйцам и глютену) пищевая аллергия. Ребёнку назначены аминокислотная смесь и лечебная диета с исключением причинно-значимых продуктов. Проведено генетическое обследование, выявлена мутация в гене *KRT14*, что соответствует простой форме ВБЭ, диагноз был пересмотрен. На фоне проводимой терапии кожный патологический процесс регрессировал, обострения ВБЭ стали редким, нутритивный статус нормализовался. Сохранялись высокие уровни IgE к пищевым белкам, несмотря на элиминационную диету. Удалось расширить рацион и ввести кисломолочные продукты. В возрасте 7 лет девочка перенесла COVID-19, после чего стали появляться реакции на введённые продукты, боли в животе, рвота, поперхивание, затруднение глотания. Родителями самостоятельно был ограничен рацион ребёнка до 4 продуктов (картофель, безглютеновая лапша, свинина, груша) с положительной динамикой, но отмечалось уменьшение массы тела. При повторном обследовании

довании было выявлено расширение спектра сенсибилизации за счёт пищевых и пыльцевых групп аллергенов. В возрасте 8 лет в связи с яркой клинической картиной и отягощённым аллергологическим анамнезом заподозрен ЭоЭ. Проведено эндоскопическое обследование с взятием биопсии. Выявлены эндоскопические и гистологические признаки ЭоЭ. Девочке назначена терапия будесонидом согласно схеме с положительной динамикой.

Заключение. Впервые представлен клинический случай коморбидного течения тяжёлых форм патологии — ВБЭ и ЭоЭ. Ведение пациентов с ВБЭ и коморбидными патологиями, в том числе Т2-ассоциированными, является серьёзной задачей, которая решается с использованием мультидисциплинарного подхода.

* * *

ФОРМИРОВАНИЕ АРТИФИЦИАЛЬНОГО МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕВОЧКИ С ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ КАК МЕТОД КОРРЕКЦИИ ТОТАЛЬНОГО НЕДЕРЖАНИЯ МОЧИ

Гарновская С.А., Боровлёва Д.С.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Ю.В. Петрухина

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, формирование искусственного мочевого пузыря, пороки развития

Актуальность. Представлена редкая реконструктивная операция по формированию искусственного мочевого пузыря путём создания из участка кишки резервуара достаточной ёмкости и формирования сухой удерживающей накожной стомы для периодической эвакуации мочи с помощью самокатетеризации. Необходимость такой операции возникает, как правило, при микроцистисе — значительном уменьшении ёмкости мочевого пузыря, наступившем вследствие недержания мочи при пороках развития.

Описание клинического случая. Формирование кишечного резервуара у девочки Д., 6 лет, которая родилась с пороком развития — персистирующей клоакой, проявляющейся слиянием кишки, влагалища и мочевого тракта в единый канал. В периоде новорождённости ребёнку были сформированы защитная колостома, цистостома, в дальнейшем проведена аноректовагинопластика. Поскольку при этом пороке развития страдает формирование нервных и мышечных элементов тазового дна, отвечающих за функцию накопления и опорожнения мочевого пузыря, то даже при успешной хирургической коррекции пациенты часто страдают нарушением мочеиспускания. У ребёнка, помимо клоаки, имелась спинномозговая грыжа. В таком случае прогноз на адекватное удержание мочи неблагоприятный. Проведена социализирующая операция по отведению мочи — сформирован участок кишки для самокатетеризации мочевого пузыря. Однако детрузор был настолько несостоятелен, что это не позволило сформировать надёжный удерживающий механизм. Также наблюдалась несостоятельность стомы, которая привела к тотальному недержанию мочи и формированию микроцистиса. В отделении была выполнена цистэктомия, удалена катетеризационная несостоятельная стома. Выделен участок тонкой кишки длиной 40 см,

который был разделён для формирования резервуара и удерживающей стомы. Участок кишки сложен в виде буквы W, детубуляризован. Сформирован резервуар, проведена неопластика единственного мочеточника. Создана сухая накожная стома для самокатетеризации: сформирована трубка диаметром 2 мм, вшита прямым анастомозом в резервуар и выведена на кожу. Для создания удерживающего механизма создана манжета из стенок резервуара над стомой.

Заключение. Применение кишечной деривации мочи у детей ликвидирует тотальное недержание мочи и улучшает качество жизни и социальную адаптацию ребёнка. Такая реконструкция была обоснована только после безуспешных попыток использования всех возможных видов оперативных вмешательств, обеспечивающих удержание мочи естественными механизмами.

* * *

СИНДРОМ РАСТУЩЕЙ ТЕРАТОМЫ

Гасанов К.Э., Пирмагомедова А.Г., Рашитова З.Н.

Научный руководитель: доктор мед. наук
Э.В. Кумирова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром растущей тератомы, лечение

Актуальность. Синдром растущей тератомы (СРТ) — состояние при герминогенноклеточной опухоли (ГКО), которое характеризуется нормализацией уровня опухолевых маркеров, увеличением объёма образования, а также присутствием исключительно клеток зрелой тератомы в посттерапевтическом гистологическом материале. Частота встречаемости СРТ среди всех ГКО — 1,9–7,6%.

Описание клинического случая. Девочка, 6 лет, с жалобами на боли в животе, подъёмы температуры тела до 37,7°C, слабость, частое мочеиспускание, прогрессирующие в течение месяца, была обследована по месту жительства. При УЗИ органов брюшной полости были обнаружены многоузловое образование брюшной полости, асцит. Госпитализирована в хирургическое отделение Морозовской ДГКБ, дообследована. По данным компьютерной томографии органов брюшной полости и малого таза выявлены кистозно-солидное образование, исходящее из малого таза, мезентериальная и медиастинальная лимфаденопатия. При МРТ органов малого таза обнаружено объёмное образование правого яичника. Содержание онкомаркеров в крови: хорионический гонадотропин — 4,28 мМЕ/мл, альфа-фетопротеин (АФП) — 664,3 МЕ/мл. Проведены оперативное удаление опухоли правого яичника, тубовариоэктомия справа, резекция большого сальника. Интраоперационно выявлен канцероматоз париетальной и висцеральной брюшины, большого сальника. Гистологическое заключение: Незрелая тератома яичника Grade 2. Иницирована специфическая терапия по протоколу MAKEI 2005 по схеме PEI (ифосфамид–цисплатин–этопозид). По данным промежуточного контрольного обследования выявлено увеличение опухолевых узлов до 40%, появление новых таргетных очагов. Уровень АФП с положительной динамикой — 10,2 МЕ/мл. Был заподозрен синдром растущей тератомы. Ребёнку была продолжена специфическая полихимиотерапия — суммарно 4 курса. Проведён локальный контроль: удаление опухолевых узлов брюшной полости, перитонеумэктомия. Ги-

стологическое заключение: зрелая тератома. АФП — 2,86 МЕ/мл. Констатирована ремиссия заболевания, ребёнок выписан под динамическое наблюдение.

Заключение. Золотым стандартом лечения СРТ является хирургическое лечение, однако, несмотря на благоприятный прогноз данного заболевания, частота рецидивов при неполной резекции опухоли достигает 83%, что диктует необходимость системного специфического лечения, которое является высокотоксичным.

ХАРАКТЕРИСТИКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ

Гилимханова А.Р., Хатбуллин Б.Ф., Саррахов Д.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук
А.В. Чуракова

Ижевская государственная медицинская академия,
Ижевск, Россия

Ключевые слова: недоношенные дети, физическое развитие

Актуальность. Физическое развитие служит показателем функциональной зрелости организма и является одним из важных критериев здоровья, что актуально при выхаживании недоношенных в амбулаторных условиях.

Цель: определить динамику физического развития недоношенных детей в зависимости от сроков гестации.

Материалы и методы. Обследовано 30 недоношенных детей. Анализ антропометрических показателей при рождении проводился по графикам Т.Р. Fenton (2013). Динамику массы и длины тела определяли при достижении детьми скоррегированного возраста.

Результаты. Все недоношенные были распределены на группы в зависимости от срока гестации: 1-я группа — 33 нед (2 ребёнка); 2-я — 34 нед (4 ребёнка); 3-я — 35 нед (12 детей); 4-я — 36 нед (12 детей). Масса тела детей 1-й группы составила $1980 \pm 183,8$ г; 2-й — $2150 \pm 167,5$; 3-й — $2400 \pm 149,8$; 4-й — $2475 \pm 166,7$. Длина тела детей 1-й группы — $43,5 \pm 0,7$ см; 2-й — $44,3 \pm 1,5$; 3-й — $45,6 \pm 1,1$; 4-й — $45,8 \pm 1,5$. Путь ке-сарева сечения родились все дети 1-й группы; во 2-й — 50%; в 3-й — 55,6%; в 4-й — 33,3%. При рождении масса и длина тела детей 1-й группы были в пределах 50–90%; у 2 (50%) детей 2-й группы — 10–50%, у 2 (50%) — 50–90%. У детей 3-й группы масса тела у 7 (58,3%) — 10–50%, у 5 (41,7%) — 50–90%, длина тела у 8 (66,6%) — 10–50%, у 4 (33,4%) — 50–90%. У детей 4-й группы масса тела у 10 (83,3%) — 10–50%, у 2 (16,7%) — 50–90%, длина тела у 1 (8,3%) — 3–10%, у 7 (58,3%) — 10–50%, у 4 (33,4%) — 50–90%. При этом необходимо отметить, что 29 (96,7%) недоношенных детей родились средними для гестационного возраста (СГВ), только 1 (3,33%) ребёнок со сроком гестации 36 нед — с малым ростом (ассиметричный).

Важной задачей при выхаживании недоношенных детей в амбулаторных условиях является сохранение массы и длины тела недоношенного в пределах того же интервала при рождении (если изначально ребёнок СГВ). При достижении недоношенными детьми со сроком гестации 33 нед скоррегированного возраста (40 нед) их физические параметры (масса и длина тела) сместились в более низкий интервал (10–50%); из группы детей сроком гестации 36 нед — только 1 (10%) ребёнок ухудшил показатели роста ($\chi^2 = 7,2$; $p < 0,01$).

Заключение. Полученные данные указывают на необходимость контроля за уровнем физического развития недоношенных детей сроком гестации 33 нед и менее.

СИНДРОМ ВИСКОТТА–ОЛДРИЧА У ДВУХ ДЕТЕЙ В СЕМЬЕ

Глотова И.А.

Научный руководитель: Ю.В. Деева

Рязанский государственный медицинский университет имени акад. И.П. Павлова Минздрава России, Рязань, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром Вискотта–Олдрича, диагностика

Актуальность. Синдром Вискотта–Олдрича (СВО) — X-сцепленное рецессивное заболевание, результат мутации в гене, кодирующем белок СВО. Проявляется иммунодефицитом, тромбоцитопенией и экземой. Синдром актуален из-за развития рецидивирующего инфекционного синдрома с различными клиническими проявлениями, что становится причиной неверной постановки диагноза.

Описание клинического случая. Мальчик Я., 2015 г.р., рождён от 3-й беременности, 3-х родов. Рос и развивался соответственно возрасту. В возрасте 3 мес у ребёнка появилась петехиальная сыпь по всей поверхности тела. В гемограмме тромбоциты 21×10^9 /л, на основании чего ребёнка госпитализировали с диагнозом «Трансиммунная тромбоцитопения». Была проведена костномозговая пункция: мегакариоцитов большое количество, отшнуровка тромбоцитов отсутствует, зрелые тромбоциты единичные. В возрасте 1 год у мальчика при прямом секвенировании по Сенгеру была обнаружена миссенс-мутация в экзоне 11, что позволило поставить диагноз «Синдром Вискотта–Олдрича». В иммунограмме прослеживалось характерное уменьшение числа В-лимфоцитов и повышение NK-клеток, были снижены показатели TREC и KREC. В сентябре 2018 г. мальчику был назначен иммуноглобулин 0,6 г/кг 1 раз в 3–4 нед внутривенно и стимулятор тромбопоэза 9 мкг/кг в сутки 1 раз в неделю (140 мкг) подкожно. В октябре 2019 г. была проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) от гаплоидентичного родственного донора (отца). Осложнением стала реакция «трансплантат против хозяина». Химеризм клеток неудовлетворительный. Это стало показанием к проведению повторной алло-ТГСК от неродственного 10/10 HLA-идентичного донора в сентябре 2020 г. Химеризм оказался полным. В 2019 г. в этой же семье родился ещё один ребёнок, мальчик В. Уровень тромбоцитов на 29-е сутки жизни — 42×10^9 /л. Прямое секвенирование по Сенгеру выявило мутацию, аналогичную мутации старшего брата. Пациенту поставлен диагноз СВО. Иммунограмма и показатели TREC и KREC пока остаются в пределах нормы. Начато лечение иммуноглобулином и стимулятором тромбопоэза, но ввиду тяжести заболевания ребёнок состоит на учёте в отделении ТГСК ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

Заключение. СВО требует осведомлённости врачей различных профилей, важную роль играет своевременная генетическая диагностика. Актуальной проблемой до сих пор остаётся ТГСК и поиск совместимого донора.

НЕКРОТИЗИРУЮЩИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ НОВОРОЖДЁННЫХ КАК ФАКТОР РИСКА РАЗВИТИЯ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ

Горбачева Н.В., Хлопкова Ю.С.

Научный руководитель: доктор мед. наук,
доцент С.И. Макогон

Алтайский государственный медицинский университет,
Барнаул, Россия

Ключевые слова: ретинопатия недоношенных,
некротизирующий энтероколит

Актуальность. Ретинопатия недоношенных (РН) — это вазопротрофирующее витреоретинальное заболевание глаз глубоко недоношенных детей, которое является одной из ведущих причин детской слепоты и слабовидения в мире. РН является многофакторным заболеванием, на которое оказывают влияние пренатальные и постнатальные факторы. Некротизирующий энтероколит (НЭК) — распространённое воспалительное заболевание кишечника у недоношенных детей, поражающее около 5–10% недоношенных младенцев с массой тела при рождении ≤ 1500 г, что делает его одним из возможных факторов риска развития РН.

Цель: рассмотреть НЭК как фактор риска развития РН.

Материалы и методы. Проведён обзор литературы, посвящённой связи НЭК с РН. Поиск был проведён в базах данных PubMed, Google Academic и Web of Science по ключевым словам «ретинопатия недоношенных» и «некротизирующий энтероколит».

Результаты. Установлена связь между НЭК и увеличением риска развития РН у младенцев (R. Shemesh и соавт., 2023). Выявлено, что при НЭК, потребовавшем хирургического лечения, и РН у 55% недоношенных младенцев с НЭК развилась какая-либо форма РН, а у трети из них — тяжёлые стадии РН. Причём повышенный риск развития РН наблюдался у младенцев как с ранним, так и с поздним хирургическим лечением НЭК (R. Riddick и соавт., 2023, J. Fundora и соавт., 2023). Предполагается несколько возможных причин взаимосвязи НЭК и РН. Один из потенциальных механизмов включает нарушение регуляции фактора роста эндотелия сосудов и инсулиноподобного фактора роста 1, играющих ведущую роль в патогенезе РН. Эти молекулярные повреждения связаны с нарушениями микробиоты кишечника, повышением его проницаемости и системным воспалением (J. Zhang и соавт., 2023). В экспериментах на мышинных моделях выявлено, что системное воспаление вызывает воспалительный процесс в сетчатке и нарушает ретинальный ангиогенез, что также указывает на возможное влияние НЭК на развитие РН.

Заключение. Установленные закономерности свидетельствуют о наличии патогенетических связей между формированием НЭК и развитием тяжёлых стадий РН. Эти данные необходимо учитывать при прогнозировании развития РН у младенцев.

ОПЫТ СОЧЕТАННОГО ПРИМЕНЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕТОДИК У РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ НЁБА

Гребенщикова М.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Г.С. Лупандина-Болотова

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, врождённые
пороки челюстно-лицевой области, лечение

Актуальность. Врождённые пороки развития челюстно-лицевой области (ЧЛО), такие как расщелины губы и/или нёба, считаются самыми распространёнными и тяжёлыми среди всех врождённых аномалий и составляют до 30% от их числа. Анатомические нарушения ЧЛО способствуют формированию тяжёлых речевых расстройств, ринолалии, что обуславливает не только медицинские, но и социальные проблемы у пациентов с данной патологией. Поэтому реабилитация таких детей является актуальной проблемой для здравоохранения.

Описание клинического случая. Девочка П., 4 года, обратилась в отделение ЛФК с жалобами на асимметрию мышц спины и лица, нарушения равновесия и координации, нарушения речи. Из анамнеза: ребёнок от 2-й беременности (ЭКО) на фоне длительного приёма клексана во 2-й половине, путем 1-х оперативных родов на 39-й неделе. Масса тела при рождении 3100 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 9/10. Родилась с врождённой изолированной расщелиной мягкого и части твёрдого нёба 2 степени. В возрасте 8 мес ребёнку была проведена операция: одноэтапная пластика нёба. Наблюдается у невролога с диагнозом: миодистонический синдром. Ринолалия (субкомпенсация). Хромосомный дисбаланс. Микроделения бхр (del 1-14 экз. GR1K2). Ребёнок с 1,5 лет регулярно занимается с дефектологом, логопедом, нейропсихологом, получает логофасциальный массаж, занятия по методу брифабилити. Ортодонтическое лечение пациентки было начато за 1 мес до первичного обращения к врачу ЛФК. Была выявлена верхняя микрогнатия: щель между зубами составляла 7 мм. Было назначено ношение мягкого трейнера на сон и по 1 ч в бодрствование, миофункциональная гимнастика. Рекомендации выполнялись в течение месяца без существенной динамики. На осмотре у врача ЛФК было обнаружено ограничение ротационной подвижности позвоночника, асимметрия мышц лица, положения надплечий, треугольников талии, перекос таза, напряжение трапециевидной мышцы, наклон головы вправо, усиление грудного кифоза и поясничного лордоза. С целью коррекции натяжения миофасциальных цепей было назначено 15 процедур миофасциального массажа, 15 занятий ЛФК в позициях моторного онтогенеза, для стимуляции мышц лица было назначено 15 процедур по методике Кастильо Моралес. Были продолжены занятия с логопедом. На повторном приёме у ортодонта спустя 10 процедур было отмечено сокращение щели между верхней и нижней челюстями практически до полного прилегания. В сочетании с нашими занятиями значительно улучшились результаты звукокоррекционной работы с логопедами. Для закрепления полученного результата было рекомендовано логопедом и ортодонтом продолжить реабилитацию по выбранной схеме.

Заключение. Сочетанное применение миофасциального массажа, ЛФК, направленного на коррекцию натяжения миофасциальных цепей и стимуляции мышц лица по методике Кастильо Моралес в работе с детьми с врождённой расщелиной

губы и/или нёба позволяет улучшить эстетические и функциональные результаты и минимизировать число ортодонтических вмешательств.

ДЕФИЦИТ ТРАНСАЛЬДОЛАЗЫ У РЕБЁНКА

Гудкова А.П.¹, Усольцева О.В.²

Научный руководитель: канд. мед. наук
О.Б. Кондакова²

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: клинический случай, дефицит трансальдолазы, диагностика, лечение

Актуальность. Дефицит трансальдолазы (OMIM 606003) — это редкое наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования (АР), вызываемое мутациями в гене *TALDO1* и проявляющееся задержкой роста, лицевыми дизморфиями, врождённым пороком сердца (ВПС), гепатоспленомегалией, панцитопенией и геморрагическим синдромом. К 2023 г. в мире описано более 40 случаев заболевания. Это первое описание пациента в России.

Описание клинического случая. Ребёнок, 8 мес, поступил в гастроэнтерологическое отделение НМИЦ здоровья детей с жалобами на нарастающую иктеричность кожи и склер, вздутие и боли в животе. В анамнезе: ребёнок от 2-й беременности, задержка внутриутробного развития (ЗВУР) в III триместре. Роды 2-е срочные оперативные, масса тела при рождении 2850 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. В родословной старший сибс умер в возрасте 2 нед, тяжёлый геморрагический синдром, проведено секвенирование полного экзона, наследственная этиология заболевания не установлена. Национальность родителей — осетины. С рождения у ребёнка выявлена гепатоспленомегалия, ВПС (дефект межжелудочковой перегородки), циклическая нейтропения до $0,6 \times 10^6$, анемия до 75 г/л, проводились гемотрансфузии. При длительных промежутках между кормлениями гипогликемия до 2,2 ммоль/л. Задержка психомоторного развития (голову держит с 2 мес, в 8 мес не садится, гулит). На момент поступления общее состояние тяжёлое, отмечаются синдромы холестаза, цитолиз (активность АЛТ 228 ЕД/л, АСТ 436 ЕД/л), гипокоагуляция, гипогликемия. При фиброэластографии выявлен цирроз печени (F4 METAVIR), гепатомегалия. При компьютерной томографии установлена нефромегалия. Дифференциальный диагноз проводился в группе наследственных болезней обмена веществ, предположительно с аутосомно-рецессивным типом наследования, в том числе с тирозинемией I типа и синдромом истощения митохондриальной ДНК 3 типа. До поступления в клинику была проведена энзимодиагностика болезней Гоше, Краббе, Помпе, Фабри, Ниманна–Пика А и В, МПС1 и секвенирование полного экзона, патологии не выявлено. В лаборатории молекулярной генетики и медицинской геномики НМИЦ здоровья детей был проведён повторный биоинформатический анализ данных полноэкзомного секвенирования обоих детей и выявлен ранее описанный патогенный нуклеотидный вариант *c.676_678del p.(Lys226del)* в гомозиготном состоянии в гене *TALDO1*. Вариант валидирован методом секвенирова-

ния по Сэнгеру у пациента и родителей, которые являются гетерозиготными носителями. Основной диагноз: дефицит трансальдолазы. Проведено поликомпонентное лечение гормональными, иммуномодулирующими препаратами, стимуляторами гемопоэза, дезинтоксикационная терапия, после которого состояние стабилизировалось.

Заключение. Применение современных генетических методов диагностики позволяет установить верный диагноз, уточнить прогноз заболевания и планирование дальнейшего деторождения в семье.

АССОЦИАЦИЯ НЕОНАТАЛЬНОЙ ГИПЕРАММОНИЕМИИ И АСФИКСИИ

Дегтярева Н.Д.¹, Ипполитов А.Л.², Соколова Е.В.²

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.В. Дегтярева

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени В.И. Кулакова Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: новорождённые дети, асфиксия, неонатальная гипераммониемия

Актуальность. Асфиксия является одной из возможных причин неонатальной гипераммониемии (ГА). Механизм развития ГА ассоциирован со снижением активности ферментов цикла мочевины и ускорением катаболических процессов в организме. Данные о частоте встречаемости неонатальной ГА и её последствиях у детей, перенёсших асфиксию, ограничены.

Цель: определить частоту развития и клинически значимые последствия ГА у новорождённых, перенёсших асфиксию.

Материалы и методы. Обследовано 78 детей, родившихся в состоянии средней и тяжёлой асфиксии. Всем детям проводилась общая управляемая гипотермия по протоколу в течение 72 ч. Все новорождённые получали фентанил, а при наличии неонатальных судорог — бензодиазепины. У 59 детей установлена 2 степень гипоксическо-ишемической энцефалопатии (ГИЭ), у 19 — 3 степень. В условиях стационара проводилось комплексное клиничко-лабораторное обследование. После выписки из стационара дети находились под наблюдением педиатра и невролога.

Результаты. ГА выявлена у 28 (35,8%) пациентов вне зависимости от степени ГИЭ, средний уровень аммиака крови составил $155,6 \pm 36,4$ (115–342) мкмоль/л. У 24 новорождённых ГА манифестировала на 1–3-и сутки жизни, у 4 детей — на 6–19-е сутки жизни. Значимой корреляции между уровнем аммиака, полом, гестационным возрастом, массой тела при рождении и оценкой по шкале Апгар не выявлено. В первые 3 сут жизни у детей с ГА не обнаружено специфических изменений в неврологическом статусе. При более поздней манифестации ГА отмечались неврологические нарушения различной степени выраженности. В отдалённом периоде выявлена существенно большая частота развития неврологических нарушений в виде признаков мануальной диспраксии и задержки развития экспрессивной речи разной степени тяжести ($p < 0,05$) у детей с ГА. Значимой ассоциации ГА с частотой развития детского церебрального паралича, эпилепсии и задержки психомоторного развития не установлено.

Заключение. Определение уровня аммиака в крови новорождённых, перенёвших асфиксию, имеет важное клиническое значение и определяет прогноз неврологического развития ребёнка.

ПЕРВИЧНАЯ МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ — РЕДКАЯ ВНЕПЕЧЁНОЧНАЯ ПРИЧИНА СИНДРОМА ЦИТОЛИЗА В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ГАСТРОЭНТЕРОЛОГА

Достиев Н.А., Мовсисян Г.Б., Попович С.Г.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф. А.С. Потапов, доктор мед. наук, проф. Л.М. Кузенкова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, первичные мышечные дистрофии, синдром цитолиза, диагностика

Актуальность. На современном этапе диагностический поиск причин изолированного повышения активности АЛТ/АСТ должен включать определение уровня креатинфосфокиназы (КФК) для исключения различных форм патологии из группы первичных мышечных дистрофий (ПМД). Своевременное направление пациентов к неврологу ввиду прогрессирующего течения данных болезней и ранней инвалидизации позволит оптимизировать оказание им медицинской помощи.

Цель: установить вклад ПМД в структуру причин синдрома цитолиза неясной этиологии и выявить особенности обследования для раннего выявления данной группы пациентов.

Материалы и методы. Был проведён ретроспективный анализ историй болезней 450 больных, поступивших в гастроэнтерологическое отделение с синдромом цитолиза неустановленной этиологии за период с января 2015 г. по август 2023 г., с целью дообследования и постановки окончательного диагноза.

Результаты. Из 450 пациентов с криптогенным синдромом цитолиза ПМД была выявлена у 9 (2%) больных, из них абсолютное большинство — мальчики. Возраст дебюта болезни составил 26 мес. Активность КФК на догоспитальном этапе определяли только у 4 из 9 больных детей. Предварительные диагнозы включали криптогенный гепатит, аутоиммунный гепатит, герпес-вирусные гепатиты, гепатит А, болезнь Вильсона, болезнь Помпе. Медианы лабораторных показателей детей с ПМД на момент первичного обследования: активность АСТ 219 ЕД/л, АЛТ 307 ЕД/л, КФК 17 367 ЕД/л. Электронейромиография с выявлением изменений по мышечному типу была проведена у всех больных с последующей консультацией невролога и выявлением различных симптомов первичного мышечного поражения. Медиана возраста постановки диагноза составила 35 мес с максимальным периодом диагностического поиска 21 мес. ПМД была генетически подтверждена у 100% детей с преобладанием делеций экзонов гена *DMD*. Спектр мышечных дистрофий включал миодистрофию Дюшенна — у 5 (56%) детей, миодистрофию Беккера — у 3 (33%), пояснично-коленную мышечную дистрофию тип 2А — у 1 (11%).

Заключение. ПМД составляют около 2% в структуре причин криптогенных гипертрансаминаземий. Повышение уровня АЛТ/АСТ в отсутствие признаков заболевания печени

должно послужить поводом для взятия образцов крови на определение активности КФК. Раннее тестирование на КФК при синдроме цитолиза неясной этиологии, особенно у мальчиков раннего возраста, может уменьшить диагностическую задержку для выявления ПМД, обеспечить оптимальное ведение детей и своевременное медико-генетическое консультирование семей с такими пациентами.

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ РЕКТАЛЬНОГО ПРОЛАПСА У ДЕТЕЙ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Доценко А.В., Окулов Е.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. И.Н. Хворостов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, ректальный пролапс, аноректальные мальформации, лечение

Актуальность. Ректальный пролапс — одно из самых частых осложнений у детей, оперированных по поводу аноректальных мальформаций. Частота формирования осложнения составляет до 60%. Негативными проявлениями ректального пролапса являются усугубление недержания кала, контактная кровоточивость, воспаление слизистой оболочки, неэстетический вид промежности.

Цель: определить эффективность хирургического лечения детей с ректальным пролапсом.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения детей с ректальным пролапсом, прооперированных в отделении общей и плановой хирургии. Выявлено 26 детей с ректальным пролапсом: 18 (69%) мальчиков, 7 (31%) девочек. У 16 (61%) детей определялась циркулярная форма, у 10 (39%) — сегментарная. 21 (80,7%) больному (15 детей с циркулярной и 6 больных с сегментарной формой) была проведена операция Делорма в нашей модификации. У 1 (3,8%) ребёнка установлено сочетание пролапса с внесфинктерной дислокацией кишки, проведена повторная аносфинктеропластика. У 1 (3,8%) ребёнка выявлено сочетание пролапса с выраженным стенозом кожно-слизистого перехода, потребовавшего расширения анопластики. У 2 (7,6%) детей была выявлена сегментарная форма пролапса с вовлечением менее 1/3 полуокружности, выполнено стандартное иссечение избыточной слизистой с наложением кожно-слизистых швов. У 1 (3,8%) ребёнка выявлена вклиненная форма циркулярного пролапса, потребовавшая повторной проктопластики с полнослойным иссечением избытка кишки. Через 3 мес были определены результаты лечения.

Результаты. У всех детей, оперированных по модификации операции Делорма, достигнут удовлетворительный функциональный и эстетический послеоперационный результат. Рецидивов пролапса не отмечено. У 17 (81%) детей достигнут косметический результат втянутого неоануса. Трёх (14%) больным потребовался курс бужирования неоануса для разрешения умеренно-ригидного стеноза. При контрольном УЗИ промежности установлена сохранность сформированной мышечной манжеты без признаков нарушения кровотока.

Заключение. Установлена эффективность модифицированной операции Делорма для лечения циркулярной и сегментарной форм ректального пролапса. При пролапсе в сочетании с внесфинктерной дислокацией кишки требуется повторная аносфинктеропластика. Пролапс в сочетании с выраженным стенозом кожно-слизистого перехода требует расширяющей анопластики. Вклиненный полнослойный пролапс требует повторной проктопластики.

* * *

СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ В СТАЦИОНАРЕ: РЕЗУЛЬТАТЫ СОЦИОЛОГИЧЕСКОГО ОПРОСА ВРАЧЕЙ

Дьяконов Ю.М.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
Е.В. Антонова**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, стоматологическая помощь, доступность, качество

Актуальность. Своевременная диагностика и правильное лечение являются профилактикой возникновения очагов одонтогенной инфекции, что особенно важно для детей с тяжёлыми хроническими инвалидизирующими заболеваниями. Эти пациенты часто не получают адекватной стоматологической помощи по месту жительства и поступают в стационар не только в состоянии обострения основного заболевания, но и с выраженной стоматологической патологией. Поэтому совершенствование стоматологической помощи в многопрофильном детском стационаре — актуальная научно-практическая задача.

Цель: проанализировать мнение врачей разных специальностей о доступности и качестве оказания стоматологической помощи в многопрофильном детском стационаре.

Материалы и методы. Проведён социологический опрос 60 врачей круглосуточного стационара. В опросе приняли участие врачи 11 специальностей в возрасте 24–55 лет, средний стаж работы — 12,4 года. Использована разработанная автором анкета, содержащая 24 вопроса о качестве и доступности специализированной стоматологической помощи детям в условиях многопрофильного детского стационара.

Результаты. Регулярно направляют пациентов к стоматологу 30% врачей, (половина из них — еженедельно), крайне редко — 50%, не направляют совсем — 16,7%. 68,3% врачей считают, что санация полости рта (кроме острых состояний) должна быть проведена по месту жительства пациента до госпитализации, 16,7% специалистов не согласились с этим, остальные участники опроса затруднились с ответом. Удовлетворённость стоматологической помощью пациентам выразили 81,7% врачей, остальные затруднились с ответом, возможно, не желая негативно оценивать работу коллег. Основными предложениями по улучшению оказания стоматологической помощи детям в стационаре были возможность её оказания в выходные и праздничные дни (23,3% опрошенных), сокращение сроков ожидания консультации стоматолога (15%), повышение качества оборудования и расходных материалов (16,7%), повышение квалификации стоматологов (3,3%), организационные мероприятия (23,3%). Плохо информированы о возможностях оказания стоматологической помощи стационарным больным 16,7% опрошенных.

Заключение. Основными путями совершенствования стоматологической помощи детям в стационаре, по мнению врачей, являются организация её оказания в нерабочие дни, улучшение материально-технической базы отделений, повышение квалификации стоматологов.

* * *

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ С НЕКОМПАКТНЫМ МИОКАРДОМ

Егоренков А.А.

**Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
Е.Н. Басаргина**

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, сочетание рестриктивного фенотипа кардиомиопатии с некомпактным миокардом

Актуальность. В данном клиническом случае описывается редкое сочетание рестриктивного фенотипа кардиомиопатии с некомпактным миокардом (НМ) левого желудочка и аутовоспалительным заболеванием.

Описание клинического случая. Девочка, 17 лет. Наследственность по заболеваниям сердца отягощена — дилатационная кардиомиопатия и НМ у матери, ишемическая болезнь сердца у бабушки по линии матери. Молекулярно-генетическое исследование: нуклеотидный вариант в гене *DSG2*, унаследованный от матери. Впервые в возрасте 5 лет при плановом ЭхоКГ были выявлены признаки НМ. При обследовании в отделении кардиологии выявлено ремоделирование левых камер сердца без нарушений сократительной способности миокарда, нарушение диастолической функции по рестриктивному типу. При МРТ сердца — признаки НМ, фиброзных изменений нет. Иницирована терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН) — иАПФ с заменой на антагонисты рецепторов АТ II (АРА II), или сартаны, β-блокаторы. С 7 лет у больной появилась тенденция к увеличению размера левого предсердия (ЛП). При сцинтиграфии миокарда выявлены участки гипокинеза в области верхушки и средне-апикальных отделах, фракция выброса (ФВ) 52%. В возрасте 10 лет левая атриомегалия, Z-score 3,4, умеренное снижение ФВ 54%, повышение маркера сердечной недостаточности NTproBNP до 1630 пг/мл. В терапии добавлен петлевой диуретик. При МРТ в 12 лет — сферизация левого желудочка, увеличение объёма ЛП, ФВ 65%, уровень снизился NTproBNP до 595 пг/мл. В 15 лет появилась боль в левом коленном суставе, приступы затруднённого дыхания, сопровождающиеся лихорадкой, кашлем с розовой мокротой, диагностировано недифференцированное аутовоспалительное заболевание. На фоне гормональной терапии в течение года достигнута ремиссия. При обследовании в 16 лет по ЭхоКГ выявлены признаки высокой лёгочной гипертензии 80 мм рт. ст., расширение обоих предсердий, нарастание концентрации NTproBNP до 1700 пг/мл. На фоне терапии через год сохраняются признаки лёгочной гипертензии, левая атриомегалия и ремоделирование правых камер сердца. Ребенку с генетически детерминированной кардиомиопатией, учитывая отсутствие значимой динамики в течении заболевания, по жизненным показаниям подключен препарат из группы ингибиторов натрий-глюкозного котранспортёра 2 типа (иНГЛТ-2) — дапаглифлозин в составе терапии ХСН.

Заключение. Сопутствующее аутовоспалительное заболевание может быть фактором риска, ухудшающим течение болезни сердца. Данный вариант кардиомиопатии с мутацией в гене *DSG2* и рестриктивным типом гемодинамики, учитывая имеющийся фактор риска, требует дальнейшего мониторинга и продолжения комбинированной терапии ХСН.

* * *

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СПОНТАННОЙ КРАПИВНИЦЫ У ДЕТЕЙ

Ерешко О.А., Вязанкина С.С., Ясаков Д.С.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф. Н.Н. Мурашкин, доктор мед. наук С.Г. Макарова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, хроническая крапивница

Актуальность. Резистентность к традиционным методам терапии, развитие осложнений на фоне приёма иммунодепрессантов делают необходимым поиск новых подходов к лечению хронической спонтанной крапивницы (ХСК) у детей. Омализумаб одобрен в качестве второй линии терапии ХСК с 12 лет, однако данных по безопасности и эффективности его применения недостаточно. Симптомы ХСК нередко манифестируют у детей младшего школьного возраста, затрудняя лечение и снижая качество жизни.

Цель: определить эффективность и безопасность омализумаба у детей младшего школьного возраста и подростков с ХСК.

Материалы и методы. Проведено наблюдательное исследование с включением 25 пациентов с ХСК в возрасте 6–17 лет. Из них 13 (52%) детей — в возрасте 6–12 лет, средний возраст $8,00 \pm 0,97$ лет. Омализумаб назначался всем детям в дозе 300 мг каждые 4 нед, детям младше 12 лет — после подписания информированного согласия и врачебной комиссии. Проведена оценка эффективности (с применением опросника UAS7) и безопасности терапии.

Результаты. Минимальная длительность курса терапии — 6 мес, сроки наступления клинического эффекта препарата различались. У 10 (40%) пациентов полный ответ на лечение был отмечен уже после 1-й инъекции, у 10 (40%) детей — был отсроченным (от 3 до 7 мес). У 5 (20%) больных сохранялось лёгкое течение ХСК по UAS7. Через 6 мес генно-инженерной биологической терапии (ГИБТ) ХСК у всех больных уменьшилась активность заболевания, отсутствие симптомов наблюдалось у 20 (80%) детей. У 1 (4%) пациента через 4 мес после завершения лечения зафиксировано обострение ХСК, потребовавшее применения системных глюкокортикостероидов и возобновления биологической терапии. У 16 (64%) детей на фоне ремиссии сроки применения ГИБТ были пролонгированы ввиду наличия факторов, утяжеляющих прогноз заболевания (сопутствующие ангиоотеки, индуцированная крапивница, базо- и эозинофилия, аутоиммунный тиреоидит). Спустя 1 год полной ремиссии, на фоне терапии омализумабом, значимое обострение, требующее увеличения объёма ГИБТ, зафиксировано у 1 (4%) ребенка. Ни у одного из пациентов нежелательных реакций, связанных с введением омализумаба, не отмечено.

Заключение. Омализумаб в стандартной терапии у детей с ХСК с 12 лет и младшего школьного возраста (off label) спо-

собствует достижению полной ремиссии и значительно уменьшает выраженность симптомов заболевания, не вызывая общих и местных нежелательных явлений.

* * *

ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ГИПОТЕРМИЯ У ПОЗДНЕГО НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Журавлева И.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: клинический случай, недоношенные дети, гипоксически-ишемические поражения головного мозга

Актуальность. У поздних недоношенных детей (ПН) частота гипоксически-ишемических поражений головного мозга составляет 15,7 : 1000. С целью улучшения исходов нервно-психического развития может использоваться терапевтическая гипотермия (ТГ), рекомендованная детям с массой тела при рождении ≥ 1800 г и гестационным возрастом (ГВ) ≥ 35 нед. ТГ следует начать до 6-го часа жизни и проводить не менее 72 ч.

Описание клинического случая. Ребёнок М. от 4-х оперативных родов с гестационным возрастом 36 нед. Масса тела при рождении 2560 г, длина тела 48 см, окружности головы 32 см, груди 30 см, оценка по шкале Апгар 1/3/5 баллов. Состояние после рождения тяжёлое, обусловленное асфиксией, кардиореспираторной депрессией, судорожным синдромом. Выявлены ультразвуковые признаки гипоксически-ишемического поражения головного мозга, рентгеновские признаки правосторонней полисегментарной пневмонии, некротизирующего энтероколита (НЭК) 1Б стадии. Лабораторно: анемия (гемоглобин 93 г/л), признаки ДВС-синдрома (АЧТВ 25 с, D-димер 9070 нг/мл), маркеры воспаления (нейтрофильный лейкоцитоз, СРБ 69,7 мг/л). Декомпенсированный смешанный ацидоз (рН 6,9), гипоксически-ишемическая энцефалопатия 2 степени по Sarnat, аргументировали незамедлительное проведение ТГ. Лечение также включало респираторную поддержку, антибактериальную, инфузионную, гемостатическую, противосудорожную терапию, парентеральное питание, эритропоэтин. Минимальное энтеральное питание с 10-х суток жизни с последующим быстрым наращиванием объёмов. Пневмония разрешилась, явления НЭК были купированы. Ребёнок прибавлял в массе, судороги отсутствовали. Выписан на 25-е сутки жизни в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра и невролога.

При обследовании на 44-й неделе постконцептуального возраста структурной патологии и судорожной активности головного мозга не выявлено. В скорректированном возрасте 12 мес масса тела 10,5 кг, длина тела 76 см. Оценка по шкалам психомоторного развития в пределах средних значений.

Заключение. У поздних недоношенных детей быстро формируются ранние формы неонатальной патологии (асфиксия, врождённая пневмония, НЭК) на фоне морфофункциональной незрелости, которые являются ведущими факторами нарушения психомоторного развития ребёнка. Терапевтическая ги-

потеря, наряду с борьбой с тканевой гипоксией, улучшает показатели неонатальных и отдалённых исходов.

ОСТРЫЙ ЛИМФОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ, ДЕБЮТИРОВАВШИЙ ПОД МАСКОЙ ТЯЖЁЛОЙ РЕСПИРАТОРНО-ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Журина А.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: клинический случай, острый лимфобластный лейкоз, дебют

Актуальность. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) занимает особое место в педиатрической практике. Из-за неспецифической клинической картины болезнь длительное время протекает под «маской» различных форм патологии. Актуальность темы обусловлена важностью своевременной диагностики, высокой степенью инвалидизации и возможностью летального исхода, особенно в сочетании с отягощённым анамнезом.

Описание клинического случая. Больной Д., 15 лет, поступил в инфекционное отделение с жалобами на ежедневное повышение температуры тела до 39,0°C в течение 3 нед, одышку при ходьбе, слабость, озноб. Самостоятельно проводил симптоматическую и антибактериальную терапию без эффекта. Наблюдается у невролога по поводу минимальной мозговой дисфункции, депрессивного эпизода и объёмного образования головного мозга; у эндокринолога — по поводу абдоминального ожирения IV степени, метаболического синдрома, гиперинсулинемии, гиперурикемии. Рекомендованную терапию по поводу данных состояний принимал нерегулярно. Проживает в Москве с мамой (инвалид). При первичном осмотре: кожа бледная, множественные точечные геморрагии на лице и теле, избыточно развитая подкожная жировая клетчатка, фолликулярная гиперплазия задней стенки глотки, гиперемия нёбных дужек. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 5 см, селезенка — на 4 см. На момент поступления в стационар в клиническом анализе крови: лейкоцитоз $87,4 \times 10^9/\text{л}$ с преобладанием лимфоцитов $54,9 \times 10^9/\text{л}$ (62,8%), бластные клетки 94%, тромбоцитопения $14 \times 10^9/\text{л}$, эритроцитопения $2,56 \times 10^9/\text{л}$, снижение гемоглобина до 69 г/л. На основании полученных данных был заподозрен дебют острого лейкоза неуточнённого клеточного типа. Для дальнейшей диагностики и лечения подросток был переведён в отделение онкогематологии Морозовской ДГКБ, но в связи с положительным тестом на грипп переведён в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского. Пациенту дважды проведена трансфузия эритроцитарной взвеси в объёме 620 мл и тромбоцитарной. Назначена антибактериальная и противовоспалительная терапия, форсированный диурез. После лечения вновь переведен в Морозовскую ДГКБ, где после дообследования был установлен диагноз: ОЛЛ В-II иммунологический вариант.

Заключение. Онкологические заболевания у детей всегда требуют осторожности со стороны врача. Отсутствие типичной клинической картины в первые дни болезни может быть признаком развития онкологической патологии под маской тяжёлого течения респираторно-вирусных заболеваний.

НОВОРОЖДЁННЫЙ РЕБЁНОК С СИНДРОМОМ PURA

Забудкина В.В., Харитонова Н.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук М.А. Басаргина

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: синдром PURA, диагностика

Актуальность. Синдром PURA — редкое генетическое заболевание, ассоциированное с мутацией в гене *PURA*, характеризуется умственной отсталостью, гипотонией, гипотермией, повышенной сонливостью, дисфагией, апноэ, судорогами, гормональными нарушениями.

Описание клинического случая. Пациент Г. поступил в отделение в возрасте 1,5 мес. Из анамнеза установлено: мальчик от 5-й беременности (1 ребёнок в семье здоров), протекавшей на фоне умеренного многоводия, 2-х оперативных родов в срок. Масса тела при рождении 2960 г, длина тела 53 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. На 3-м часу жизни ребёнка — развитие дыхательной недостаточности II степени, вялое сосание, срыгивания, мышечная гипотония. Со 2-х суток жизни появились приступы апноэ, сопровождающиеся снижением ЧСС, мышечного тонуса и сухожильных рефлексов. При поступлении в неврологическом статусе преобладали вялость, мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов. Отмечались эпизоды апноэ с развитием генерализованного цианоза, уменьшением сатурации до 40–50%, снижением частоты дыхания до 13 в минуту и ЧСС до 83/мин, купирующиеся при тактильной стимуляции. При электроэнцефалографии выявлен вариант нормы. При нейросонографии установлены постгипоксические изменения. При МРТ головного мозга патологии не обнаружено. При кардиореспираторном мониторинге выявлены признаки синдрома обструктивного апноэ сна тяжёлой степени, уменьшение среднего уровня сатурации. При видео-ЭЭГ-мониторинге были установлены эпизоды кратковременной остановки дыхания, при этом отмечалась исходная фоновая активность, без отчётливого формирования икталного паттерна. Эпилептический генез исключён. При КТ органов грудной клетки не выявлено пороков развития магистральных сосудов грудной полости и шеи. Данных о наличии компрессии или сужения воздухоносных путей нет. При холтеровском мониторировании ЭКГ были выявлены пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, наджелудочковая экстрасистолия IV градации по Lowy, синоатриальная блокада II степени. При ЭхоКГ был определён дефект межпредсердной перегородки 8 мм. При УЗИ органов брюшной полости и рентгенографии желудка с контрастированием выявлена гастрорефлюксная болезнь III степени. При молекулярно-генетическом анализе в экзоне 01 гена *PURA* (OMIM 600473) выявлен нуклеотидный вариант c/466dup (chr5^140114646C > CT;G;NM_005859.5) в гетерозиготном состоянии, приводящий к сдвигу рамки считывания p.Y156Lfs*45, не описанный в контрольной выборке gnomAD, v2.1.1. Данная мутация у родителей не обнаружена. Выставлен диагноз: Синдром PURA. Согласно данным фонда синдрома PURA в мире зарегистрировано не более 500 случаев заболевания.

Заключение. Описанный клинический случай представляет интерес как для педиатров и неврологов, так и для врачей смежных специальностей.

**СИНДРОМ БЛАНДА–УАЙТА–ГАРЛЯНДА
У МЛАДЕНЦА****Закирова К.Р.****Научный руководитель: А.Е. Харисова, канд.
мед. наук, доцент Д.Р. Сабирова**Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия*Ключевые слова: клинический случай, врождённый порок
сердца, синдром Бланда–Уайта–Гарлянда*

Актуальность. Синдром Бланда–Уайта–Гарлянда (СБУГ) — редкий врождённый порок сердца, заключающийся в аномальном отхождении левой коронарной артерии (ЛКА) сердца от лёгочной артерии (ЛА). Частота встречаемости в структуре всех врождённых пороков сердца составляет 0,24–0,46%. Клинические симптомы манифестируют уже в первые месяцы жизни и связаны с ишемией миокарда.

Описание клинического случая. Девочка, 3 мес, рождена от 5-й беременности, 3-х срочных родов на сроке 40 нед. При рождении масса тела 4190 г, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Беременность протекала на фоне отягощенного акушерского анамнеза, риска внутриутробной инфекции. При рождении наблюдалась дыхательная недостаточность, купирована респираторной терапией в ОРИТН. Амбулаторно дважды проводилась ЭхоКГ (в заключении: открытое овальное окно, открытый аортальный проток).

В возрасте 3 мес было проведено обследование в ДРКБ МЗ РТ перед проведением хирургического вмешательства по поводу гемангиомы. При ЭхоКГ выявлено аномальное отхождение ЛКА от ствола ЛА. Правая коронарная артерия расположена в типичном месте, расширена до 2 мм (Z-score +5,24), ЛКА в типичном месте не визуализируется. ЛКА отходит от передней поверхности ЛА на 8 мм выше клапана диаметром 2,5 мм (Z-score +2,91). Визуализируются множественные коронарные перетоки на верхушке правого желудочка по передней стенке и межжелудочковой перегородке. Конечно-диастолический размер 25 мм. Фракция выброса по Тейхольц 60%. По *cito* ребёнок был осмотрен детским кардиологом и госпитализирован в кардиохирургическое отделение ДРКБ МЗ РТ. При тщательном сборе анамнеза было выявлено, что у ребёнка с рождения наблюдалась одышка при кормлении, кушал с перерывами.

Была проведена реимплантация ЛКА в аорту в условиях искусственного кровообращения. Интраоперационно: на передней поверхности правого желудочка множественные артериальные извитые сосуды (ветви правой коронарной артерии), коллатерали. На 0,5 см выше клапанного кольца ЛА от её заднелатеральной поверхности отходит ЛКА.

После хирургической коррекции состояние пациентки удовлетворительное. По данным ЭхоКГ: фракция выброса ЛЖ 59%, кровотоков по ЛКА антеградный.

В заключение необходимо отметить, что СБУГ не имеет специфических клинических проявлений, и важная роль в диагностике данного порока отводится визуализирующим методам диагностики. При проведении ЭхоКГ необходимо обращать более тщательное внимание на множественные коронарные перетоки на межжелудочковой перегородке и нетипично расширенный ствол правой коронарной артерии. Благодаря своевременной диагностике СБУГ можно добиться наиболее раннего хирургического вмешательства и коррекции порока.

* * *

**ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ЭЗОФАГИТ — ТРУДНЫЙ
ПУТЬ К РЕМИССИИ****Закирова К.Р.****Научные руководители: М.Ш. Зайнетдинова,
канд. мед. наук, доцент Д.Р. Сабирова**Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия*Ключевые слова: клинический случай, эозинофильный
эзофагит, критерии*

Актуальность. Эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) — хроническое медленно-прогрессирующее иммуноопосредованное заболевание пищевода. Критериями для постановки диагноза являются клиника дисфагии и гистологические критерии воспаления с преобладанием эозинофильной инфильтрации слизистой оболочки > 15 на поле высокой мощности в ≥ 1 образце биопсии.

Описание клинического случая. Мальчик, 17 лет, от 1-й беременности, 1-х срочных родов. Со слов мамы, с раннего возраста у ребенка частая рвота, которую связывали с перинатальной патологией ЦНС. Впервые обратился к гастроэнтерологу в возрасте 10 лет, проведена фиброгастродуоденоскопия (ФГДС), где впервые был заподозрен ЭоЭ, данных гистологии нет. В возрасте 13 лет ребёнок был госпитализирован в диагностическое отделение из-за приёма омепразола, биопсию не проводили. Через несколько месяцев ребёнок повторно был госпитализирован в стационар, где была проведена ФГДС с биопсией, диагноз ЭоЭ подтвердился. В течение нескольких месяцев получал терапию омепразолом (1-я линия терапии) без эффекта. В связи с аллергической реакцией на некоторые продукты (куриное яйцо, курица, молочные продукты) был взят анализ на определение выявленных специфических IgE, на основании которых аллергия подтвердилась и была назначена элиминационная диета. На фоне приёма будесонида (2-я линия терапии) отмечался клинически значимый эффект: отсутствие симптоматики дисфагии, отсутствие эозинофильной инфильтрации в слизистой оболочке пищевода. Однако на фоне генерализованной лимфоаденопатии будесонид был отменён, пациент продолжал получать омепразол и соблюдал диету. На фоне отмены будесонида произошло возобновление симптоматики и эозинофильной инфильтрации пищевода. После консультации с онкологом приём будесонида был возобновлён, в январе 2024 г. планируется плановая госпитализация для оценки эффективности терапии.

Заключение. Несмотря на кажущуюся лёгкость клинических симптомов и большие возможности современных методов диагностики, путь к диагнозу ЭоЭ может занимать годы. Ещё сложнее достичь ремиссии на фоне проводимой терапии, т. к. ЭоЭ является многофакторным заболеванием, на ремиссию которого оказывают влияние сопутствующая атопия, генетическая предрасположенность, факторы окружающей среды, клеточная патология и пол ребёнка.

* * *

ПОКАЗАНИЯ И ОСОБЕННОСТИ СТОМИРОВАНИЯ ДЕТЕЙ С АКТИВНОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ КРОНА

Звонарева А.В.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
Е.Ю. Дьяконова**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, диагностика

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — воспалительное заболевание кишечника, характеризующееся хроническим воспалением желудочно-кишечного тракта. При осложнённом течении БК применяются хирургические методы лечения, в том числе стомирование. Отсутствие единого алгоритма по выведению кишечной стомы у детей с БК является актуальным вопросом детской хирургии.

Цель: обосновать необходимость комплексного обследования детей с БК при ургентных состояниях.

Материалы и методы. Обследованы 25 детей в возрасте 7,5–17,5 лет (мальчиков было в 2 раза больше, чем девочек) с подтверждённым диагнозом БК, стомирование которым выполнялось в связи с ургентными состояниями. 12 детей были стомированы по месту жительства. 13 больных стомированы в хирургическом отделении центра. У всех больных определяли клиническую и эндоскопическую активность БК и использовали методы визуализации, по данным которых определяли показания к хирургическому лечению.

Результаты. У 3 больных с выраженными высокодеструктивными поражениями перианальной области без стриктур дистальных отделов толстого кишечника при изолированном поражении илеоцекального угла выводили одностольную илеостому методом Брука. У 5 больных в связи с наличием супрастенотического расширения и гипертрофированной кишечной стенки илеостому формировали усовершенствованным методом Брука с более высоким расположением стомы над уровнем кожи. Двустольная илеостома для санации и дальнейшего контроля воспалительных изменений в отключённой толстой кишке была выведена у 5 детей с выраженным поражением толстой кишки и наличием стриктур. Всем больным, стомирование которым выполнялось по месту жительства без комплексного обследования, в связи с сохраняющейся клинической и эндоскопической активностью БК потребовалось повторное оперативное вмешательство — устранение воспалительного очага, 7 детям — с дополнительной реконструкцией кишечной стомы.

Заключение. Объём хирургического лечения у детей с БК определяется данными дополнительных инструментальных методов обследования. Выбор метода и вида кишечной стомы зависит от выраженности и локализации воспалительного процесса, наличия перианальных изменений и особенностей кишечной стенки. Правильно выбранная хирургическая тактика даёт возможность раннего назначения специфической терапии, наступления ремиссии и реабилитации больных.

НУТРИТИВНЫЙ СТАТУС ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Зенкова К.И.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
В.А. Скворцова**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, нутритивный статус

Актуальность. Установлено, что на момент постановки диагноза 32% детей с болезнью Крона (БК) имеют сниженный индекс массы тела (ИМТ), и 10% отстают в росте.

Цель: определить нутритивный статус детей с БК.

Материалы и методы. Обследованы 95 детей с БК в возрасте 7–17 лет, находившихся на стационарном лечении в гастроэнтерологическом отделении. Определяли антропометрические показатели и показатели состава тела с помощью метода биоэлектрической импедансометрии.

Результаты. У 49 детей на момент обследования отмечались ремиссия или низкая активность БК, у 40 детей было выявлено обострение средней степени тяжести и у 6 детей — тяжёлая атака БК. При этом дефицит массы отмечался у 51 ребёнка: тяжёлая степень недостаточности питания (НП) ($Z\text{-score} < -3$) — у 11 больных, умеренный дефицит ($-3 < Z\text{-score} < -2$) — у 8, лёгкая НП — у 32. У 6 детей установлена избыточная масса тела, в том числе ожирение у 2 детей. Выраженное отставание в росте ($Z\text{-score} < -2$) выявлено у 3 детей, показатели $-2 < Z\text{-score} < -1$ — у 16, у остальных детей отмечались нормальный рост либо высокорослость. Оценка состава тела показала повышенное содержание жировой ткани (ЖМ%) у 36,4% детей в группе с тяжёлой степенью НП, у 44,4% — с умеренной, у 46,9% — с лёгкой. Среди пациентов с нормальными или повышенными значениями ИМТ увеличение ЖМ% было выявлено у 72 и 100% соответственно. Не установлено значимых различий по ЖМ% в зависимости от активности заболевания. Снижение активной клеточной массы и показателя фазового угла выявлялось преимущественно у больных с высокой или умеренной клинической активностью БК по шкале PCDAI.

Заключение. Установлена высокая частота патологических изменений состава тела у детей с БК в виде повышения относительного содержания жировой массы, в том числе у детей со значительно сниженным ИМТ, а также уменьшение доли активной клеточной массы и фазового угла, что характерно для хронических болезней у детей с усилением катаболических процессов. Выявленные изменения свидетельствуют о том, что важными частями наблюдения больных с БК являются адекватная нутритивная поддержка и регулярный мониторинг антропометрических показателей и состава тела.

СОЧЕТАНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА И ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА

Зенкова К.И., Мовсисян Г.Б., Абдуллаева Л.М.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф. А.С. Потапов, доктор мед. наук, проф. Л.М. Кузенкова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, наследственная тирозинемия 1 типа, прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна, диагностика

Актуальность. Наследственная тирозинемия 1 типа (НТ1) — орфанное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое характеризуется дефицитом фумариллацетоацетатгидролазы (FAN), гетерогенностью проявлений и мультисистемностью поражений с высоким риском формирования цирроза печени и гепатоцеллюлярной карциномы. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна — наследственное, X-сцепленное нервно-мышечное заболевание, обычно поражающее мальчиков и приводящее к их ранней инвалидизации. Учитывая тяжесть заболеваний и общность синдрома цитолиза, постановка диагноза требует мультидисциплинарного подхода. В литературе не описано случаев сочетания данных редких патологий у одного ребенка.

Описание клинического случая. Мальчик, 12 мес, поступил в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на увеличение живота, отставание в психомоторном развитии, низкие темпы прибавки массы тела, повышение активности АСТ до 12 норм, АЛТ — до 8 норм. При осмотре: гепатоспленомегалия, диффузная мышечная гипотония, задержка физического и моторного развития. Помимо цитолиза, отмечался синдром холестаза, повышение уровней АФП 182 424 МЕД/мл и КФК 6 479,66 ЕД/л, гипокоагуляция, эпизоды гипогликемии. По данным инструментальных исследований выявлен цирроз печени. Проводился диагностический поиск между тирозинемией, болезнями нарушения гликозилирования, гликогеновой болезнью и первичной мышечной патологией. Повышение концентраций тирозина и сукцинилациетона в крови и выявление мутации *chr15:80472530C>T* в гомозиготном состоянии в гене *FAN* подтвердило диагноз НТ1. Назначены терапия нитизиноном и аминокислотная смесь без фенилаланина и тирозина. Учитывая высокие значения активности КФК, мышечную гипотонию, изменения при электронной микрографии, было проведено молекулярно-генетическое исследование для исключения первичного мышечного поражения — выявлена дупликация экзона 02 гена *DMD* в гемизиготном состоянии, описанная ранее у пациентов с миодистрофией Дюшенна. Таким образом, на основании комплексного обследования выявлено сочетание двух редких наследственных заболеваний, определяющих прогноз для жизни и мониторинг ребёнка.

Заключение. При выявлении синдрома цитолиза, который может быть обусловлен как поражением печени, так и первичной мышечной патологией, крайне важным является соблюдение алгоритма диагностического поиска. Раннее выявление сочетания двух хронических редких заболеваний позволяет подобрать адекватную терапию, сформировать дальнейшую тактику ведения пациента и реализовать алгоритм обследования членов его семьи.

ЛОКАЛЬНЫЙ МОНИТОРИНГ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ ВОЗБУДИТЕЛЕЙ ИНФЕКЦИЙ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ

Злобина К.А.

Научные руководители: доктор мед. наук, доцент Ю.Р. Зарипова, В.П. Витязева

Петрозаводский государственный университет, Детская республиканская больница имени И.Н. Григоровича, Петрозаводск, Россия

Ключевые слова: дети, инфекции мочевых путей, антибиотикорезистентность

Актуальность. Динамическое мониторирование локальных данных об этиологической структуре возбудителей внебольничных инфекций мочевых путей (ИМВП) в отделениях хирургического профиля и центре детской урологии, андрологии и нефрологии представляется необходимым.

Цель: определить динамику антибиотикорезистентности возбудителей ИМВП у детей

Материалы и методы. В 2018 г. получен 301 изолят, в 2022 г. — 207 изолятов из мочи пациентов отделения гнойной хирургии, хирургического отделения, центра детской урологии, андрологии и нефрологии. Чувствительность определяли по протоколам EUCAST в 2018 г. — с использованием тест-систем «Oxoid», в 2022 г. — тест-систем «Bio-Rad», «Erga Mannheim». Для сравнения использовали данные международного исследования «ДАРМИС», клинических рекомендаций «Инфекция мочевыводящих путей у детей» (2021).

Результаты. Выделенные возбудители ИМВП в 2022 г.: энтеробактерии — 43%, неферментирующие грамотрицательные бактерии — 19%, стафилококки — 8%, энтерококки — 38%. В группе энтеробактерий: *E. coli* — 78%, *Klebsiella* — 18%, *Proteus* — 1,4%, *Enterobacter* — 3%. Чувствительность *E. coli* к антибактериальным препаратам в 2018 и 2022 гг.: ампициллин — 42,9 и 12,3%, амоксициллин/клавуланат — 83,8 и 45,3%, цефепим — 77,1 и 58,5%, цефотаксим — 76,2 и 61,5%, цефоперазон/сульбактам — 100 и 96,9%, гентамицин — 94,3 и 90,8%, амикацин — 97,1 и 96,9%, фосфомицин — 100 и 95,3%, ципрофлоксацин — 81 и 81,5%, нитрофурантоин — 94,7 и 100%, меропенем — 100 и 100% соответственно.

Заключение. Лидирующее место в структуре возбудителей внебольничных ИМВП по данным локального мониторинга в 2022 г. занимала *E. coli* (78%). Практически 90% выделенных изолятов *E. coli* резистентны к ампициллину, что соотносится с общероссийскими данными по антибиотикорезистентности микроорганизмов. За 2018–2022 гг. почти в 2 раза снизилась локальная чувствительность к амоксициллину/клавуланату, на 18,6% — к цефалоспорином (к цефепиму — на 18,6%, к цефотаксиму — на 14,7%). Полученные данные необходимо учитывать при разработке локальных алгоритмов антибиотикотерапии ИМВП у детей.

ПРИМЕНЕНИЕ ИНКОБОТУЛОТОКСИНА ПРИ СИАЛОРЕЕ У ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ II ТИПА

Зырянова О.И., Абдуллаева Л.М.

Научный руководитель: доктор мед. наук
А.Л. Куренков

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети,
мукополисахаридоз II типа, сиалорей, инкоботулотоксин

Актуальность. У пациентов с синдромом Хантера часто встречается хроническая сиалорейя. В настоящее время лечение сиалорейи при синдроме Хантера остаётся актуальной задачей, т.к. обычно не поддаётся стандартным методам лечения, таким как логопедический массаж, поведенческая терапия, применение пероральных препаратов. С 2021 г. для препарата инкоботулотоксина (ИБТА) зарегистрировано новое показание «хроническая сиалорейя у детей в возрасте от 2 до 18 лет», что стало возможным после публикации результатов многоцентрового плацебо-контролируемого лонгитудинального клинического исследования, показавшего высокую эффективность и безопасность данной терапии. Это расширило возможности лечения детей с разными формами патологии, сопровождающимися сиалорейей.

Описание клинического случая. В отделении психоневрологии и нейрореабилитации наблюдается ребёнок с диагнозом мукополисахаридоз II типа (синдром Хантера). В возрасте 1 год 8 мес диагноз был подтверждён результатами энзимодиагностики (МГНЦ) и молекулярно-генетическим методом. Ребёнок получает ферментозаместительную терапию препаратом Idursulfatase (элапраза), переносимость удовлетворительная. При оценке по шкале Drooling Impact Scale (DIS) от 28.04.2023 ребёнок набрал 89 баллов. Специалистами отделения было решено провести инъекции ИБТА (ксеомин) в околоушные и подчелюстные железы с двух сторон в суммарной дозе 75 ЕД (2,0 ЕД/кг массы тела) в соответствии с рекомендациями инструкции по медицинскому применению препарата. Через 2 нед отмечался значимый клинический эффект в виде уменьшения саливации. Оценка по шкале DIS стала меньше — 42 балла. Длительность эффекта сохранялась 4,5 мес, после чего проявления сиалорейи вновь усилились. При оценке по шкале DIS значения составили 90 баллов, было принято решение о повторном проведении ботулинотерапии в том же объёме. При контрольном осмотре через 2 нед оценка по шкале DIS снизилась до 36 баллов. Мама отмечала значимое уменьшение сиалорейи, улучшение качества сна, увеличение интервалов между санациями, отсутствие аспираций, уменьшения периорального дерматита.

Заключение. Инъекции ИБТА в околоушные и подчелюстные железы является эффективным средством контроля избыточного слюноотечения даже у пациентов с тяжёлой формой мукополисахаридоза II типа, что улучшает качество жизни. Необходимы повторные инъекции ИБТА для поддержания эффекта данного вида терапии.

ТИРОЗИНЕМИЯ 1 ТИПА У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ДЕНДИ–УОКЕРА

Зяблова И.Ю., Хохлова А.П.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: клинический случай, тирозинемия
1 типа

Актуальность. Тирозинемия 1 типа — орфанное заболевание с аутосомно-рецессивным наследованием, связанное с нарушением обмена тирозина вследствие мутации в гене *FAH*. Частота встречаемости — 1 : 100 000 новорождённых. Острая форма тирозинемии 1 типа дебютирует уже к 1 мес жизни новорождённого и характеризуется прогрессирующим поражением печени, вплоть до цирроза. При отсутствии лечения приводит к летальному исходу в течение 1-го года жизни.

Описание клинического случая. Девочка М. рождена в 2020 г. в близкородственном браке. Ребенок от 4-й беременности, 4-х родов на 35/6 неделе гестации. При рождении масса тела 3500 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Постнатально состояние ребёнка тяжёлое, что обусловлено выраженными кардиореспираторными расстройствами и угнетением ЦНС. При осмотре обращали на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза, порок развития лицевого отдела черепа, повышенная кровоточивость. До 12 сут жизни девочке оказывали респираторную и кардиотоническую поддержку. При обследовании были установлены множественные врождённые пороки головного мозга, диагностирован синдром Денди–Уокера. На 15-е сутки жизни впервые выявлен судорожный синдром. Девочка часто, обильно срыгивала, не прибавляла в массе. Проведён селективный неонатальный скрининг, установлено повышение содержания сукцинилацетона. В возрасте 1 мес больной установлен диагноз: тирозинемия 1 типа, назначена элиминационная диета и патогенетическая терапия нитизиномом с положительным эффектом. Состояние было стабилизировано, и в возрасте 2,5 мес девочка выписана домой. В дальнейшем неоднократно была госпитализирована с жалобами на обильное срыгивание, рвоту, диарею. Ухудшение состояния было вызвано нерегулярным приёмом нитизинона. Лабораторно выявлены признаки цитолиза, холестаза, нарушения синтетической функции печени. Доза нитизинона была скорректирована, налажен режим приёма. Девочка выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Тяжёлое течение тирозинемии 1 типа может быть обусловлено наличием сопутствующих пороков развития ЦНС. Однако ранняя диагностика, своевременно начатая элиминационная диета и приём нитизинона значительно улучшают прогноз заболевания, несмотря на сочетанную патологию.

ВЕТРЯНАЯ ОСПА У РЕБЁНКА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Ибатуллина А.И., Кривоконь Е.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: клинический случай, острый лимфобластный лейкоз, ветряная оспа, диагностика

Актуальность. Ветряная оспа — вирусная инфекция, представляет опасность для детей с иммунокомпрометированным фоном в связи с риском развития тяжёлых форм болезни и вторичного бактериального инфицирования с генерализацией процесса.

Описание клинического случая. Девочка И., 11 лет, с течением ветряной оспы, госпитализирована на 6-е сутки заболевания в ДГКБ № 9. В сентябре 2021 г. дебют острого лимфобластного лейкоза, клинико-гематологическая ремиссия с декабря 2021 г. Получает поддерживающую иммуносупрессивную (6-меркаптопурин) и сопроводительную (ко-тримоксазол) терапию. Заболела остро 23.04.2023 с лихорадки, типичной ветряночной сыпи с распространением в течение последующих дней. За медицинской помощью не обращалась. Иммуносупрессивная терапия продолжалась. 28.04.2023 госпитализирована в тяжёлом состоянии за счёт лихорадки, выраженной интоксикации, распространения сыпи с вторичным инфицированием элементов. С момента поступления в стационар иммуносупрессивная терапия отменена. В ходе обследования выявлены лейкопения — $4,93 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитопения — 144 тыс/мкл, повышение уровня С-реактивного белка до 96,1 мг/л, активности АЛТ/АСТ 164/175 ЕД/л, уровень прокальцитонина 13,88 нг/мл, гипогаммаглобулинемия (IgA — 0,5 г/л, IgM — 0,5 г/л, IgG — 3,22 г/л), ПЦР с кожи на ДНК *Varicella-Zoster virus* — обнаружено++. Учитывая потенциальный риск развития тяжёлых форм ветряной оспы у ребёнка с онкогематологическим заболеванием, была назначена комбинированная антибактериальная терапия с использованием препаратов группы резерва в максимальных дозировках (меропенем, ванкомицин, флуконазол, ко-тримоксазол) в сочетании с парентеральной противовирусной терапией ацикловиrom. Проводилась иммунозаместительная (внутривенный иммуноглобулин) и симптоматическая терапия. На фоне лечения достигнута положительная динамика: купировались лихорадка и симптомы интоксикации, регресс ветряночного и пиодермического процессов, улучшение самочувствия ребёнка. Со стороны гемограммы наблюдалась положительная динамика с восстановлением уровня лейкоцитов — $9,2 \times 10^9/\text{л}$. Ребёнок выписан на 8-й день по завершении курса антибактериальной, противовирусной терапии в стабильном состоянии под амбулаторное наблюдение гематолога.

Заключение. В лечении ветряной оспы у детей с иммуносупрессией важно вовремя отменить иммуносупрессивную терапию и назначить противовирусное лечение с одновременным приёмом антибактериальных препаратов для своевременного предотвращения тяжёлых форм заболевания.

STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE- АССОЦИИРОВАННЫЙ ГЕМОЛИТИКО- УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Ибатуллина А.И., Шенгелия Э.Г.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: клинический случай, гемолитико-уремический синдром, диагностика

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС), ассоциированный со *Streptococcus pneumoniae*, — редкое заболевание, встречающееся в 5–10% всех случаев ГУС в первые 2 года жизни. Характеризуется тяжёлым началом, длительным периодом олигоанурии и тромбоцитопении.

Описание клинического случая. Мальчик, 1 год, поступил в реанимацию, на осмотр не реагирует, лихорадит, отмечается крайняя вялость. Ребёнок от 5-й беременности, протекавшей на фоне отёков, гестационного сахарного диабета. Роды на 38-й неделе, самостоятельные, физиологические, не осложнённые. Масса тела при рождении — 2650 г, длина тела 52 см. Выписан на 30-й день. Раннее развитие без особенностей. Начало заболевания с лихорадки до 38°C, получал жаропонижающие с положительным эффектом. На 10-й день болезни повторная лихорадка, затем присоединение кашля, осмотрен педиатром, рекомендован азитромицин. В связи с отсутствием положительной динамики госпитализирован на 14-й день заболевания в ДГКБ № 9 с диагнозом: Внебольничная правосторонняя пневмония. В больнице диагностирована эмпиема правой плевральной полости, выполнено дренирование. Сепсис-индуцированная полиорганная недостаточность рSOFA = 15 баллов (острый респираторный дистресс-синдром, развитие вторичной тромботической микроангиопатии на фоне септического процесса, острое почечное повреждение KDIGO 3 ст. (максимальный уровень креатинина 213 мкмоль/л, анурия, отсутствие кровотока в почках), сердечно-сосудистая, печёночная недостаточность с синдромом цитолиза, ДВС-синдром) на фоне острой деструктивной внебольничной пневмонии (в плевральном выпоте ДНК *S. pneumoniae* +++ и гемокультуре ДНК *S. pneumoniae* +), анемия 74 г/л, эритропения 2,63, тромбоцитопения до 15,6, единичные шизоциты, активность лактатдегидрогеназы — 6820 ЕД/л, гаптоглобин в норме, D-димер — 13 тыс., уровень С3 и С4 в норме, положительная реакция прямой пробы Кумбса. В связи с проведением гемотрансфузии (плазма) активность ADAMTS-13 не определялась. На основании полученных данных выявлен *S. pneumoniae*-ассоциированный ГУС. Назначена этиотропная, иммунокорректирующая, вазопрессорная терапия, в связи с нарастанием полиорганной недостаточности рекомендована заместительная почечная терапия, на фоне которой получены положительная динамика и восстановление почечных функций и диуреза.

Заключение. Важно своевременно диагностировать пневмококковую пневмонию в связи с высоким риском развития ГУС, который является ведущей причиной возникновения острой почечной недостаточности с потенциальной трансформацией в терминальную хроническую почечную недостаточность в различные сроки от начала заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МАНИФЕСТАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА У ДЕТЕЙ

Ильина А.В., Погребнова Л.А., Филин М.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент Н.Ю. Филина

Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: дети, сахарный диабет 1 типа, диагностика

Цель: определить особенности манифестации и своевременность диагностики сахарного диабета 1-го типа (СД1) у детей.

Материалы и методы. Обследовано 58 больных в возрасте 1–17 лет.

Результаты. У больных детей выявлены классические признаки СД1: полиурия (69%), полидипсия (65%), похудание (38%), слабость (58%), боли в животе (19%), тошнота (19%), зуд гениталий (19%), у 7% детей жалобы отсутствовали. Случайное выявление гипергликемии при отсутствии клинических симптомов отмечалось у 20% обследованных пациентов, из них у 17% — во время плановых профилактических осмотров и у 3% детей — при обследовании по поводу интеркуррентных заболеваний. 43% случаев составили пациенты в возрасте 1–8 лет, что свидетельствует о текущей тенденции последнего десятилетия омоложения диабета. Длительность клинических проявлений до момента диагностики СД1: до 1 мес — у 79% пациентов, до 3 мес — у 10%, до 6 мес — у 7%, более 6 мес — у 4%. В 38% случаев дети наблюдались амбулаторно с различными диагнозами (острая респираторная вирусная инфекция, вильевагинит, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, аллергодерматит, острый аппендицит). Исследование гликемии на момент поступления в стационар проведено у 86% пациентов. У 10% пациентов гипергликемия была выявлена в домашних условиях по глюкометру, у 10% — родителями диагностирована кетонурия и глюкозурия. Половина пациентов (50%) были направлены в стационар из амбулаторного звена, 45% были доставлены бригадой скорой помощи, часть (5%) госпитализировались по самообращению. Тяжесть состояния на момент госпитализации была различной: 37,9% детей поступили в тяжёлом состоянии диабетического кетоацидоза, у 24,1% отмечался кетоз, что демонстрировало поздние сроки диагностики заболевания. Госпитализация в отделение реанимации потребовалась 36% пациентов. Показатели медианы гликемии составляли 20 [6,22; 42,9] ммоль/л, HbA1C — 9,94 [4,47; 13,4] %, уровень С-пептида — 0,18 [0,0002; 0,96] пмоль/л.

Заключение. Частота диабетического кетоацидоза на момент дебюта СД1 у детей составляет 37,9%. Причинами поздней диагностики СД1 у детей в дебюте являются недостаточная настороженность врачей амбулаторного звена, недостаточное информирование населения о проявлениях СД1.

ЭЛЕКТРОННЫЕ СИГАРЕТЫ: НОВАЯ ЗАВИСИМОСТЬ СРЕДИ ПОДРОСТКОВ

Ильина М.С., Морозова В.А.

Научные руководители: канд. мед. наук, доцент Е.А. Самороднова, доктор мед. наук, проф. О.И. Пикуза

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: подростки, курение, зависимость, электронные сигареты

Актуальность. Распространённость курения за последнее десятилетие среди подростков уменьшилась на 36,5%. Однако отмечен резкий рост потребления электронных сигарет (ЭС), рынок которых в России увеличился более чем в 49 раз. Реклама, ориентированная на детей и молодежь, преподносит ЭС как безвредную альтернативу курению и модный тренд.

Цель: определить распространённость курения ЭС среди подростков, выявить основные причины формирования зависимости и её влияние на состояние здоровья.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 184 подростков в возрасте 14–18 лет (медиана 16 лет).

Результаты. ЭС курят 60 (32,8%) подростков, при этом 26 (14,2%) детей пробовали курить 1 раз, а 15 (8,2%) подростков курят постоянно. 10 (5,5%) детей курят время от времени, а пробуют с перерывами 9 (4,9%) подростков. Воздерживаются от курения вэйпов 123 (67,2%) подростка. Основными поводами для начала курения указаны интерес к новому тренду, приятный вкус после курения — у 22 (12%) подростков, стресс на учебе и тревожность перед экзаменами — у 13 (7,1%), психологический дискомфорт из-за конфликтов в семье — у 23 (12,6%), чувство одиночества — у 2 (1,1%). Про ЭС узнали из социальных сетей 57 (31,5%) детей, от знакомых — 108 (58,7%), от родственников — 18 (9,8%). 101 (55,4%) подросток ответил, что знакомые или друзья предлагали им ЭС, при употреблении которых дети не задумывались о последствиях. 36 (19,6%) подростков считают, что несколько затяжек ЭС не принесут значимого вреда здоровью. При этом 20 (11,4%) детей были уверены, что ЭС не содержат никотин. Анализ состояния здоровья после начала курения ЭС показал, что дети отметили ухудшение самочувствия, уже через 3 мес появилась одышка у 9 (4,6%) подростков, учащённое сердцебиение у 3 (2%), небольшие физические нагрузки переносились тяжелее у 18 (10%) детей. Помутнение в глазах было отмечено 8 (4,2%) детьми, о периодической головной боли сообщили 22 (12%) куривших подростка. Однако только 6 (10,9%) куривших подростков задумывались о вреде ЭС.

Заключение. Курение ЭС распространено среди подростков, т.к. создан привлекательный образ продукта — «безвредное», почти бесплатное средство избавиться от стресса, пообщаться с успешными людьми. Однако подростки не учитывают, что при курении ЭС быстро формируется зависимость, которая опасна для здоровья. Такое положение требует обеспечить запрет рекламы ЭС, контроль их производства и продажи. Другим направлением работы должны стать интересные просветительские кампании среди подростков, описывающие вред ЭС для здоровья детей.

ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ПОМОЩЬЮ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ЛЕКАРСТВЕННОГО МОНИТОРИНГА ВАЛЬПРОАТОВ

Качаева С.А.

Научные руководители: канд. мед. наук, доцент Ю.В. Волкова, канд. мед. наук, доцент М.А. Пляшешников

Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети, эпилепсия, вальпроаты, лекарственный мониторинг

Актуальность. Применение противосудорожных лекарственных средств в клинической практике часто сопровождается сложностью подбора эффективных и безопасных доз. Наладить оптимальный режим дозирования, а также максимально избежать побочных эффектов антиконвульсантов у детей позволяет проведение терапевтического лекарственного мониторинга (ТЛМ).

Цель: определить концентрации вальпроатов у детей с эпилепсией с помощью ТЛМ в реальной практике.

Материалы и методы. В исследование были включены 135 детей (72 девочки и 63 мальчика) с эпилепсией в возрасте от 1,5 мес до 17,5 лет с длительностью заболевания от 2 нед до 10 лет. Основная группа была сформирована из детей, получавших препараты вальпроевой кислоты, обратившихся в Алтайский консультативно-диагностический центр. Препараты вальпроевой кислоты были представлены 7 торговыми наименованиями. 114 (84,4%) больных принимали лекарственные формы с замедленным высвобождением. Вальпроаты в монотерапии получали 87 (64,4%) пациентов, остальные — в комбинации с другими антиэпилептическими препаратами. Концентрация вальпроевой кислоты определялась методом хемилюминесцентного иммуноанализа.

Результаты. Анализ концентрации вальпроевой кислоты показал достижение средних значений в терапевтическом диапазоне у 75 (55,5%) пациентов. У 45 (33,3%) больных была выявлена токсическая концентрация, у 15 (11,1%) больных концентрация была ниже целевой. У 48 пациентов, достигших терапевтического диапазона, частота монотерапии составила 64%, при этом 27 (36%) больных получали комбинированную терапию. Случаи превышения терапевтического диапазона были отмечены у 45 (33,3%) пациентов с длительностью заболевания от 1 года до 6 лет. По результатам ТЛМ была проведена своевременная коррекция противоэпилептической терапии в виде снижения дозы — в 59 (43,7%) случаях, повышения — в 21 (15,5%), замены антиконвульсанта — в 9 (6,6%), повышение дозы второго антиэпилептического препарата при дуотерапии — в 13 (9,6%). Не требовалось коррекции терапии только 33 больным, что составило всего 24,4% всех обследованных больных.

Заключение. Проведённый анализ данных терапевтического мониторинга вальпроатов свидетельствует о значимости этого метода для управления и контроля эффективности лекарственной терапии детей с эпилепсией.

АНАЛИЗ ТЕЧЕНИЯ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Квитковская Д.В., Менщикова В.Е., Елисеева Д.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент Т.В. Карцева

Новосибирский государственный медицинский университет, Новосибирск, Россия

Ключевые слова: дети, коронавирусная инфекция, течение

Актуальность. В Новосибирской области в 2020 г. зарегистрировано 1611 случаев новой коронавирусной инфекции у детей. В 2021 г. этот показатель вырос до 9250 случаев. Главная эпидемиологическая опасность инфекции — в том, что у детей преобладает лёгкое и стёртое течение с неспецифичными симптомами (лихорадка, кашель), отсутствуют патогномоничные для COVID-19 у взрослых симптомы гипосмии и anosмии, поэтому ранняя верификация затруднительна.

Цель: определить особенности течения коронавирусной инфекции у детей на амбулаторном этапе в различных возрастных группах.

Материалы и методы. Проведён анализ 325 амбулаторных карт пациентов с подтверждённой коронавирусной инфекцией. За 2020 г. проанализировано 44 амбулаторные карты (26 (59%) мальчиков и 18 (41%) девочек), за 2021 г. 281 человек (137 (48,8%) мальчиков и 144 (51,2%) девочки).

Результаты. Установлено, что источником заражения у 81 (24,9%) ребёнка был контакт с заболевшими родственниками и знакомыми, 4 (1,2%) и 2 (0,62%) ребёнка имели контакты в детском саду и школе соответственно. У 234 (72%) детей контакт с заболевшими коронавирусной инфекцией установить не удалось. При обращении в поликлинику частыми симптомами у детей являлась лихорадка — у 124 (44%) детей, реже они предъявляли жалобы на кашель — у 6 (2,1%) детей и насморк — у 3 (1,1%). Жалобы на потерю обоняния и вкуса предъявлял 1 (0,4%) ребёнок. Жалоб на миалгию, проявления кожного синдрома (пятнисто-папулёзная сыпь) и признаки поражения желудочно-кишечного тракта дети не предъявляли. Развитие пневмонии средней степени тяжести было отмечено у 6 (1,8%) детей. Госпитализировано было 12 (3,7%) детей, состояние которых было расценено как тяжёлое и средней тяжести.

Заключение. Источник заражения детей новой коронавирусной инфекцией был определён всего в 24,9% случаев. Самым распространённым симптомом у детей была субфебрильная лихорадка. Кашель и насморк встречались значительно реже, типичный для взрослых симптом потери обоняния у детей отмечен как единичный случай, иные проявления инфекции у пациентов, получавших лечение от новой коронавирусной инфекции амбулаторно, не наблюдались.

МОНИТОРИНГ СОСТОЯНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ СО СНИЖЕННЫМ НУТРИТИВНЫМ СТАТУСОМ

Кисурина А.С.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. И.В. Садовникова

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: дети, патология опорно-двигательного аппарата, нутритивный статус

Актуальность. Различные формы патологии опорно-двигательного аппарата (ОДА) распространены у больных во всех возрастных группах. Большинство детей рождаются без видимых нарушений костно-мышечной системы, при этом уже 40% выпускников школ имеют противопоказания для некоторых видов труда, обусловленных патологией ОДА.

Цель: мониторинг состояния ОДА у детей со сниженным нутритивным статусом посредством биомеханического исследования.

Материалы и методы. Обследовано 10 детей в возрасте 8–17 лет, наблюдавшихся в реабилитационном центре для несовершеннолетних «Ласточка» Нижегородского района. Проведённое исследование соответствовало требованиям биомедицинской этики. Биомеханическое обследование проводили на аппарате «DIERS formetric III 4D». Использованы следующие показатели: основные углы изгиба позвоночника, нарушения осанки, положение таза, распределение давления и массы тела на стопы и их деформация. Для обработки данных применяли пакет статистических программ «IBM SPSS Statistics 26».

Результаты. При анализе основных углов изгибов позвоночника средний угол кифоза $M = 48,2 [36,00-60,00]$ ($N = 47-50$), лордоза $M = 37,2 [18,00-60,00]$ ($N = 38-42$), сколиоза $M = 13,5 [5,00-60,00]$. Выявлены нарушения осанки: сколиотическое отклонение влево у 5 обследуемых, вправо — у 3, сглаженность поясничного лордоза — у 2, с-образный сколиоз — у 1, s-образный сколиоз — у 3. Обследование таза выявило перекос у всех пациентов: влево и вправо по 50%, среднее отклонение в градусах составило $M = 2,0 [1,0-3,0]$. Торсия таза влево выявлена у 3, вправо — у 7, среднее отклонение в градусах $M = 3,2 [2,0-5,0]$. Ротация таза влево выявлена у 2 детей, вправо — у 6, средний угол составил $M = 3,8 [1-14]$ градуса. Распределение давления массы тела на стопы: давление на пятки — $M = 56 [43,0-66,0]$ %, на носки — $M = 44,0 [34,0-57,0]$ %, на левую ногу — $M = 8,4 [36,0-61,0]$ %, на правую ногу — $M = 51,6 [39,0-64,0]$ %. При анализе частоты деформации стоп смешанное плоскостопие выявлено у 1 обследуемого, вальгусная деформация — у 2, варусная деформация — у 1, продольное плоскостопие — у 4, поперечное плоскостопие — у 1.

Заключение. Значимые нарушения осанки имеются в 90% случаев, коррекция стоп необходима 70% обследованных детей, что позволяет рекомендовать введение массовой биомеханической диагностики различных форм патологии ОДА и своевременное введение индивидуальных методов коррекции.

* * *

СТРУКТУРА ПИЩЕВОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ С РЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ПОЛУЧАЮЩИХ ТЕРАПИЮ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ

Ковыгина К.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Т.Э. Боровик

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

Ключевые слова: дети, пищевой статус, ревматические болезни

Актуальность. В последние десятилетия увеличилось число работ, посвящённых оценке нутритивного статуса (НС) детей с хроническими болезнями. Установлено, что дети с ревматическими заболеваниями имеют предрасположенность к развитию различных нарушений питания. Известны также побочные метаболические эффекты системной терапии глюкокортикоидами (ГКС), однако общепринятого алгоритма коррекции нутритивных нарушений для детей с ревматическими болезнями, получающих терапию ГКС, не разработано.

Цель: определить структуру нарушений пищевого статуса детей с ревматическими заболеваниями, получающих терапию ГКС.

Материалы и методы. Обследовано 50 больных в возрасте от 3 до 17 лет 8 мес с установленными диагнозами системной красной волчанки, ювенильного дерматомиозита, системного васкулита, юношеского артрита с системным началом, получавших терапию ГКС более 3 мес в суточной дозе не менее 0,2 мг/кг. Проводились экстракция клинико-анамнестических данных, расчёт массо-ростовых индексов: Z-scores масса тела/возраст (WAZ), рост/возраст (HAZ), ИМТ/возраст (BAZ) с помощью программы «WHO AnthroPlus», 2009 г.

Результаты. В данной когорте большинство ($n = 42$; 84%) пациентов были девочки, 8 (16%) — мальчиков, медиана возраста составила 12 (Q_1-Q_3 : 8,25–16,00) лет, медиана продолжительности приёма ГКС — 17 мес (Q_1-Q_3 : 7,0–36,5 лет), медиана дозы ГКС — 0,25 (Q_1-Q_3 : 0,19–0,33 мг/кг в сутки). Адекватный НС имели 26 (52%) детей. У 24 (48%) пациентов выявлены нарушения НС: у 9 (18%) — избыточная масса тела; у 9 (18%) — ожирение, из них у 7 (14%) — ожирение 1 степени; у 1 (2%) — 2 степени, у 1 — морбидное (2%) ожирение; у 6 (12%) — недостаточность питания (НП), из них у 5 (10%) — НП 1 степени, у 1 (2%) — НП 2 степени. При этом у большинства пациентов ($n = 26$, 52%) отмечалось распределение подкожно-жировой клетчатки по «кушингоидному» типу, не зависящее от НС ($p > 0,05$).

Заключение. У большинства больных, поступивших на обследование и лечение в ревматологическое отделение, на фоне терапии ГКС отмечалось распределение подкожно-жировой клетчатки по кушингоидному типу, однако данные нарушения не зависели от НС.

* * *

МАНИФЕСТАЦИЯ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА У ДЕТЕЙ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ**Комарова А.Д.****Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. А.С. Потапов**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, болезнь Вильсона, диагностика

Актуальность. Болезнь Вильсона (БВ) — редкое мультигенное наследственное заболевание, обусловленное избыточным накоплением меди в различных органах и тканях. Заболевание может манифестировать в различном возрасте, что во многом влияет на степень выраженности клинико-лабораторных и инструментальных изменений у детей, особенно в раннем возрасте.

Цель: определить частоту манифестации и характер первичных проявлений болезни Вильсона у детей в раннем возрасте.

Материалы и методы. Проанализированы истории болезни 85 пациентов, наблюдавшихся за последние 10 лет с генетически верифицированной БВ.

Результаты. Группа обследуемых больных включала 53 (62%) мальчика и 32 (38%) девочки. Появление первых признаков заболевания до 3 лет отмечалось у 11 (13%) детей, до 5 лет — у 12 (14%), старше 5 лет — у 62 (73%). В группе пациентов с дебютом в первые 3 года жизни только у 1 больного установлена доклиническая стадия БВ, у 9 выявлено бессимптомное повышение активности трансаминаз и гепатомегалия по данным УЗИ, из них у 1 ребёнка были обнаружены кольца Кайзера–Флейшера. У 1 из 11 детей отмечались когнитивные нарушения (беспричинные страхи, эмоциональная лабильность, снижение памяти, внимания). Обследование 4 из 11 пациентов проводилось в связи с отягощённым наследственным анамнезом, у 6 больных лабораторно-инструментальные изменения были выявлены случайно при интеркуррентных заболеваниях и плановых диспансеризациях. Только у 1 ребёнка диагностические мероприятия проводились в связи с наличием неспецифического для болезни Вильсона симптома — отсутствие прибавки массы тела. Значимое изменение уровня церулоплазмينا в крови и меди в моче выявлено у 3 из 11 пациентов, у 8 больных параметры находились в норме или в серой зоне. Диагноз БВ у большинства детей (64%) установлен через год от появления первых симптомов, и только у 2 из 11 детей — через 3 мес, что свидетельствует о трудностях диагностики заболевания у детей первых 3 лет жизни.

Заключение. Наличие у ребёнка до 3 лет неспецифических когнитивных нарушений, необъяснимого стойкого повышения содержания трансаминаз, изменений размеров печени по данным УЗИ при нормальных или неубедительных скрининговых тестах не исключает течения болезни Вильсона и требует проведения более сложного комплексного обследования для оценки метаболизма меди.

ОСОБЕННОСТИ ИММУННОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ**Коняшин М.В.¹****Научные руководители: канд. мед. наук О.В. Курбатова², доктор биол. наук, проф. С.В. Петричук²**¹Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия*Ключевые слова: дети, болезнь Гоше, диагностика*

Актуальность. Болезнь Гоше (БГ) — редкое лизосомальное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в гене β-глюкоцереброзидазы. Накопление глюкоцереброзида происходит преимущественно в макрофагах, сопровождается дисрегуляцией макрофагальной системы, увеличением абсолютного числа макрофагов в печени и селезёнке, хронической активацией иммунной системы.

Цель: выявить особенности содержания основных и малых популяций лимфоцитов у детей с БГ.

Материалы и методы. Обследованы 43 ребёнка с БГ в возрасте 12–18 лет, Me 15,1 (13,6–16,5) лет, которые находились на лечении в гастроэнтерологическом отделении. Группу сравнения составили 74 условно здоровых ребёнка, сопоставимых по возрасту. Исследование иммунного статуса было проведено на проточном цитометре «Cytomics FC500» («Beckman Coulter»). В лимфоидном регионе CD45⁺ оценивали популяции лимфоцитов: В-лимфоциты (CD19⁺CD3⁻), включая популяцию CD3⁻CD19⁺CD5⁺ и CD3⁻CD19⁺CD5⁻ лимфоцитов, NK-клетки (CD3⁻CD16⁺CD56⁺), NKT-клетки (CD3⁺CD16⁺CD56⁺), Т-хелперы (CD3⁺CD4⁺), цитотоксические Т-лимфоциты (CD3⁺CD8⁺), Th17-лимфоциты (CD3⁺CD4⁺CD161⁺), регуляторные клетки (CD25⁺CD4⁺CD127^{low}), активированные Т-хелперы (CD25⁺CD4⁺CD127^{high}). Полученные данные были обработаны с помощью пакета программ «Statistica 10.0», использовали непараметрический критерий Манна–Уитни.

Результаты. У детей с БГ выявлено снижение абсолютного и относительного числа Т-хелперов ($p = 0,032$ и $p = 0,043$ соответственно), NKT-клеток ($p = 0,001$ и $p = 0,001$), абсолютного количества NK-клеток ($p = 0,03$) относительно группы сравнения. При этом у детей с БГ установлено увеличение относительного числа В-лимфоцитов ($p = 0,003$) и Т-цитотоксических лимфоцитов ($p = 0,005$), что привело к уменьшению иммунорегуляторного индекса CD4/CD8 ($p = 0,001$). Относительное содержание Th17-лимфоцитов (%Lf, %CD4) было повышено у детей с БГ относительно группы сравнения ($p = 0,0001$ и $p = 0,0029$).

Заключение. У детей с БГ выявлены изменения показателей иммунного статуса лимфоцитов крови. Показана вовлечённость не только макрофагальной системы, но и основных и малых популяций лимфоцитов периферической крови в патогенез БГ. Выявленное увеличение содержания Th17-лимфоцитов свидетельствует о хроническом воспалительном процессе в печени у детей с БГ.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ПОРАЖЕНИЙ ТОНКОЙ КИШКИ У РЕБЁНКА СО СТЕНОЗИРУЮЩЕЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ КРОНА

Королева О.А., Прохоренкова М.О.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.С. Потапов

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

Ключевые слова: клинический случай, болезнь Крона, диагностика

Актуальность. В настоящее время отмечается рост распространённости воспалительных заболеваний кишечника, при этом заболеваемость болезнью Крона (БК) растёт быстрее, чем язвенным колитом. В 30% случаев при БК поражается только тонкая кишка, а длительная диагностика может привести к формированию серьёзных осложнений.

Описание клинического случая. Пациент С. болен с 8 лет, когда впервые появилась периодическая боль в животе, жидкий стул. Ребёнок в течение 5 лет наблюдался амбулаторно, получал симптоматическую терапию, без эффекта. В возрасте 13 лет госпитализирован по месту жительства в связи с появлением отёков лица, нижних конечностей, значительной потерей массы тела, задержкой роста; лабораторно — железодефицитная анемия, тромбоцитоз, выраженная гипоальбуминемия, гипопропротеинемия, повышение уровней С-реактивного белка и фекального кальпротектина. По данным обследования установлен диагноз БК, назначено лечение: месалазин, преднизолон, азатиоприн, проведена терапия альбумином. На фоне снижения дозы преднизолона пациент поступил в гастроэнтерологическое отделение. Лабораторно сохранялись прежние изменения. При колоноскопии выявлена картина рубцово-язвенной деформации баугиниевой заслонки без нарушения её проходимости. По данным магнитно-резонансной энтерографии (МРЭ): участки стенозов на уровне подвздошной кишки. По этим данным установлен диагноз БК тонкой кишки, стриктурирующая форма, умеренной активности, с задержкой роста. Принято решение о необходимости оперативного вмешательства: верхнесрединной лапаротомии с резекцией поражённого участка тонкой кишки и формированием тонко-тонкокишечного анастомоза «конец в конец». Постепенно назначен адалимумаб. В динамике через 5 мес на фоне терапии лабораторно отмечается выраженная положительная динамика в виде нормализации уровней гемоглобина, железа, общего белка и альбумина. У ребёнка жалобы отсутствовали, масса тела увеличилась на 12 кг, вырос на 1 см.

Заключение. При БК не всегда поражается только толстая кишка, поэтому необходимо тщательно планировать объём обследования с учётом тонкокишечной локализации, которая может проявляться железодефицитной анемией, гипопропротеинемией, гипоальбуминемией. МРЭ может быть полезна для оценки состояния глубоких отделов тонкой кишки, недоступных для визуализации при рутинной эндоскопии, а также для определения объёма оперативного вмешательства.

* * *

ВЫБОР РАЗВИВАЮЩИХ СЕНСОРНЫХ ОБЪЕКТОВ ДЛЯ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

Кузнецова А.А.

Научный руководитель: Н.А. Кузнецова

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

Ключевые слова: дети, когнитивное развитие, сенсорные объекты

Актуальность. Для полноценного развития ребенка необходимо последовательно развивать его органы чувств. Однако подробных описаний стратегии развития мелкой моторики с конкретными сенсорными объектами пока недостаточно, или они неудобно структурированы. Мы сталкиваемся с отсутствием конкретных рекомендаций по улучшению сенсомоторного развития для детей определённого возраста в удобной для восприятия родителями форме. Детям, проходящим через возраст сенсомоторного развития, необходимо учиться по выверенным методикам, постепенно развиваться, поэтапно познавая мир. Для этого родители должны иметь представление о правильном порядке развития когнитивных функций и органов чувств ребёнка.

Цель: определить оптимальные развивающие сенсорные объекты для детей в возрасте от нескольких недель до 2 лет.

Материалы и методы. Для работы использовали сенсорную коробку — контейнер, наполненный множеством предметов, обладающих различной текстурой, цветом, запахом и звуками. Данные контейнеры служат для развития мелкой моторики и когнитивных функций у детей младшего возраста, а также для стимуляции органов чувств. В качестве наполнения используются подручные материалы: рассыпчатые текстуры (песок, крупы), крупные объекты необычной формы/цвета/текстуры, инструменты (лопатка, молоточек). Объектом исследования стали когнитивные функции у детей от нескольких недель до 2 лет. В ходе работы были проанализированы различные возможные составляющие сенсорной коробки и влияние занятий с ними на развитие мелкой моторики у детей раннего возраста.

Результаты. Установлена эффективность занятий с детьми раннего возраста с применением сенсорной коробки для развития их когнитивно-сенсорных функций. Положительным аспектом работы являлась возможность применения её результатов в условиях любой семьи.

Заключение. В данной работе поставлены вопросы отсутствия конкретных рекомендаций по улучшению сенсомоторного развития детей определённого возраста в удобной для восприятия форме, а также установлена возможность применения сенсорной коробки в повседневной жизни любой семьи для совершенствования развития детей и улучшения мелкой моторики малышей в возрасте до 2 лет.

* * *

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С КАМНЯМИ МОЧЕТОЧНИКА

Кяримов И.А., Шахновский Д.С., Лобанова А.Д.
Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, мочекаменная болезнь, контактная лазерная литотрипсия

Актуальность. В последнее время наблюдается рост заболеваемости мочекаменной болезнью, её частота составляет 15,8–52,7 на 100 000 детского населения. Контактная лазерная литотрипсия (КЛТ) является основой минимально инвазивного лечения детей с камнями мочеточника (КМ) во всех возрастных группах, благодаря своей безопасности и эффективности дробления.

Цель: определить эффективность использования КЛТ при лечении детей с КМ различной локализации.

Материалы и методы. Обследовано и пролечено 68 детей с КМ. Возраст пациентов — 5–17 лет. Диагностика КМ проводилась с помощью УЗИ, рентгенографии и компьютерной томографии органов брюшной полости.

Результаты. При КМ разной локализации детям выполнялась уретероскопия с последующей КЛТ конкремента с использованием гольмиевого лазерного литотриптера «Calculus II SCB». У всех больных конкременты были устранены за один сеанс КЛТ. Средний размер КМ составил 9,8 мм (диапазон 6–15 мм). Большинство КМ располагалось в нижней трети мочеточника (74%). У 8 детей отмечалось затруднение прохождения уретеропиелоскопа через устье мочеточника. Таким пациентам первоначально выполнялась баллонная дилатация мочеточника. После устранения конкрементов у этих больных устанавливали мочеточниковый стент на 5 дней. Осложнений в виде миграции конкрементов, перфорации мочеточника не наблюдалось. Пассаж мочи у всех детей был восстановлен.

Заключение. КЛТ является эффективным методом лечения первой линии у детей с КМ, независимо от первичной локализации и размера.

СИНДРОМ РАЗДРАЖЁННОГО КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ: ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА

Лабинов В.С.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф.
Г.И. Смирнова, доктор мед. наук, проф.
А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: обзор, дети, синдром раздражённого кишечника, микробиота кишечника, диагностика

Актуальность. Синдром раздражённого кишечника (СРК) — распространённое функциональное расстройство кишечника, которое характеризуется болью, изменением частоты и консистенции стула без признаков органического поражения.

Методы. Поиск проведён в базах данных PubMed, Google Academic и Web of Science по ключевым словам «микробиота», «синдром раздражённого кишечника».

Результаты. Значимыми факторами риска развития СРК у детей являются перенесённые стрессы, отягощённый неврологический анамнез, острые кишечные инфекции, курсы антибиотикотерапии. Показано, что у 24–32% больных детей через 3 мес после острой кишечной инфекции формировался СРК. При этом установлено, что особое значение в развитии и персистенции симптомов СРК имеют нарушения кишечной микробиоты. Закономерности изменения состава микробиоты при СРК у детей и взрослых имеют как общие черты (увеличение представителей класса *Gamma*proteobacteria, увеличение или уменьшение представителей рода *Bacteroides*), так и различия (у детей не обнаружено значимых изменений в численности представителей отделов *Firmicutes* и *Bacteroidetes*). Изменения в составе микробиоты сопровождаются снижением или увеличением активности отдельных метаболических путей, что приводит к аномальному синтезу цитокинов в стенке кишечника с последующей её сенсибилизацией, воспалением и изменением моторики. Влияние изменений микробиоты кишечника на развитие СРК подтверждают также исследования диеты и рациона больных. Значительное ухудшение самочувствия при фруктановой пробе было выявлено у больных СРК, в составе микробиоты которых была увеличена численность представителей рода *Holdermania*, фруктан-толерантные пациенты в составе микробиоты имели больше представителей класса *Clostridia*. Поэтому необходима коррекция нарушений микробиоты кишечника при СРК пробиотиками и синбиотиками. На сегодняшний день доказана эффективность пробиотиков, содержащих такие микроорганизмы, как *Bifidobacterium infantis*, *B. animalis*, *B. breve*, *B. longum*, *Lactobacillus reuteri*, *L. acidophilus*, *L. plantarum*, *L. casei*, *L. bulgaricus*, *Streptococcus thermophilus*.

Заключение. Микробиота кишечника является одним из ключевых звеньев патогенеза СРК, влияя на множество различных механизмов. При этом у детей с СРК качественный состав микробиоты кишечника имеет большее значение при подборе адекватной персонализированной терапии.

ИЗМЕНЕНИЯ ЛИПИДНОГО ПРОФИЛЯ ПРИ НЕАЛКОГОЛЬНОЙ ЖИРОВОЙ БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

Лебедева А.М.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
Т.В. Строкова

Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи, Москва

Ключевые слова: дети, ожирение, неалкогольная жировая болезнь печени, липидный профиль

Актуальность. Неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП) является ведущим фактором формирования хронических заболеваний печени. При этом анализ изменений липидного профиля и антропометрических параметров позволяет выявить основные черты заболевания.

Цель: определить изменения липидного профиля и некоторых параметров антропометрии при неалкогольной жировой болезни печени у детей с ожирением.

Материалы и методы. Обследовано 88 больных (60 мальчиков и 28 девочек) в возрасте 11–17 лет (медиана 14 [12; 15]

лет) с диагнозом НАЖБП. У 65 (73,8%) пациентов была выявлена стадия стеатоза печени, у 23 (26,2%) — стеатогепатита. Для оценки липидного профиля проводилось биохимическое исследование крови (анализ уровней общего холестерина (ОХ); липопротеинов высокой плотности (ЛПВП); липопротеинов низкой плотности (ЛПНП); триглицеридов (ТГ). Изменения параметров антропометрии определяли в программе «WHO Anthroplus».

Результаты. В зависимости от степени ожирения среди обследованных детей избыточная масса тела была выявлена у 1 (1,1%) ребёнка, 1 степень ожирения — у 6 (6,8%) детей, 2 степень — у 23 (26,2%), 3 степень — у 39 (44,3%), морбидное ожирение — у 19 (21,6%). При этом нормальные показатели роста (SDS роста от -2 до +2) были выявлены у 80 (91%) детей, рост выше среднего — у 6 (6,8%) больных, высочорослость — у 1 (1,1%), задержка роста (SDS = -2,07) — у 1 (1,1%) больного. Медиана уровня общего холестерина в крови составила 4,39 [3,8–5,1] ммоль/л, ЛПВП 1,04 [0,89–1,17] ммоль/л, ЛПНП 2,86 [2,36–3,43] ммоль/л, ТГ 1,07 [0,91–1,41] ммоль/л. Изменения липидного профиля были определены у 53 (60%) больных. При этом у 27 (30,6%) детей был изменён только один показатель. У 19 (21,5%) детей была установлена гиперхолестеринемия (медиана 5,93 [5,53–6,5] ммоль/л), у 35 (39,7%) детей были уменьшены уровни ЛПВП (0,84 [0,78–0,91] ммоль/л), у 13 (14,7%) больных повышен показатель ЛПНП (4,31 [3,96–4,4] ммоль/л) и у 14 (15,9%) детей — гипертриглицеридемия (2,31 [1,85–2,56] ммоль/л).

Заключение. У 58 (65,9%) больных НАЖБП регистрируются 3 стадии и морбидное ожирение. Дислипидемия определяется у 50 (60%) детей, причём у половины из них отмечаются изменения только одного параметра.

HLA-ТИПИРОВАНИЕ КАК ИНСТРУМЕНТ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЦЕЛИАКИИ У ДЕТЕЙ

Леонова А.О.

Научные руководители: канд. мед. наук
О.В. Курбатова, канд. мед. наук М.А. Сновская

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, целиакия, диагностика,
гаплотипы HLA

Актуальность. Целиакия — аутоиммунное заболевание, протекающее с поражением ворсинок тонкого кишечника аутоагрессивными антителами при употреблении глютена людьми, имеющими генетическую предрасположенность. Эзофагогастродуоденоскопия с биопсией слизистой оболочки тонкого кишечника, применяемая для диагностики целиакии, является не только инвазивной процедурой, но и у трети пациентов не выявляет характерных атрофических изменений ворсинок эпителия, что ограничивает применение данного метода, особенно у детей. Согласно критериям ESPGHAN 2019 диагноз целиакии можно поставить при выявлении специфических антител к тканевой трансглутаминазе (tTG, фермент, участвующий в переваривании глютена), а также при наличии гаплотипов HLA-DQ2 или HLA-DQ8, которые обладают высоким сродством к пептидам глютена и презентуют их в комплексе с tTG, запуская иммунную реакцию.

Цель: установить значимость определения гаплотипов HLA и уровней антител к tTG для диагностики целиакии.

Материалы и методы. Обследовано 95 детей с клиническими признаками целиакии, определяли наличие гаплотипов HLA-DQ2 или HLA-DQ8 (Olerup SSP с Tag-полимеразой) и уровни сывороточных антител классов А и G к tTG иммунохемилюминисцентным методом («Phadia 250», «Thermo Fisher Scientific»).

Результаты. Из 95 обследованных детей основной или сопутствующий диагноз «целиакия» был установлен у 56 детей. По данным HLA-типирования у 59 (62%) детей были выявлены гаплотипы: DQ2.2 — у 25 (26%), DQ2.5 — у 16 (16,8%), DQ8 — у 9 (9,4%), сочетание DQ2.2 и DQ5 — у 7 (7,3%). Совпадение диагноза «целиакия» и положительного результата HLA-типирования установлено у 53 детей. У 3 детей с целиакией гаплотипы не обнаружены, однако у 2 из них был выявлен высокий уровень IgA Ttg (> 130 ЕД/мл), а ещё 1 пациент в момент обследования находился на безглютеновой диете. 39 детей, которым диагноз «целиакия» выставлен не был, имели низкий уровень IgA tTG (2,7 ± 0,6 ЕД/мл). Из них 33 пациента не имели генетической предрасположенности по результатам HLA-типирования, а у 6 пациентов были выявлены HLA-DQ2 или DQ8.

Заключение. Ключевую значимость для диагностики целиакии у детей имеет HLA-типирование. Сочетание определения гаплотипов с уровнем антител к tTG увеличивает диагностическую точность, при этом большее значение имеют IgA. Дети с выявленной предрасположенностью к целиакии требуют динамического наблюдения и регулярного мониторинга уровня IgA tTG для своевременного назначения терапии.

РОЛЬ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОУКЛЕОЗА В ФОРМИРОВАНИИ ГРУППЫ ЧАСТО БОЛЕЮЩИХ ДЕТЕЙ

Леонова Е.А., Орлов И.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
М.Ю. Галактионова, Е.П. Казарнова

Псковский государственный университет Минобрнауки
России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, инфекционный мононуклеоз,
диагностика

Актуальность. Инфекционный мононуклеоз (ИМ) является лидирующей инфекцией среди воздушно-капельных инфекций у детей. Способность вируса Эпштейна–Барр (ВЭБ) длительно пребывать в организме связана с тропностью к лимфоцитам. Персистенция ВЭБ на протяжении жизни может привести к уменьшению числа Т-лимфоцитов и ухудшению гуморального иммунитета, что ведёт к повышению вероятности бактериальных и вирусных инфекций.

Цель: выявить особенности течения ИМ и установить роль ВЭБ-инфекции в формировании группы часто болеющих детей.

Материал и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 23 детей от 4 до 7 лет, прошедших лечение с диагнозом: ИМ (ВЭБ), типичный, среднетяжёлая форма. Этиология заболевания подтверждена методами ИФА и ПЦР в лимфоцитах крови.

Результаты. У 4 (19%) детей наблюдалось острое течение ВЭБ-инфекции. После 1 мес клинко-серологического мониторинга полное клиническое благополучие отмечалось у 3 (13,1%) детей. Через 3 мес нормализация состояния и ла-

бораторных показателей выявлена у 6 (26,2%) больных. Тяжелое течение заболевания отмечалось у 12 (52,2%) детей с клиническими симптомами ИМ — лимфаденопатия, заложенность носа, гепатомегалия, астеновегетативный синдром на протяжении 3–6 мес и выявление IgM VCA в сыворотке крови. У 8 (34,7%) больных было хроническое течение ИМ: длительный субфебрилитет, генерализованная лимфаденопатия, заложенность носа, обнаружение маркеров активной ВЭБ-инфекции в крови. У 6 (26,2%) пациентов с хроническим течением ВЭБ-инфекции клинические симптомы и лабораторные показатели вернулись к норме через 9 мес после заболевания. Также у 6 (26,2%) больных была выявлена нормализация объективных и серологических показателей через год после перенесенной ВЭБ-инфекции. Рецидивирующее течение ИМ, подтвержденное серологическими обследованиями и обнаружением IgM VCA, IgM NA-1, IgG EA, наблюдалось у 3 (13,1%) детей. У 5 (21,7%) детей было латентное течение, при котором на фоне отсутствия симптомов активной ВЭБ-инфекции выявлялись маркеры IgM VCA. Проведенный в динамике через 12 мес клинико-лабораторный мониторинг показал, что 13 (56,5%) больных относятся к группе часто болеющих детей. Они имели 6–7 респираторных эпизодов в год, 17 (76,9%) из них страдали от рецидивирующих бронхитов, 11 (46,2%) имели отиты, 9 (38,5%) — синуситы.

Заключение. При ИМ, вызванном ВЭБ, дети могут иметь различные варианты течения. Переболевшие дети часто болеют рекуррентными инфекциями, а более чем у половины развиваются бактериальные осложнения.

ПРЕДИКТОРЫ ЭФФЕКТИВНОСТИ ДИСТАНЦИОННОЙ УДАРНО-ВОЛНОВОЙ ЛИТОТРИПСИИ У ДЕТЕЙ С УРОЛИТИАЗОМ

Лобанова А.Д.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, уролитиаз, лечение, ударно-волновая литотрипсия, предикторы эффективности

Актуальность. Дистанционная ударно-волновая литотрипсия (ДУВЛ) является методом выбора при лечении уролитиаза у детей. Существующие показания к проведению ДУВЛ обширны и не учитывают ряд пациенто- и конкрементозависимых факторов, что приводит к уменьшению эффективности метода, необоснованным анестезиологическим и хирургическим вмешательствам.

Цель: определить значимые факторы, предсказывающие исход ДУВЛ у детей с уролитиазом.

Материалы и методы. Для выявления значимых прогностических факторов успешности сеанса ДУВЛ нами были проанализированы данные научных публикаций по базам данных PubMed, eLibrary, CyberLeninka. Критерием успешности сеанса ДУВЛ является полное отхождение конкремента и всех его осколков спустя 3 мес после проведения операции.

Результаты. Доказанными факторами предикции, не вызывающими разногласий у специалистов, являются возраст пациента, расстояние от камня до кожи, анатомические особенности собирательной системы почки, локализация, состав и размер конкремента. Благоприятное влияние на эффективность ДУВЛ

оказывают более молодой возраст пациента, меньшее расстояние от камня до поверхности кожи, величина тупого угла между нижней группой чашечек и лоханкой, диаметр шейки нижней группы чашечек более 4 мм, лоханочная локализация конкремента, его размер менее 2 см, а плотность меньше 900 НУ. Отрицательно на исход лечения методом ДУВЛ влияет расположение конкремента в нижней группе чашечек, что связано с отрицательным влиянием гравитации и анатомических особенностей на отхождение фрагментов конкремента.

Заключение. При выборе тактики лечения детей с уролитиазом для достижения максимальной эффективности метода ДУВЛ необходимо учитывать совокупность факторов, оказывающих отрицательное влияние на исход лечения. В случаях, когда неэффективность ДУВЛ, несмотря на соответствие показаниям, является очевидной, следует выбирать альтернативные методы хирургического лечения, такие как ретроградная интрауретральная хирургия и мини-перкутанная нефролитотрипсия.

АНОРЕКТАЛЬНЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ: АТРЕЗИЯ АНУСА С РЕКТОВЕСТИБУЛЯРНЫМ СВИЦОМ

Мамарахим А.Б.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, аноректальные пороки, лечение

Актуальность. Аноректальные пороки развития пищеварительного тракта являются распространенными аномалиями ЖКТ и корригируются обычно хирургическим путем. Частота встречаемости данных пороков развития достигает 1 : 5000 новорожденных и не имеет тенденции к снижению. Летальность при этих аномалиях развития достигает 18% и обусловлена либо сопутствующими пороками развития, либо послеоперационными гнойно-септическими осложнениями, частота которых достигает 57–68% случаев.

Описание клинического случая. Девочка М., от матери 40 лет, от 6-й беременности, 5-х самопроизвольных родов. Первая и вторая половина беременности протекали без особенностей. УЗИ плода — в норме. В анамнезе у матери отягощенный акушерский анамнез. Девочка с массой тела при рождении 3100 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении средней тяжести за счёт врожденного порока развития ЖКТ. Status localis: анус в типичном месте отсутствует, в преддверии влагалища свищевой ход диаметром около 0,5 см. В динамике у ребенка на 2-й день жизни состояние стабильное, меконий отошел однократно через свищ, на момент осмотра на 2-е сутки стула не было. Ребенок был переведен в перинатальное отделение для дальнейшего обследования. Начата антибактериальная терапия, учитывая высокий риск внутриутробного инфицирования. На рентгенограмме органов брюшной полости определялись газы до нисходящих отделов толстого кишечника, рентгеновские признаки атрезии нисходящих отделов толстого кишечника. Заключение неонатального хирурга: аноректальный порок развития, атрезия ануса, ректовестибулярный свищ. Рекомендовано: наблюдение у хирурга по месту жительства. Девочка была консультирована в Научном центре материнства и дет-

ства г. Астаны по поводу тактики оперативного лечения. Учитывая наличие ректовестибулярного свища, обеспечивающего адекватное опорожнение кишечника, ребёнок до 3 мес ведётся консервативно. Состояние ребенка после проктопластики в возрасте 3 мес с положительной динамикой, стабильное.

Заключение. Своевременная диагностика пороков развития определяет благоприятный прогноз при проведении оперативного лечения. В послеоперационном периоде проводится посиндромная терапия.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

Матвеева А.Н.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Н.И. Пенкина

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети, нейробластома, диагностика, лечение

Актуальность. Нейробластома является одной из часто регистрируемых злокачественных опухолей у детей, рано манифестирующих, имеющие различные исходы. Ранняя диагностика позволяет улучшить прогноз заболевания.

Цель: определить клинические проявления, лабораторные и инструментальные методы диагностики и лечения нейробластомы у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ медицинских документов 14 детей с диагнозом «нейробластома». Диагностика опухоли включала общеклинические, биохимические и инструментальные методы, иммуногистохимические, молекулярно-генетические анализы, современные средства визуализации.

Результаты. Нейробластома диагностировалась одинаково часто как у мальчиков, так и у девочек. Диагноз нейробластомы внутриутробно был установлен 2 пациентам на поздних сроках гестации, 6 детям — на 1-м году жизни, 6 больным — в возрасте до 5 лет. При плановом медицинском осмотре опухоль была обнаружена у 3 детей, в период переносимой острой респираторной вирусной инфекции — у 6, при проведении обследования по поводу различных жалоб — у 5. Ведущими жалобами у детей с нейробластомой явились боли в животе, рвота, срыгивания. Преобладала локализация первичной опухоли в забрюшинном пространстве, реже — в заднем средостении и в области надпочечников. Нейробластома в 1 стадии выявлена у 3 детей, во 2 стадии — у 2, в 3 стадии — у 4, в 4 стадии — у 5. Первичная опухоль дала метастазы в различные органы у 6 детей. Лечение включало полихимиотерапию и хирургическое удаление опухоли у 8 больных, оперативное лечение — у 4, полихимиотерапию — у 2.

Заключение. Нейробластома одинаково часто встречалась у мальчиков и девочек, диагностировалась преимущественно на 1-м году жизни, часто выявлялась случайно, при плановом обследовании, локализовалась в основном в забрюшинном пространстве. Выявлен высокий показатель поздней диагностики заболевания — в 3–4 стадии. Лечение нейробластомы проводилось в зависимости от стадии заболевания, локализации, группы риска, преобладало использование полихимиотерапии и хирургического удаления опухоли.

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У РЕБЁНКА 7 ЛЕТ

Мацнева И.Ю., Мустафаева Д.И.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. О.И. Симонова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, муковисцидоз, таргетная терапия

Актуальность. Муковисцидоз является хроническим наследственным орфанным заболеванием. Важной вехой в его лечении стало появление таргетных препаратов, направленных на восстановление структуры и функции белка CFTR (трансмембранного регулятора проводимости). Выбор лекарственного препарата производится в соответствии с генотипом конкретного пациента. Помимо положительного влияния на течение заболевания, эти препараты обладают рядом побочных эффектов (развитие катаракты, повышение печёночных трансаминаз, диспептические расстройства), однако чаще положительные эффекты препарата преобладают над его побочным действием.

Описание клинического случая. Мальчик, 7 лет, болен с рождения, диагноз «муковисцидоз» был установлен в роддоме по данным неонатального скрининга. Генотип — *F508del* и *2143delT* в компаунд-гетерозиготном состоянии. После постановки диагноза была назначена базисная терапия болезни. Впервые был госпитализирован в отделение пульмонологии в возрасте 4 года, в возрасте 4 года 8 мес поступил в отделение в тяжёлом состоянии с признаками дыхательной недостаточности, сатурация — 90–92%, объём форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ₁) — 50%. Получал комбинированную антибактериальную терапию, выписан на амбулаторный этап лечения с положительной динамикой. В дальнейшем отмечались регулярные обострения заболевания. В возрасте 6 лет начата таргетная терапия препаратами тезакафтор + элексакафтор + ивакафтор; ивакафтор с положительным эффектом. Отмечалось повышение показателя ОФВ₁, положительная динамика по данным компьютерной томографии органов грудной клетки, аускультативно — уменьшение хрипов, улучшение массо-ростовых показателей, уменьшение давления в лёгочной артерии. В течение 1,5 лет после начала таргетной терапии у ребенка не отмечалось обострений заболевания.

Заключение. Таргетная терапия муковисцидоза является значимым прорывом в лечении больных, её назначение способствует улучшению течения заболевания, качества жизни пациентов, снижению частоты обострений и увеличению продолжительности жизни.

ПРИМЕНЕНИЕ ЛЕЧЕБНОЙ ГИПОТЕРМИИ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Медакин Д.Н., Вергун А.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
Л.А. Левченко

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

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые
дети, гипоксически-ишемическая энцефалопатия,
терапевтическая гипотермия

Актуальность. В результате повреждающего действия асфиксии при рождении у ребёнка в первые часы жизни развивается гипоксически-ишемическая энцефалопатия (ГИЭ), которая характеризуется комплексом неврологических нарушений разной степени тяжести. ГИЭ средней и тяжёлой степени является показанием для проведения терапевтической гипотермии.

Описание клинического случая. Новорождённая девочка от 3-й беременности, роды 2-е, оперативные в связи с острой гипоксией плода. Оценка по шкале Апгар 1–3–5 баллов. Состояние при рождении крайне тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности (ДН) 3 степени, тяжёлой асфиксии при рождении. Ребёнок интубирован, начата искусственная вентиляция лёгких, переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых. Учитывая оценку по шкале Апгар — 5 баллов, сохраняющуюся потребность в искусственной вентиляции лёгких на 10 мин жизни, ацидоз — в крови pH < 7,0 и BE > 16 моль/л в первые 60 мин жизни, мышечную атонию и гипорефлексию, была проведена лечебная общая гипотермия аппаратом «AretieSun 5000». Трект 34°C в течение 72 ч. Согревание 0,25°C в час в течение 18 ч. Гемодинамика поддерживалась 2,5% раствором добутамина, 5 мкг/кг в минуту. С противосудорожной целью вводили раствор тиопентала натрия 2 мг/кг в час. Через 1 сут в неврологическом статусе большой уровень сознания оглушение GCS 13 = E4V4M5 (педиатрическая шкала комы Глазго). У ребёнка последствия гипоксически-ишемического поражения коры головного мозга. Латентность зрительных, слуховых, безусловных и стволовых рефлексов. Бульбарно-псевдобульбарный синдром. Судорожный синдром. Продолжена противосудорожная терапия вальпроевой кислотой в дозе 30 мг/кг/с внутривенно; со стимулирующей и ноотропной целью к терапии добавлен цитиколин 50 мг внутривенно 2 раза/сут в течение 1 мес. На 44-й неделе постконцептуального возраста больной были проведены МРТ головного мозга и повторное электроэнцефалографическое исследование, которые выявили положительный эффект проведённой гипотермии.

Заключение. Терапевтическая гипотермия — эффективный метод лечения тяжёлой ГИЭ, который обеспечивает выраженную нейропротекторную защиту головного мозга. Ранняя диагностика и профилактика тяжёлой асфиксии у новорождённых должна быть максимально комплексной на дорожном этапе.

КОМПЛЕКСНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ПРИМЕНЕНИЕМ СОВРЕМЕННЫХ БАКТЕРИОЛОГИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ

Менщикова В.Е., Квитковская Д.В., Елисеева Д.В.

Научные руководители: доктор мед. наук,
доцент Т.В. Карцева, начальник медицинской
службы Е.И. Ковальчук

Новосибирский государственный медицинский
университет, Новосибирск, Россия

Ключевые слова: дети, микробиота кишечника,
пробиотики

Актуальность. Изменения качественного и количественного состава микробиоты кишечника способствуют формированию различных функциональных и органических поражений желудочно-кишечного тракта.

Цель: определить влияние пробиотиков и бактериальных лизатов на состояние микробиоты кишечника младших школьников при проведении реабилитации.

Материалы и методы. Проведены обследование и реабилитация 17 детей 7–9 лет с нарушениями функционального состояния пищеварительной системы. Для определения качественных и количественных различий кишечной микробиоты до и после курса реабилитации проведено ПЦР-тестирование. На базе санаторно-оздоровительного центра круглогодичного действия «Берёзка» проводилась реабилитация детей, включавшая физиолечение, массаж, лечебную физкультуру, водолечение, спелеотерапию. В период реабилитации дети получали курсами препараты «ВедаБиотик» и «ФитолизатBaby».

Результаты. При ПЦР-тестировании микробиоты кишечника у детей до реабилитации уменьшение численности бифидо- и лактобактерий установлено у 2 (11,8%) и 15 (88,2%) детей соответственно. Увеличение числа *Escherichia coli* наблюдалось у 8 (47%) детей, *Bacteroides* spp. — у 13 (76,4%), *Faecalibacterium prausnitzii* — у 2 (11,8%), *Staphylococcus aureus* — у 1 (5,88%), грибов рода *Candida* — у 1 (5,88%). Избыточный бактериальный рост отмечен у 1 (5,88%) ребёнка, анаэробный дисбаланс — у 8 (47%). После проведения реабилитации с использованием препаратов «ВедаБиотик» и «ФитолизатBaby» была выявлена нормализация состава микробиоты у 9 (52,9%) детей, увеличение численности лактобактерий до нормальных значений — у 4 (23,5%) детей. У детей с увеличением числа *E. coli* перед реабилитацией снижение наблюдалось у 7 (87,5%) пациентов, *Bacteroides* spp. — у 9 из 13 (69,2%) детей. Ликвидация анаэробного дисбаланса произошла у 4 из 8 (50%) детей. Грибы рода *Candida*, бактерии *S. aureus* и *F. prausnitzii* не определялись. Жалоб со стороны пищеварительной системы при повторном обследовании среди детей не отмечалось.

Заключение. При комплексной медицинской реабилитации детей младшего школьного возраста использование препаратов «ВедаБиотик» и «ФитолизатBaby» показало клиническую эффективность.

РЕГИОНАЛЬНЫЕ ТЕНДЕНЦИИ В ЛЕЧЕНИИ ГИДРОЦЕФАЛИЙ У ДЕТЕЙ

Мидленко Н.М.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. А.И. Мидленко

Институт медицины, экологии и физической культуры Ульяновского государственного университета, Ульяновск, Россия

Ключевые слова: дети, гидроцефалия, шунтирующие операции

Актуальность. Лечение гидроцефалии у детей является одной из трудных задач педиатрии и нейрохирургии, имеет важное медицинское и социальное значение. Гидроцефалия встречается у 1–4 на 1000 живых новорождённых. У детей старше 3 лет частота диагностированной гидроцефалии увеличивается до 1%.

Цель: определить тенденции распространённости оперированных гидроцефалий у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ 895 историй болезни, 892 протоколов операций, 11 протоколов патологоанатомических вскрытий детей, прошедших лечение по поводу гидроцефалии в 2008–2021 гг. включительно.

Результаты. Среди 895 детей с гидроцефалией мальчиков было 549 (61,3%), девочек — 346 (38,7%). У этих пациентов было проведено 892 операции. Ведущей причиной развития гидроцефалии у 496 (55,4%) детей явился постгеморрагический фактор. У 309 (34,5%) детей с прогрессирующей и хирургически компенсированной гидроцефалией первичный фактор не установлен. Окклюзионная гидроцефалия выявлена у 73 (8,1%) детей с врождёнными и вторичными объёмными образованиями головного мозга. Поствоспалительная гидроцефалия была установлена у 15 (1,7%) детей, посттравматическая — у 2 (0,2%) пациентов. Среднее число постгеморрагических гидроцефалий составило 43 случая в месяц. Первичное шунтирование было проведено 219 (24,5%) больным гидроцефалией. Было выполнено 211 вентрикулоперитонеальных и 8 вентрикулоплевральных шунтов. Первичное субгалеальное дренирование как первый этап перед установкой шунтирующей системы для санации ликвора было проведено у 73 (8,1%) больных. При дисфункции шунтирующих систем были проведены вторичные операции у 573 (64,2%) больных, установлены вторичные субгалеальные дренажи у 25 (2,8%) больных, наружное дренирование было проведено у 5 (0,5%) детей. Всего вторичных операций проведено 603. Умерли после операций 11 больных. Общая послеоперационная летальность составила 1,2%. Гнойные осложнения в виде вентрикулитов, трофических расстройств в области помпы были выявлены у 7 (0,8%) больных.

Заключение. Хирургическая гидроцефалия у мальчиков встречается в 2 раза чаще, чем у девочек; по этиологическому фактору на первом месте стоят постгеморрагические гидроцефалии, причём отмечается четкая тенденция к снижению их числа в 2 раза к 2021 г.; другие виды гидроцефалий имеют такую же тенденцию к уменьшению; выявленная нами тенденция к уменьшению числа гидроцефалий у детей, требующих хирургического лечения, определяет снижение числа как первичных, так и повторных операций. Число операций по первичной установке шунтов уменьшилось на 50%, а число повторных операций на 27%. Уменьшение числа постгеморрагических гидроцефалий может свидетельствовать об улучшении качества их профилактики и лечения.

НОВЫЙ СПОСОБ ПЛАСТИКИ ПУПОЧНЫХ ГРЫЖ У ДЕТЕЙ

Момотова Е.И., Боровская А.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. М.Г. Чепурной

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

Ключевые слова: дети, пупочная грыжа, пластика

Актуальность. Пупочная грыжа — вторая по частоте возникновения среди всех грыж у детей, после паховых и пахово-мошоночных. Грыжесечение остаётся одной из самых распространённых операций в абдоминальной хирургии и составляет от 10 до 21% всех оперативных вмешательств. Новый способ грыжесечения противопоставляется различным традиционным методикам для сравнения эффективности операций.

Цель: определить эффективность оперативного лечения пупочных грыж у детей новым и традиционным способами.

Материалы и методы. Проведены оперативные вмешательства для лечения пупочных грыж у 746 детей. Больные были распределены на 2 группы. Первую группу составили 483 (64,75%) ребёнка, у которых была проведена операция грыжесечения по способу Lехера. Вторую группу составили 263 (35,25%) больных, которым выполнялась операция с использованием нового способа грыжесечения. Интраоперационные и послеоперационные параметры у детей 2-й группы существенно не изменялись.

Результаты. В 1-й группе пациентов, оперированных по способу Lехера, послеоперационные осложнения были выявлены у 9 (2,4%) больных. У 26 детей возник лигатурный свищ послеоперационного рубца, у 3 пациентов — рецидив заболевания. Во 2-й группе детей, оперированных с использованием нового способа грыжесечения, осложнений не было. Положительный результат использования новой методики грыжесечения по сравнению со способом Lехера и другими методами обусловлен малым объёмом манипуляций, использованием меньшего количества шовного материала, что уменьшает вероятность возникновения рецидивов и гематом. Новый способ обеспечивает простое создание дубликатуры и технически упрощённое выполнение грыжесечения.

Заключение. Новая методика грыжесечения имеет очевидные преимущества относительно классических способов: упрощение техники операции, меньший срок реабилитации, уменьшение вероятности послеоперационных осложнений, рецидивов и хороший косметический эффект за счёт сохранения анатомии пупочной области.

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ТЕЧЕНИЯ КОРИ У НЕВАКЦИНИРОВАННЫХ ДЕТЕЙ

Муленкова А.В.

Научные руководители: доктор мед. наук,
проф. Г.И. Смирнова, доктор мед. наук,
проф. А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, корь, течение, лечение, профилактика

Актуальность. Корь — вирусная инфекция с индексом контагиозности 96% и характерной клинической картиной. Из-за пандемии коронавируса в мире, по данным ВОЗ, только в 2021 г. пропустили вакцинацию от кори почти 40 млн детей, что привело к снижению уровня иммунизации и прорыву инфекции. Российская Федерация входит в первую десятку стран по числу детей, больных корью за период с 2022 по 2023 г. У непривитых и иммунокомпрометированных пациентов возможно развитие тяжёлых типичных, атипичных форм течения кори, а также осложнений. В представленном клиническом случае описан ребёнок из семейного очага с отказом от вакцинации, у которого корь развилась на фоне острой респираторной вирусной инфекции и внебольничной пневмонии.

Описание клинического случая. Девочка, 4 года 10 мес, поступила в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского с жалобами на подъём температуры тела до 39,5°C, влажный кашель и заложенность носа. Из анамнеза известно, что ребёнок не привит, за 5 дней до настоящего заболевания девочка перенесла средний катаральный отит, получала антибактериальную терапию в течение 5 сут, начатую мамой самостоятельно. При поступлении: фебрильная лихорадка, интоксикация, диффузная гиперемия слизистой ротоглотки, увеличение миндалин с белесоватыми наложениями, лимфаденопатия, ослабление дыхания в нижних отделах лёгких, влажные мелкопузырчатые хрипы справа. При проведении лабораторных и инструментальных обследований установлены правосторонняя нижнедолевая моноsegmentарная пневмония, иммуносупрессия: лейкопения, нейтропения, увеличение СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка. На 3-й день госпитализации появилась пятнисто-папулёзная сыпь, поэтапно вначале на лице, затем на туловище, выявлены пятна Бельского–Филатова–Коплика. По данным иммуноферментного анализа крови обнаружен повышенный титр антител к кори. Выставлен диагноз: корь. В связи с тяжёлым течением болезни, рентгеновской картиной нижнедолевой пневмонии принято решение о проведении антибактериального лечения, бронхолитиков, ингаляционных глюкокортикостероидов, а также патогенетической (препарат интерферона — виферон в свечах) и симптоматической терапии. В сроки госпитализации клинико-лабораторные данные нормализовались, диагностические и лечебные мероприятия проведены в полном объёме, ребёнок выписан под амбулаторное наблюдение.

Заключение. Выявлена тенденция к увеличению заболеваемости корью, что может быть связано с ухудшением иммунизации детского населения. Данный случай демонстрирует повышение риска развития кори у невакцинированных, иммунокомпрометированных детей, что предрасполагает к более тяжёлому её течению.

ВАКЦИНАЦИЯ ОТ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ: СОВРЕМЕННЫЕ РЕАЛИИ

Набиева Р.Р., Морозова Е.И.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.А. Тамбова

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, ветряная оспа, вакцинация

Актуальность. Ветряная оспа (ВО) — одна из самых различных и широко распространённых инфекций в мире. Только в 2019 г. в России было зафиксировано более 820 тыс. случаев ВО, среди которых были и летальные исходы. Однако стоит отметить, что вакцина против ВО не включена в Национальный календарь прививок.

Цель: определить степень приверженности вакцинации против ВО.

Материалы и методы. Проведено обследование педиатров и родителей в детских городских поликлиниках с использованием анонимных опросников. Для проведения опроса использовались три анкеты: для педиатров (опрошено 144 врача), для родителей детей младше 3 лет (96 человек), для родителей детей старше 3 лет (129 человек).

Результаты. Все опрошенные педиатры выразили положительное отношение к вакцинации от ВО. 108 (75%) педиатров не прививались от ВО, т.к. уже переболели или не были осведомлены о возможности вакцинации. 98 (68%) врачей считают необходимым введение обязательной вакцинации от ВО. Врачи редко сталкивались с отказами родителей от вакцинации — всего 17 (16,7%) родителей (боязнь осложнений и негативная информация в СМИ). У опрошенных родителей детей до 3 лет 100% детей не болели ВО. При этом 55 (57%) родителей относились негативно к вакцинации, а 13 (14%) считали, что вакцина не всегда обеспечивает стойкий иммунитет. Интересно, что большинство родителей не были осведомлены о возможном включении вакцины от ВО в Национальный календарь прививок. Тем не менее 42 (43%) родителя выразили положительное отношение к этому мероприятию. У опрошенных родителей детей старше 3 лет 43 (33%) ребёнка уже переболели ВО, средний возраст при заболевании составлял 4 года. При этом 120 (93%) родителей также не знали о возможности включения вакцины от ВО в Национальный календарь прививок, но 87 (67%) из них поддержали бы такую инициативу.

Заключение. Врачи высказывают полную поддержку вакцинации от ВО, в то время как среди родителей уровень приверженности варьируется в зависимости от возраста детей, составляя 28% родителей детей раннего возраста и 67% среди родителей детей старшего возраста. Внедрение вакцинации от ВО позволит уменьшить заболеваемость ВО, возникновение опоясывающего лишая и хронизацию болезни.

БИОМАРКЕРЫ ОСТРОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ПОЧЕК ПРИ ДИСТАНЦИОННОЙ УДАРНО-ВОЛНОВОЙ ЛИТОТРИПСИИ У ДЕТЕЙ

Никулин О.Д., Шахновский Д.С.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, мочекаменная болезнь, ударно-волновая литотрипсия, биомаркеры повреждения почек

Актуальность. Дистанционная ударно-волновая литотрипсия (ДУВЛ) в настоящее время считается «золотым стандартом» в лечении мочекаменной болезни, в том числе у пациентов детского возраста. Данный метод лечения обладает рядом преимуществ, к которым относятся неинвазивность в совокупности с отсутствием видимого повреждения почки и верхних мочевыводящих путей. Несмотря на это ударно-волновой импульс вызывает острое повреждение почек.

Цель: определить критерии острого повреждения почек при проведении ДУВЛ у детей.

Материалы и методы. Обследовано 108 детей с мочекаменной болезнью, которым был проведён сеанс ДУВЛ. В 1-ю группу вошли 54 ребёнка, лечившихся по традиционному протоколу. Вторую группу сформировали 54 ребёнка, получавших, помимо традиционной терапии, преднизолон 0,5 мг/кг однократно в течение 2 сут и за 2 ч до операции. Всем детям перед выполнением ДУВЛ (1 точка), через 45 мин (2 точка) и 24 ч (3 точка) выполнялся забор биологического материала с определением путём иммуноферментного анализа концентраций следующих биомаркеров острого повреждения почек в моче: липокалин, ассоциированный с желатиназой нейтрофилов (NGAL), молекула повреждения почек-1 (КИМ-1), тканевой ингибитор металлопротеиназы-2 (ТИМР-2) и интерлейкин-18 (IL-18) в сыворотке крови.

Результаты. Исход всех проведённых сеансов ДУВЛ удовлетворительный. После ДУВЛ концентрации всех биомаркеров были существенно увеличены. Самые высокие концентрации изученных биомаркеров в моче были выявлены через 45 мин после ДУВЛ. Содержание IL-18 в крови максимально увеличилось через 24 ч после ДУВЛ. У больных, получавших преднизолон, увеличение концентраций биомаркеров как в моче, так и крови было меньшим. Уровень липокалина через 45 мин у пациентов 1-й группы составил 48,3 (24,5; 117,0) нг/мл, у больных 2-й группы — 28,4 (16,0; 71,8) нг/мл ($p = 0,044$). Концентрация молекулы повреждения почек-1 составила 0,57 (0,45; 0,70) нг/мл у детей 1-й группы и 0,48 (0,25; 0,91) нг/мл у больных 2-й группы ($p = 0,334$). Уровень ТИМР-2 через 45 мин после ДУВЛ у больных 1-й группы составил 12,3 (9,23; 20,2), что было значительно больше, чем у больных 2-й группы, — 6,75 (5,2; 12,1) нг/мл ($p < 0,001$). Уровень IL-18 в крови через 24 ч после ДУВЛ у больных 1-й группы составил 164,7 (113,7; 217,1) пг/мл, 2-й — 130,3 (89,7; 186,1) пг/мл ($p = 0,042$).

Заключение. Полученные нами данные свидетельствуют об эффективности применения преднизолона для нефропротективной терапии при ДУВЛ у детей.

НОВАЯ КОРОНАВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Оладеле Д.А., Кармазина Е.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Л.М. Панасенко

Новосибирский государственный медицинский университет, Новосибирск, Россия

Ключевые слова: дети, новая коронавирусная инфекция, диагностика, лечение

Актуальность. Новая коронавирусная инфекция у детей является актуальной проблемой. У детей COVID-19 протекает легче, чем у взрослых, однако не исключены случаи тяжёлого течения и осложнений.

Цель: определить особенности распространения и клиники новой коронавирусной инфекции у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ 387 амбулаторных карт пациентов с подтверждённой коронавирусной инфекцией и 9 карт детей с экссудативным перикардитом, которые ранее перенесли COVID-19. Данные анализировали с использованием пакета программ «Statistica v. 8.0» («StatSoft Inc.»).

Результаты. При выявлении источников заражения детей с COVID-19 — от родственников заразились 203 (52,4%) ребёнка. У 345 (89,1%) детей наблюдался подъём температуры тела. Самые частые поражения верхних дыхательных путей: першение в горле — у 287 (74,2%) детей, сухой кашель — у 241 (62,3%). Кожный синдром был выявлен у 20 (5,2%) больных. Геморрагический синдром в виде носовых кровотечений — 5 (1,3%) детей, симптом «отмороженных пальцев» — у 7 (1,8%). Поражение желудочно-кишечного тракта отмечено у 81 (20,9%) ребёнка. Бессимптомное течение было у 38 (9,8%) детей. Тяжёлое течение с пневмонией наблюдалось у 2 детей. У 9 детей отмечалось осложнение в виде экссудативного перикардита. В общем анализе крови у больных были выявлены нейтропения с лимфоцитозом. При анализе больных с экссудативным перикардитом установлено, что первые жалобы появлялись через 2–4 нед после перенесённого COVID-19. Заболевание начиналось с повышения температуры до субфебрильных цифр у 6 (66%) детей, утомляемости — у 4 (44%), одышки — у 1 (11%). В крови этих больных наблюдались лейкопения с лимфоцитозом, ускорение СОЭ. У 3 больных была выявлена кардиомегалия. У 1 из них отмечалось нарушение ритма по типу атриовентрикулярной блокады 2 степени. После стационарного лечения 2 детей имели волнообразный характер течения перикардита.

Заключение. Источником заражения детей COVID-19 чаще являлся внутрисемейный контакт. Чаще инфекция проявлялась лихорадкой, непродуктивным кашлем, интоксикацией, реже — болью в горле, затруднённым носовым дыханием, поражением желудочно-кишечного тракта. Дети старшего возраста переносили инфекцию легче. В крови больных самым частым изменением были нейтропения и лимфоцитоз. Осложнение в виде экссудативного перикардита выявлено у 9 детей.

НЕКРОТИЧЕСКИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ С ПЕРФОРАЦИЯМИ ЖЕЛУДКА У НОВОРОЖДЁННОГО

Омирзак А.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, некротический
энтероколит у новорождённого ребёнка

Актуальность. Несмотря на достижения в неонатологии, которые позволили улучшить результаты лечения новорождённых детей, повреждения желудка являются ещё нерешённой задачей.

Описание клинического случая. Ребёнок родился в сроке гестации 30 нед путём кесарева сечения по поводу ягодичного предлежания одного из двойни. Масса тела при рождении 1200 г, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Состояние при рождении тяжёлое за счёт выраженной дыхательной недостаточности, недоношенности и морфофункциональной незрелости. Переведён на искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ) в режиме СРАР, проведена сурфактант-заместительная терапия. В динамике на 3-и сутки состояние больного ухудшилось, отмечено отсутствие стула, возникло подозрение на некротический энтероколит (НЭК) II стадии по шкале оценки боли NPASS-7 баллов. Сделан рентген органов брюшной полости, вызван детский хирург, выставлен предварительный диагноз НЭК II. Энтеральное питание отменено на 3 сут. Минимальное трофическое питание прекращено, переведён на полное парентеральное питание. На 5-е сутки начал кормиться по 15 мл/кг — 2,5 мл за 8 ч, на 6-е сутки — 5,0 мл на 8 режиме, усваивал. На 8-е сутки состояние больного ухудшилось, в динамике клиническая картина НЭК-3А (подозрение на перфорацию), развился ДВС-синдром. Проведена смена режима ИВЛ на SIMV. Произведены лапароцентез с постановкой дренажа, замена антибактериальной терапии, трансфузия свежемороженой плазмы, криопреципитата, учитывая развитие ДВС-синдрома. На 11-е сутки проведён телемедицинский консилиум, рекомендовано оперативное лечение. Выполнена лапаротомия хирургической бригадой из областных специалистов. Диагноз после операции: НЭК. Множественные перфорации желудка. Каловый перитонит. Выписан на 56-й день жизни, 44-е сутки после операции. Масса тела 1890,0+40 г. Состояние малыша в динамике положительное.

Заключение. Нами описан успешный случай хирургического лечения перфорации желудка у новорождённого ребёнка в условиях перинатального центра. У пациентов с перфорацией желудка исход заболевания находится в прямой зависимости от времени постановки диагноза, а прогноз определяется дооперационным состоянием ребёнка и сопутствующими заболеваниями. Предварительный лапароцентез и дренирование брюшной полости с коррекцией полиорганной недостаточности до выполнения основного этапа операции способствовали улучшению результатов лечения.

ИЗМЕНЕНИЯ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ ГАСТРИТОМ

Охрименко А.А., Сапронова О.Р., Полушкин К.А.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф.

Э.В. Дудникова, канд. мед. наук, доцент

Е.А. Беседина, канд. мед. наук, доцент А.С. Бадьян

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

Ключевые слова: дети, хронический гастрит, качество
жизни, тревожность

Актуальность. Гастроудоденальная патология у детей сохраняет свою актуальность вследствие её высокой распространенности. Больные дети с данной патологией предъявляют значительное число жалоб, которые не могут не оказывать влияния на качество их жизни. При этом врачом оценивается преимущественно физическое состояние больного.

Цель: определить изменения качества жизни у детей с хроническим гастритом (ХГ) с учётом психологических особенностей личности больных.

Материалы и методы. Обследованы 50 детей в возрасте 9–13 лет с ХГ в анамнезе. Оценку качества жизни (КЖ) осуществляли с помощью опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales, оценку тревожности — с помощью шкалы тревожности Спилбергера–Ханина. Для статистической обработки использовали пакет «SPSS Statistics 25».

Результаты. Нами было выявлено значительное снижение КЖ в целом и по каждому компоненту жизненного функционирования ребенка: социального, физического, эмоционального и ролевого. Уровень снижения КЖ тесно коррелировал с интенсивностью болевого синдрома ($p = 0,003$). Также установлено, что общая сумма баллов КЖ была существенно снижена при наличии жалоб на тошноту ($p = 0,002$). Дети с ХГ имели эмоциональные расстройства в виде повышенной ситуационной (высокая в 20%, средняя в 40%, низкая — в 30%) и личностной (высокая в 50%, средняя в 26%, низкая в 24%) тревожности. У больных ХГ с высокой степенью личностной тревожности определялись более низкие показатели КЖ ($p = 0,001$).

Заключение. Установлено значительное снижение КЖ детей с ХГ, при этом его уровень тесно коррелировал с интенсивностью болевого синдрома и выраженностью тревожности. Определена высокая распространенность личностной тревожности у всех опрошенных больных с жалобами на тошноту.

ТРУДНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОЙ СО СТЕНОЗОМ ТРАХЕИ И ПРАВОЙ ДУГОЙ АОРТЫ

Павлова Д.Н., Проплеткина К.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Е.В. Зильберт

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

Ключевые слова: клинический случай, стеноз трахеи,
правосторонняя дуга аорты, лечение

Актуальность. Врождённый стеноз трахеи является жизнеугрожающей патологией. Часто он представлен полными хрящевыми кольцами и в 60% случаев сочетается с пороками сердца и сосудов, в частности с правосторонней дугой аорты.

При аномальном отхождении сосудов от правой дуги аорты сдавливаются трахея и пищевод.

Описание клинического случая. Пациентка А., поступила в ДГКБ им Н.Ф. Филатова г. Москвы в возрасте 7 лет с жалобами на дисфагию и клинической картиной дыхательной недостаточности. В анамнезе коррекция врождённого порока сердца — баллонная дилатация стеноза лёгочной артерии, а также серия бужирований стеноза трахеи без эффекта. При бронхоскопии выявлены полные хрящевые кольца в нижней трети трахеи, при эзофагогастродуоденоскопии — компрессионное сужение пищевода. По данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки — правая дуга аорты, абберантная левая подпочечная артерия отходит от дивертикула Коммерелля ретроэзофагеально. Проведено хирургическое лечение. В условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации резецирован стенозированный участок трахеи, левая подключичная артерия имплантирована в левую общую сонную. Интраоперационно отмечались эпизоды десатурации до 60–62%. После операции больная находилась на искусственной вентиляции лёгких, получала антикоагулянты. Ближайший послеоперационный период осложнился рефлекторной остановкой кровообращения при проведении санационной бронхоскопии. Проведена сердечно-лёгочная реанимация в течение 10 мин с восстановлением сердечного ритма. В течение суток после реанимационных мероприятий сознание восстановлено. Экстубирована на 2-е сутки после операции. На 11-е сутки переведена в отделение. На 13-е сутки была выполнена ЭхоКГ, при которой выявлено скопление большого количества жидкости в полости перикарда. Заподозрено течение посткардиотомного синдрома с развитием тампонады сердца. Выполнено дренирование полости перикарда, получено 200 мл гемолизированной крови. При подготовке к оперативному вмешательству, во время вводной анестезии отмечалось угнетение сердечной и дыхательной деятельности. Реанимационные мероприятия в течении 13 мин — ритм сердца и сатурация были восстановлены. Течение постреанимационного периода без осложнений. На 8-е сутки больная была переведена в отделение в стабильном состоянии, а через месяц была выписана из стационара без неврологического дефицита по данным КТ головного мозга.

Заключение. Сочетанные пороки дыхательной и сердечно-сосудистой системы требуют индивидуального подхода в тактике ведения больных. Данный клинический случай демонстрирует значимость тщательного лабораторно-инструментального обследования в послеоперационном периоде в связи с высоким риском развития осложнений.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ПЕРЕКРЁСТНОГО АУТОИММУННОГО СИНДРОМА В ДЕТСКОЙ ГЕПАТОЛОГИИ

Парахина Д.В., Усольцева О.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Г.Б. Мовсисян

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, аутоиммунный гепатит

Актуальность. Классическое течение аутоиммунного гепатита (АИГ) предполагает наличие цитолиза, иммунной ак-

тивности и выявления специфических печёночных аутоантител. Сочетанный синдром цитолиза и холестаза требует дополнительного обследования для исключения перекрёстного синдрома и коррекции лечения, определяющего прогноз для пациента.

Описание клинического случая. Девочка, 11 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на желтуху и выраженный кожный зуд. При осмотре: печень +5 см, селезенка +4 см, множественные расчёсы на коже. Лабораторно: активность АЛТ 222 ЕД/л, АСТ 606 ЕД/л, ГГТ 73 ЕД/л, общий билирубин 48,5 мкмоль/л, общий белок 89 г/л, альбумин 33 г/л, гипокоагуляция (ПТИ 56%), выраженная иммунологическая активность (IgG 36,13 г/л). При анализе аутоантител выявлены только положительные титры ANCA, anti-ds-DNA. Исключены вирусные гепатиты и обменная патология. Фиброэластометрия печени: медиана 63,9 кПа (F4 по METAVIR). При магнитно-резонансной холангиопанкреатографии (МРХПГ) изменений желчных протоков не выявлено, в связи с чем, учитывая наличие синдрома холестаза, проведена пункционная биопсия печени. Морфологическое заключение: перипортальный гепатит, расширение портальных трактов с септами и массивными воспалительными инфильтратами из лимфоцитов, моноцитов, плазматических клеток, гистиоцитов, эозинофилов. Вокруг портальных трактов и септ — тяжи соединительной ткани, разделяющие гепатоциты на розетки. В септах пролиферация желчных протоков, протоки мелкие, просвет их узкий, эпителий набухший, деформированный, вокруг таких протоков лимфоидные инфильтраты имеют фолликулоподобную форму. Установлен диагноз: Перекрёстный аутоиммунный синдром: АИГ I типа + аутоиммунный холангит. Цирроз печени, компенсированный, функциональный класс А по шкале Чайлда–Пью, осложнённый синдромом портальной гипертензии. Иницирована терапия: преднизолон 1 мг/кг + азатиоприн 1 мг/кг + урсодезоксихолевая кислота 13 мг/кг в сутки. На фоне лечения: улучшение общего самочувствия, купирование желтухи, зуда, синдромов цитолиза и холестаза, снижение иммунологической активности.

Заключение. Выявление холестаза при цитолизе, высокой иммунологической активности и негативных печёночных аутоантителах не исключает течение АИГ. Отсутствие изменений при МРХПГ не исключает течение аутоиммунного холангита или первичного склерозирующего холангита мелких протоков на фоне АИГ, что требует обязательного проведения морфологического исследования печени для верификации перекрёстного аутоиммунного синдрома и назначения корректной терапии.

КОРРЕКЦИЯ САГИТТАЛЬНОГО ДИСБАЛАНСА ТУЛОВИЩА ПУТЁМ КОРРИГИРУЮЩЕЙ ОСТЕОТОМИИ ПОЯСНИЧНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

Пимбурский И.П.

Научный руководитель: доктор мед. наук
О.Б. Челпаченко

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, кифосколиоз, остеотомия

Актуальность. Нарушения рентгенанатомических параметров баланса туловища коррелируют с качеством жизни па-

циентов, толерантностью к физическим нагрузкам, интенсивностью болевого синдрома. Сагитальный баланс туловища тесно связан с качеством жизни пациентов с сочетанной патологией позвоночника и тазобедренных суставов, что актуализирует необходимость коррекции сагитального дисбаланса.

Описание клинического случая. Больная С. в возрасте 9 лет наблюдалась с первоначальным диагнозом: Врождённый левосторонний грудопоясничный кифосколиоз (35°) на фоне спондилоэпифизарной дисплазии. Выполнена транспедикулярная фиксация Th10-L4, G2-остеотомия на уровне Th12-L1, достигнута полная коррекция деформации (до 0°). Через 2 года наблюдений у пациентки в связи с основной патологией возникли сгибательно-приводящая контрактура тазобедренного сустава (ТБС) вследствие разрушения эпифизов ТБС и прогрессирования сагитального дисбаланса туловища, выраженный болевой синдром, невозможность самостоятельного передвижения. В данном случае при потере вертикального передвижения пациента прогноз вертикального самостоятельного передвижения в будущем — неблагоприятный. Поскольку положение таза определяет форму сагитального контура позвоночника, с точки зрения биомеханики первостепенной является коррекция патологии ТБС, но противопоказания (сохраняющиеся зоны роста — Y-образные хрящи) не позволяли выполнить эндопротезирование ТБС. Учитывая перспективность в отношении выполнения эндопротезирования (сохранность полного разгибания в коленных суставах, сохранность мышц нижних конечностей), было принято решение о проведении клиновидной резекции L4 позвонка, транспедикулярной фиксации (4 стержнями с фиксацией в крыльях подвздошных костей) для коррекции сагитального дисбаланса. В результате лечения достигнут удовлетворительный результат в виде коррекции сагитального дисбаланса и сохранении вертикализации. В возрасте 15 лет пациентке было выполнено эндопротезирование ТБС. В настоящий момент девочка способна к самостоятельному передвижению, отсутствует болевой синдром.

Заключение. При сочетанной патологии ТБС и позвоночника и невозможности выполнения эндопротезирования ТБС для коррекции сагитального дисбаланса туловища возможен нестандартный подход в виде выполнения корригирующей остеотомии поясничного отдела позвоночника для улучшения прогноза и качества жизни пациентов.

* * *

ПРОФИЛАКТИКА НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ СКОЛИОЗОВ У ДЕТЕЙ

Пимбурский И.П.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
О.Б. Челпаченко**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, лечение сколиозов, нейромониторинг, профилактика осложнений

Актуальность. Общая частота неврологических осложнений при хирургической коррекции сколиоза достигает около 10%. Неврологический дефицит, связанный с мальпозицией опорных элементов, может возникать в результате их конфликта с невральными структурами и составляет около 22,2% в структуре всех неврологических осложнений. Риски осложнений при хирургической коррекции сколиозов определяют

необходимость внедрения современных методов обеспечения безопасности, в том числе «O-arm»-навигации и интраоперационного нейромониторинга (ИНМ), что актуализирует вопрос об эффективности их применения.

Цель: уменьшить частоту неврологических осложнений при хирургической коррекции сколиозов у детей с применением «O-arm»-навигации и ИНМ.

Материалы и методы. Проведён анализ частоты и структуры осложнений, а также точности имплантации транспедикулярных винтов у 95 пациентов, прооперированных по поводу сколиоза. В 1-ю группу вошли пациенты, прооперированные с применением технологии «free-hand» (801 винт у 50 пациентов), во 2-ю группу — с использованием «O-arm»-навигации и ИНМ (693 винта у 45 пациентов). Средний угол по Cobb составил $66,9 \pm 28,1^\circ$ у больных 1-й группы и $82,4 \pm 25,8^\circ$ у детей 2-й группы. Частота и степень мальпозиции проанализированы в соответствии с классификацией Rao et al. (2002), критическими считались мальпозиции более 4 мм (3 степени).

Результаты. Общая частота мальпозиций у больных 1-й группы составила 27,5% (220 из 801 винта), у пациентов 2-й группы — 11% (76 из 693 винтов; $p < 0,05$). У больных 1-й группы были выявлены 3 (6%) эпизода неврологических осложнений: только в 1 случае — по причине медиальной мальпозиции винта, в остальных 2 случаях — в результате тракционной миелопатии. У больных 2-й группы только в 1 случае был установлен факт формирования неврологического дефицита (2,2% осложнений) — в результате интраоперационного острого нарушения спинномозгового кровообращения. При этом интраоперационно у больных 2-й группы были выявлены 2 эпизода снижения амплитуды моторно-вызванных потенциалов с мышц нижних конечностей по данным ИНМ на этапе проведения корригирующего маневра. Было принято решение о сбросе коррекции, после чего ответ полностью восстановился, в послеоперационном периоде клинически неврологический дефицит не развился.

Заключение. «O-arm»-навигация и ИНМ позволили в 2,5 раза уменьшить частоту мальпозиций и в 2,7 раза — число неврологических осложнений у больных при оперативном лечении.

* * *

АНАЛИЗ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ВАКЦИНАЦИИ БЦЖ И БЦЖ-М У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Погребнова Л.А., Савельева А.Е., Старченко Е.А.

**Научные руководители: Н.В. Малинина,
З.Р. Амирова**

Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: дети, вакцинация БЦЖ, охват, медицинские отводы

Актуальность. Вакцина БЦЖ остаётся одной из самых эффективных мер специфической профилактики туберкулёза, однако в последние годы всё чаще появляются сообщения о снижении охвата вакцинацией по различным причинам.

Цель: провести анализ данных по проведённой вакцинации БЦЖ/БЦЖ-М у детей 1-го года жизни и выявить причины непрохождения вакцинации.

Материалы и методы. Изучены данные о статусе вакцинации БЦЖ/БЦЖ-М по данным амбулаторных карт (формы

№ 112/у) у 1591 ребёнка от 0 до 1 года жизни. Полученные данные обработаны с помощью пакетов «MS Office Excel» и «Statistica 2.0», для сравнения частот использовали критерий Фишера.

Результаты. Из общего числа детей 234 (14,7%) ребёнка не были привиты в родильном доме. Большая часть новорожденных — 210 (89,6%) ($p < 0,05$, критерий Фишера) имели противопоказания к вакцинации, из них 56 (26,7%) имели патологию ЦНС, 45 (21,4%) были рождены с внутриутробной пневмонией, 13 (6,2%) имели другие внутриутробные инфекции. Недоношенность у 36 (17,1%) детей и гемолитическая болезнь новорождённых у 10 (4,8%) стали причиной медицинских отводов. У 9 (4,3%) пациентов поражение ЦНС сочеталось с недоношенностью и неонатальной желтухой. Перинатальный контакт по ВИЧ-инфекции имели 7 (3,3%) детей. У 20 (9,5%) недоношенных новорождённых с нарушением ЦНС диагностировано транзиторное тахипноэ. Другие диагнозы стали причиной медицинских отводов от вакцинации у 14 (6,7%) детей. Неожиданно оказался тот факт, что из 234 новорождённых 24 (10,4%) ребёнка не были привиты из-за отказа от вакцинации. После окончания медицинского отвода на 1-м году жизни не привитыми остались 75 (32%) детей.

Заключение. Охват вакцинацией против туберкулёза в родильном доме составил 85,3%. Невакцинированные дети создают группу риска по заболеваемости туберкулёзом и должны быть под особым наблюдением участкового педиатра для раннего выявления заболевания. Учитывая, что в течение 1-го года жизни 32% детей, не привившихся в родильном доме, так и остались не привитыми, необходимо более тщательно проводить разъяснительную работу с родителями.

* * *

САРКОПЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

Покидюк Л.С.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.В. Евдокимова

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: дети, ожирение, саркопения, диагностика

Актуальность. Определение саркопии при ожирении включает в себя уменьшение мышечной массы и силы при избыточном накоплении жировой ткани. Существование этих форм патологии у одного ребёнка указывает на синергически усиливающийся риск неблагоприятных последствий для его здоровья. В педиатрической практике эти вопросы ещё недостаточно изучены.

Цель: определить распространённость саркопии у детей с ожирением и его связи с клинико-лабораторными показателями.

Материалы и методы. Обследованы 102 ребёнка в возрасте 12–17 лет с ожирением. Проведено клинико-лабораторное и инструментальное обследование детей, включая биоимпедансный анализ. Критериями ожирения и саркопии были увеличение жировой массы и уменьшение скелетно-мышечной массы (СММ) более 30% от нормы.

Результаты. Саркопения была выявлена у 58 (56,7%) детей. При этом у 26 (25%) пациентов было определено пресаркопеническое состояние (уменьшение только доли СММ). Это связано с тем, что при ограничении физических нагрузок про-

исходит большее нарастание жировой массы и развивается инфильтрация мышечной ткани. Распространённость саркопии увеличивалась с нарастанием степени ожирения: саркопения была выявлена у всех больных с морбидным ожирением, у 75 (73%) больных с ожирением 3 степени, у 62 (60%) детей с ожирением 2 степени и у 46 (45%) пациентов с ожирением 1 степени. Выраженность саркопии у детей с ожирением тесно коррелировала с уровнями холестерина, триглицеридов, ЛПНП ($r = 0,9$; $p < 0,05$), активностью АСТ и АЛТ, содержанием С-реактивного белка, общего белка, концентрациями витамина D ($r = 0,8$; $p < 0,05$) и иммунореактивного инсулина ($r = 0,7$; $p < 0,05$). При саркопеническом ожирении у 87 (85%) детей нами выявлено снижение минеральной массы костной ткани.

Заключение. Частота саркопии увеличивается с нарастанием степени ожирения у детей. Саркопения тесно коррелирует с дислипидемией, начальными проявлениями остеопороза, повышением активности печёночных ферментов, уровнями С-реактивного белка, иммунореактивного инсулина, общего белка и витамина D.

* * *

АДАПТАЦИЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ К ГИДРОКИНЕЗОТЕРАПИИ ПОСРЕДСТВОМ ТЕКСТИЛЬНОЙ ПЕЛЁНКИ

Полянова Е.Д.

Научные руководители: канд. мед. наук
Г.С. Лупандина-Болотова, канд. мед. наук
М.А. Басаргина

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: недоношенные дети, гидрокинезотерапия, текстильная пелёнка, адаптация, водная среда, моторный онтогенез

Актуальность. Процедура гидрокинезотерапии проводится на ранних этапах реабилитации у недоношенных новорождённых при отсутствии противопоказаний после осмотра лечащего врача. В целях благоприятной адаптации используется текстильная пелёнка, которая имитирует нахождение ребёнка в утробе матери, формирует границы тела для восприятия сенсорных ощущений, снижает тонусные реакции (рефлекс Моро). Благополучно протекающая адаптация способствует долгосрочным процедурам гидрокинезотерапии, нормализации мышечного тонуса, расширению двигательного опыта и сенсорных ощущений, оптимизации работы желудочно-кишечного тракта, закаливанию.

Цель: определить влияние текстильной пелёнки на процесс адаптации во время процедур гидрокинезотерапии у недоношенных новорождённых.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 192 ребёнка (недоношенных новорождённых) на базе отделения патологии новорождённых и детей раннего детского возраста с соматической реабилитацией. Были сформированы 2 группы: в 1-ю группу (94 ребёнка) вошли пациенты, получавшие процедуру гидрокинезотерапии с использованием текстильной пелёнки; 2-ю группу (98 детей) составили дети, получавшие процедуру гидрокинезотерапии без использования текстильной пелёнки. Посредством наблюдения и заполнения анкеты оценивали эмоциональную реакцию, ответ нервной системы на раздражитель, динамику адаптации к водной среде.

Результаты. Установлена высокая значимость наличия текстильной пелёнки при проведении процедур гидрокинезотерапии: у детей 1-й группы была положительная (72%) и нейтральная (28%) реакции на водную среду, в то время как дети 2-й группы негативно (94%) и нейтрально (6%) реагировали на воду; по показателю наличия ответа нервной системы на раздражитель у детей 1-й группы демонстрация рефлекса Моро отсутствует, у детей 2-й группы ярко выражен рефлекс Моро; пациенты 1-й группы показали положительную динамику в течение адаптации с первых занятий, дети 2-й группы нуждались в увеличении адаптационного периода до 8–10 занятий.

Заключение. Текстильная пелёнка положительно влияет на качественную адаптацию недоношенных новорождённых во время процедур гидрокинезотерапии, предотвращая чрезмерную нагрузку на нервную систему, ликвидируя негативную реакцию на смену окружающей среды, улучшая состояние функциональных систем организма.

ПЕРИАППЕНДИКУЛЯРНЫЙ АБСЦЕСС 3 СТАДИИ У ДЕТЕЙ

Помогаев К.В., Окунев Н.А.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
А.И. Окунева**

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарёва, Саранск, Россия

Ключевые слова: дети, периаппендикулярный абсцесс, диагностика, лечение

Актуальность. Лечение абсцессов брюшной полости и забрюшинного пространства является сложной проблемой детской хирургии. Многие вопросы диагностики периаппендикулярных абсцессов (ПА) 3 стадии и выбора оптимальных методов их лечения у детей остаются открытыми. Для ПА 3 стадии характерны наличие капсулы с плотными ригидными стенками в виде грануляционного вала и выраженные инфильтративные изменения, имеющие плотные сращениями между органами с нарушением их визуальной дифференцировки. Одним из новых методов лечения больных с такой клинической картиной является лапароскопическое дренирование без удаления аппендикса и консервативное лечение. Аппендэктомия проводится после рассасывания инфильтрата, регрессии воспаления и исчезновения спаек через 3–4 мес.

Цель: определить эффективность миниинвазивного лечения ПА 3 стадии у детей.

Материалы и методы. За 5 лет в хирургическом отделении было пролечено 63 ребёнка с диагнозом ПА разной степени, из которых с ПА 3 стадии было 9 детей. Возраст детей с ПА 3 стадии: 6–10 лет — 1, 11–15 лет — 6, 16–18 лет — 2. Мальчиков — 6, девочек — 3. Время с момента заболевания до обращения: первые 5 дней — 1 ребёнок, 5–10 дней — 5, 10–15 дней — 2 детей, более 20 дней — 1 больной.

Результаты. Клинические проявления ПА 3 стадии у детей характеризовались повышением температуры тела до 38,1–39,0°C, рвотой у 55% больных, жидким стулом в 33% случаев. Всем больным было проведено дренирование ПА 3 без удаления аппендикса. У 1 больного после попытки лапароскопического дренирования выполнена конверсия с последующим дренированием. Консервативное лечение больных в отделении реанимации и интенсивной терапии продолжалось 4 дня, в

хирургическом отделении — 14 дней. На плановую аппендэктомию вернулись 2 детей. Позднее 2 больных были повторно экстренно госпитализированы с абсцессом брюшной полости.

Заключение. Малоинвазивное лапароскопическое дренирование при ПА 3 стадии у детей с последующей аппендэктомией в плановом порядке имеет высокую эффективность (78%).

ВЛИЯНИЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПОДРОСТКОВ

Пономарёв В.С., Лобанов Ю.Ф.

**Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
Л.А. Строзенко**

Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети, качество жизни, фолиевая кислота

Актуальность. Фолиевая кислота (витамин В9; ФК) необходима для жизненно важных химических реакций, которые восстанавливают клеточные структуры в тканях и органах. Витамин В9 необходим для нормального кроветворения и деятельности пищеварительной системы. Он участвует в регуляции клеточного деления и в синтезе аминокислот, нуклеиновых кислот, медиаторов нервной системы. ФК оказывает благотворное влияние на жировой обмен в печени, обмен холестерина, холина и некоторых витаминов. Дефицит фолатов служит одной из важных причин ухудшения состояния здоровья детей. Одним из основных параметров оценки состояния здоровья детей является определение качества жизни.

Цель: установить влияние ФК на качество жизни подростков.

Материалы и методы. Обследовано 54 ребёнка из центров помощи детям, оставшимся без попечения родителей в возрасте 13–18 лет. Уровень ФК в плазме крови определяли с использованием иммунохемилюминесцентного анализа на биохимическом фотометре «Stat Fax® 1904 Chemistry Analyzer». Нормальными концентрациями ФК в плазме крови подростков мы принимали значения 3,1–20,5 нг/мл. Определение качества жизни проводили с помощью валидной, рандомизированной анкеты-опросника Pediatric Quality of Life Questionnaire PEDsQL™4.0 для детей в возрасте 13–18 лет.

Результаты. У 35 (68,62%) подростков установлено уменьшение содержания ФК в крови. У этих детей средние значения витамина В9 в крови составили 2,57 нг/мл. Перед началом заместительного приёма ФК у всех детей были определены исходные параметры качества жизни. После двухмесячного курса приёма витамина В9 в дозе 1 мг/сут был проведён повторный анализ параметров качества жизни. При этом выявлено, что показатели социального функционирования, школьного функционирования и психосоциального здоровья подростков существенно увеличились по сравнению с исходным уровнем ($p < 0,05$).

Заключение. Скрытые дефициты ФК у подростков могут приводить к уменьшению качества их жизни. Профилактические приёмы витамина В9 в значительной мере улучшают качество жизни подростков.

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ РЕТРОГРАДНАЯ ПАПИЛЛОСФИНКТЕРОТОМИЯ И ЛИТОЭКСТРАКЦИЯ КАК СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ ХОЛЕДОХОЛИТИАЗА У ДЕТЕЙ

Португал П.М., Теплов В.О.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
З.Б. Митупов

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

Ключевые слова: клинический случай, холедохолитиаз,
диагностика, лечение

Актуальность. Холедохолитиаз — это форма хирургической патологии, при которой в общем жёлчном протоке происходит формирование конкрементов. Для выявления и лечения холедохолитов используют эндоскопическую ретроградную холангиопанкреатографию и литоэкстракцию. В детской хирургии данная тактика применяется ещё редко.

Описание клинического случая. Девочка, 11 лет, поступила в стационар с жалобами на боль в животе. При пальпации отмечалась болезненность в правом подреберье. При УЗИ печени, жёлчного пузыря и жёлчных протоков определялось расширение холедоха до 6 мм, в нём визуализировался конкремент размерами 6 × 2 мм. В полости жёлчного пузыря был обнаружен конкремент размерами 6 мм. Протоки и паренхима поджелудочной железы — без изменений. В общем анализе крови определялось увеличение активности АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы и увеличение уровней прямого билирубина. При эзофагогастродуоденоскопии выявлено контурирование продольной складки двенадцатиперстной кишки, большой дуоденальный сосочек размером до 6 мм, устье которого расширено, определены проявления папиллита. При эндосонографии регистрировались признаки билиарной гипертензии: расширение пузырного протока, общий печёночный проток и холедох расширены до 7 мм. В дистальной части холедоха визуализировалось гиперэхогенное включение размерами 6 × 4 мм с акустической тенью. В области дна жёлчного пузыря также было определено гиперэхогенное включение размерами 6 × 4 мм с акустической тенью. По данным комплексного обследования больной принято решение о проведении оперативного вмешательства. Дуоденоскоп поэтапно подведён в двенадцатиперстную кишку. Интраоперационно сохранялись признаки папиллита, продольная складка не контурировалась. Выполнены канюляция холедоха и последующее контрастирование. При рентгеноскопии: холедох шириной до 8 мм, в нём дефект наполнения округлой формы шириной 6 мм. Внутривенные и долевые протоки расширены. Произведена типичная папиллосфинктеротомия, после рассечения — устье холедоха 6 мм, устье вирсунгова протока без изменений. Выполнена ревизия корзинкой Dormia для литоэкстракции, одномоментно удалены 2 конкремента, один из которых изначально располагался в жёлчном пузыре, а затем в связи билиарной гипертензией и расширением пузырного протока мигрировал в общий жёлчный проток. При повторной ревизии билиарного сладка не получено. В послеоперационном периоде осложнений не наблюдалось.

Заключение. Эндоскопическая папиллосфинктеротомия и литоэкстракция являются эффективными и малоинвазивными способами лечения холедохолитиаза, что является показанием к использованию данного метода у детей.

ТЯЖЁЛАЯ ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Проплеткина К.Д., Павлова Д.Н.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.В. Куликова

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

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый,
врождённый стеноз бронха, диагностика, лечение

Актуальность. Врождённый стеноз бронха — редкая аномалия, особенностью которой являются трудности диагностики. Это связано с разнообразной клинической картиной с преобладанием дыхательных расстройств, неспецифическими данными неинвазивных исследований и техническими трудностями выполнения бронхоскопии детям 1-го года жизни. Основными методами лечения данной патологии являются резекция стенозированного участка бронха или его бужирование.

Описание клинического случая. Доношенная девочка от 1-й беременности, протекавшей с COVID-19. После рождения отмечалось резкое нарастание дыхательной недостаточности (ДН), в связи с чем на 5-й минуте жизни начата искусственная вентиляция лёгких (ИВЛ). В течение 1-го месяца жизни ребёнок находился на лечении по месту жительства, состояние оставалось крайне тяжёлым в связи с выраженной ДН. В возрасте 34 сут жизни девочка была переведена в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова с диагнозом «гипоплазия левого лёгкого» для дообследования и лечения. При компьютерной томографии с внутривенным контрастированием установлено, что правое лёгкое резко вздуто, средостение смещено влево, тотальный ателектаз левого лёгкого, при этом левая лёгочная артерия диаметром 3 мм, что исключало диагноз гипоплазии. Проведена бронхоскопия, обнаружено сужение просвета правого главного бронха. В связи с недостаточностью оксигенации и выраженной гиперкапнией, которые нарастали, несмотря на проводимую ИВЛ с жёсткими параметрами, в возрасте 35 сут жизни начата экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО). Наблюдалась стабилизация состояния ребёнка, что позволило провести пластику правого главного бронха в условиях ЭКМО. В послеоперационном периоде отмечалась постепенная положительная динамика по данным рентгеновского обследования в виде снижения вздутия правого лёгкого и расправления левого лёгкого. Через 2 мес после операции ребёнок был выписан без необходимости дотации кислорода.

При контрольном обследовании через 4 мес после операции — правое лёгкое подвздо, ателектаз левого лёгкого с положительной динамикой.

Заключение. При выраженном стенозе главного бронха по вентиляльному механизму развивается эмфизема лёгкого на стороне поражения, что приводит к компрессии здоровой паренхимы и развитию в ней необратимых изменений и формирования пневмофиброза. Именно поэтому при наличии у ребёнка тяжёлой ДН, требующей проведения ИВЛ с самого рождения, необходимо тщательное обследование трахеобронхиального дерева с применением рентгеновских и эндоскопических методов.

ДЛИТЕЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Прохоренкова М.О.¹, Носенко К.М.¹, Орлова М.А.¹

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.С. Потапов²

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, воспалительные заболевания кишечника, диагностика

Актуальность. Ежегодно отмечается тенденция увеличения распространённости воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), при этом дебют в 25% случаев приходится на возраст до 20 лет. Установлено, что длительная постановка диагноза ВЗК может приводить к развитию осложнений, задержке роста, повышению риска оперативного вмешательства в будущем.

Цель: определить факторы, влияющие на длительную диагностику ВЗК у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ историй болезни 364 детей, изучены основные демографические показатели — пол и возраст на момент постановки диагноза, а также данные анамнеза дебюта заболевания: время появления первых симптомов, обращения к врачу, постановки диагноза, первые симптомы заболевания, определены время диагностики, диагностическая задержка и ассоциированные с ней факторы риска.

Результаты. Среди 286 включённых пациентов 157 были с БК, 129 — с ЯК. Медиана времени диагностики при БК составила 7 мес, ЯК — 2 мес. Диагностическая задержка при БК составила более 18 мес, при ЯК — более 6 мес. Первыми симптомами при БК являлись боль в животе (39,5%), жидкий стул (31,2%), внекишечные симптомы (22,3%), при ЯК — примесь крови в стуле (69,8%), жидкий стул (64,3%), боль в животе (35,7%). Дебют БК с внекишечных проявлений являлся существенным фактором увеличения шанса диагностики более 7 мес в 8,88 раза ($p < 0,001$), более 18 мес — в 6,44 раза ($p < 0,001$). При этом отсутствие жидкого стула, примеси крови в стуле, субфебрильной температуры в начале БК были также связаны с пролонгированием диагностического этапа более 7 мес ($p < 0,05$), а отсутствие боли в животе и жидкого стула — > 18 мес ($p < 0,05$). Аналогично БК, самым значимым фактором диагностической задержки оказался дебют ЯК с внекишечных проявлений, что увеличивало шанс на диагностику > 6 мес в 4,98 раза ($p = 0,009$), а при наличии отсроченного визита к врачу — в 4,25 раза ($p = 0,002$). Также у мальчиков с ЯК шанс, что диагноз будет ставиться > 2 мес, оказался в 2,5 раза выше.

Заключение. Время диагностики связано с симптомами в дебюте заболевания. Длительная диагностика ВЗК — это многофакторная проблема, решение которой приведёт к улучшению качества жизни многих пациентов. Выявление факторов риска, связанных с длительной постановкой диагноза, может помочь заподозрить заболевание быстрее и вовремя направить больных к гастроэнтерологу.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ СЕЛЕКТИВНОГО ИНГИБИТОРА ЯНУС-КИНАЗ У РЕБЁНКА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Пушкарева А.Е.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.С. Потапов

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, воспалительные заболевания кишечника, лечение

Актуальность. Части пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника, которые не достигают адекватного ответа на биологическую терапию, назначают препараты янус-киназ, но примеров их применения у детей ещё мало.

Описание клинического случая. Мальчик А., 16 лет, поступил с жалобами на периодические боли в животе, отрыжку и изжогу. С октября 2020 г. ребёнку установлена болезнь Крона (БК) верхних отделов желудочно-кишечного тракта, ёнуоилеит и колит, воспалительная форма с внекишечными проявлениями, высокая степень активности, непрерывно-рецидивирующее течение. После верификации диагноза назначалась терапия преднизолоном, азатиоприном и месалазином. На фоне проводимого лечения сохранялась эндоскопическая активность заболевания, в связи с чем назначен ингибитор фактора некроза опухоли- α (ФНО- α) адалимумаб. На фоне применения адалимумаба сохранялась активность болезни, была произведена смена препарата на инфликсимаб, увеличена доза азатиоприна, отменён месалазин. Активность заболевания сохранялась, повторно назначен курс преднизолона, добавлен такролимус, азатиоприн отменён, доза инфликсимаба увеличена. Состояние ребёнка оценивалось как средней тяжести (PCDAI 20 баллов). Сохранялись эпизодические боли в животе, отрыжка и изжога. Наблюдался дефицит массы тела (SDS массы тела $-2,12$), в общем анализе крови тромбоцитоз, микроцитарная гипохромная анемия, СОЭ 24 мм/ч; уровни СРБ 17,57 мг/л и ферритина 153,75 нг/мл, IgG 18,41 г/л. При эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) были выявлены деформация просвета отводящей петли тонкой кишки; признаки нарушения эвакуации пищи из желудка; единичные эрозии тела желудка; протяжённый линейный рубец по малой кривизне тела желудка; реактивное утолщение складок кардии. Ребёнку была продолжена терапия системными глюкокортикостероидами. Учитываемая обострение БК по данным эндоскопического исследования, неэффективность высоких доз глюкокортикостероидов, азатиоприна, месалазина, такролимуса, отсутствие ответа на применение ингибиторов ФНО- α , а также высокий риск хирургических осложнений БК, после получения информированного согласия родителей и ребёнка была назначена терапии препаратом янус-киназ упадацитинибом в дозе 45 мг 1 раз в сутки, далее 15 мг 1 раз в сутки в качестве поддерживающей терапии. При применении упадацитиниба побочных эффектов не наблюдалось. Состояние пациента через 3 мес с положительной динамикой (PCDAI 15 баллов), отмечаются редкие жалобы на боли в животе, анализы крови без патологии. Содержание СРБ 10,60 мг/л, уровень ферритина 18,74 нг/мл, по ЭГДС сохраняются множественные глубокие язвы в отводящей петле тонкой кишки.

Заключение. Полученные данные позволяют рассматривать применение упадацитиниба как перспективный метод терапии БК у детей.

ПЕРВИЧНЫЙ ДИСТАЛЬНЫЙ ТУБУЛЯРНЫЙ АЦИДОЗ, ОСЛОЖНЁННЫЙ ГИПОКАЛИЕМИЕЙ, У ДЕВОЧКИ

Рагимова С.А., Азовцева И.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент А.А. Шевченко

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дистальный тубулярный ацидоз, диагностика, лечение

Актуальность. Диагностика дистального тубулярного ацидоза (ДТА) сложна из-за редкой встречаемости данной патологии и разнообразия клинических проявлений. Тяжесть состояния пациентов усугубляется развитием угрожающей для жизни гипокалиемии.

Описание клинического случая. Пациентка А. — ребёнок от 4-й беременности, 4-х срочных родов (1-я беременность — антенатальная гибель плода, 2-я, 3-я — здоровые дети). Масса тела при рождении 3300 г, оценка по Апгар 7/8. На 30-е сутки жизни госпитализирована с потерей массы тела до 23% и жалобами на отказ от питания. При анализе кислотно-щелочного состояния (КЩС) крови — декомпенсированный метаболический ацидоз. На основании изменений в КЩС крови и щелочной реакции мочи предположен ренальный тубулярный ацидоз. Начата инфузионная терапия с дотацией 4% раствора натрия гидрокарбоната. Состояние стабилизировалось, ребёнок был выписан домой. Через 20 дней девочка вновь поступила в отделение реанимации в состоянии сопора. По данным анализа КЩС крови — метаболический ацидоз, гипокалиемия. На фоне инфузионной терапии девочка стабилизировалась, однако с учетом ежедневного введения 7,5% раствора калия хлорида в дозе 5–12 мл, сохранялась стойкая гипокалиемия при стабильных показателях КЩС, которая привела к развитию клиники динамической кишечной непроходимости. Купирование гипокалиемии потребовало больших доз 7,5% раствора хлорида калия. Проведённые мероприятия способствовали стабилизации состояния, однако в связи с присоединением коронавирусной инфекции ребёнок был переведён в инфекционную больницу, где продолжалась инфузионная терапия с дотацией 7,5% хлорида калия и 4% раствора натрия гидрокарбоната. В возрасте 5 мес у больной проведён генетический анализ, обнаружен гетерозиготный вариант мутации в гене *ATP6V0A4*, что подтвердило диагноз ДТА. Большая консультирована генетиком. В динамике анализ КЩС крови в пределах референсных значений. Амбулаторно продолжен приём натрия гидрокарбоната и калия хлорида по жизненным показаниям.

Заключение. Существует ограниченное число данных о развитии гипокалиемии у пациентов с ДТА. Для предупреждения жизнеугрожающих состояний необходимо регулярно контролировать уровень электролитов у данной группы больных.

РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ У РЕБЁНКА

Рахимов С.А.¹, Бабкина В.С.²

Научный руководитель: канд. мед. наук И.Ю. Мейтель

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, хронический отит, холестеатома, лечение

Актуальность. Проблема повышения эффективности лечения хронического гнойного среднего отита (ХГСО) остаётся актуальнейшей в детской отиатрии. ХГСО может сопровождаться развитием холестеатомы в 19–63% случаев. При подозрении на холестеатому барабанной полости или аттика рекомендовано проведение малоинвазивной эндоскопической ревизии уха под контролем эндоскопа (Мейтель И.Ю. и др., 2021).

Описание клинического случая. Мальчик Р., 7 лет, пришёл на приём в НМИЦ здоровья детей в 2022 г. Жалобы на периодическое гноетечение из правого уха в течение последних 6 мес. В анамнезе аденотонзиллотомия, полипотомия правого уха, после чего начались данные жалобы. Из особенностей осмотра: АД: в ненатянутой части эпидермальная корка, формирующая ретракционный карман, нет данных за сохранность его целостности. Аудиометрия — норма слуха с кондуктивным компонентом справа. По данным КТ височных костей — сосцевидные отростки без снижения пневматизации, признаков деструкции нет. Установлен диагноз: Хронический правосторонний гнойный эптитимпанит. Холестеатома среднего уха справа? Состояние после полипотомии правого уха от 2022 г. Ретракционный карман правой барабанной перепонки. Выполнено хирургическое лечение: Эндоскопическая ревизия правого уха с удалением холестеатомы, каркасная тимпанопластика с коррекцией ретракционного кармана ненатянутой части барабанной перепонки справа. Показания к операции: полип барабанной полости в анамнезе — косвенный признак развития холестеатомы, стойкая ретракция с образованием эпидермальной корки в области аттика, периодические гноетечения из этого уха. Интраоперационно обнаружены эпидермальные массы в аттике, наличие холестеатомы подтверждено. Через 1 год после операции: аудиометрия — норма слуха. При МРТ височных костей — данных за рецидив холестеатомы нет.

Заключение. Эндоскопические подходы в хирургии уха у детей позволяют максимально рано выявлять холестеатому среднего уха, делать вмешательства максимально малоинвазивными и эффективными, сокращая время операции и сроки госпитализации, что особенно значимо в практике у детей.

ПОСЛЕДСТВИЯ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВРОЖДЁННЫМИ ФАКТОРАМИ ТРОМБОГЕННОГО РИСКА

Рогова А.С., Мартынов А.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.Я. Ильина

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

Ключевые слова: дети, церебральная ишемия,
тромбофилия, диагностика, лечение

Актуальность. Церебральная ишемия является одной из ведущих причин развития инвалидности и занимает 5-е место среди причин смерти детей в возрасте до 5 лет. При этом патогенетически развитие церебральной ишемии связано с гиперкоагуляцией на фоне факторов тромbogenного риска.

Цель: определить частоту синдромов перенесённой церебральной ишемии у детей 1-го года жизни с врождёнными факторами тромbogenного риска у женщин как с тромбофилией, так и с факторами тромbogenного риска.

Материалы и методы. Обследовано 80 детей 1-го года жизни с врождёнными факторами тромbogenного риска. В зависимости от наличия тромбофилии у матери дети были распределены на группы: 1-я группа — дети у женщин с тромбофилией ($n = 40$), 2-я группа — дети у женщин с носительством факторов тромbogenного риска ($n = 40$). Только женщины 1-й группы получали низкомолекулярные гепарины

Результаты. У обследованных детей обеих групп одинаково часто выявлялись полиморфизмы генов системы гемостаза: ингибитора активатора плазминогена (80 и 80%), метионин-синтазы редуктазы (60 и 82,5%; $p < 0,05$), интегрин альфа 2 (62,5 и 67,5%), факторов FXII (60 и 57,5%) и FXII (55 и 55%) и метилентетрагидрофолатредуктазы (52,5 и 57,5%). В периоде новорождённости у детей обеих групп диагностировалась церебральная ишемия I–II степени. Клинически в возрасте 1 мес жизни у детей 1-й группы по сравнению с детьми 2-й группы чаще отмечались синдромы мышечной дистонии (80 и 62,5%; $p < 0,05$) и повышенной нервно-рефлекторной возбудимости (22,5 и 12,5%). Синдром внутричерепной гипертензии (G93.2) определялся у каждого 3-го ребёнка в обеих группах (32,5 и 32,5%). Важно, что к 12 мес жизни у детей 2-й группы по сравнению с детьми 1-й группы чаще сохранялась доброкачественная внутричерепная гипертензия (70 и 52,5%). Синдромы мышечной дистонии (40 и 45%) и задержки психомоторного развития (12,5 и 12,5%) у детей обеих групп сохранялись к 1-му году жизни в равном проценте.

Заключение. Высокий процент диагностики последствий перенесённой церебральной ишемии у детей обеих групп к 1-му году жизни в виде доброкачественной внутричерепной гипертензии вызывает необходимость разработки адекватного алгоритма своевременной диагностики и лечения микроциркуляторных нарушений для профилактики перинатальных повреждений ЦНС у детей.

ПИЩЕВОЕ ПОВЕДЕНИЕ И ОЦЕНКА СОБСТВЕННОЙ ВНЕШНОСТИ У ПОДРОСТКОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-го ТИПА

Ромашевская К.Б., Павлова Д.С.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.В. Евдокимова

Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет Минздрава России,
Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: дети, сахарный диабет 1-го типа,
пищевое поведение

Актуальность. Подростки с сахарным диабетом 1-го типа (СД1) являются группой риска развития нарушений пищевого поведения из-за особенностей своего питания в связи с ограничением потребления углеводов, что сказывается на их самооценке и отношении к собственному телу.

Цель: определить взаимосвязи пищевого поведения и оценки собственной внешности у подростков с СД1.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 22 пациентов (9 мальчиков и 13 девочек) в возрасте 12–17 лет с СД1. Контрольную группу составили 18 условно здоровых подростков. Для исследования нарушений пищевого поведения был использован голландский опросник DEBQ, для оценки собственной внешности — шкала EDI; опросник отношения к собственному телу, шкала удовлетворённости собственным телом.

Результаты. У 11 подростков с СД1 выявлено расстройство пищевого поведения ограничительного типа; у 5 — эмоционального; у 3 — ограничительно-эмоционального; у 3 — эмоционально-экстернального. Дети с СД1 в большей степени недовольны своим телом, по сравнению со здоровыми, однако в некоторых вопросах отмечается, что они менее критичны к отдельным частям своего тела: бёдрам и боковым поверхностям. Больные СД1 не удовлетворены своим образом тела и внешностью. При этом здоровые дети в большей степени недовольны отдельными частями своего тела (формой и размерами головы и лица в целом, ушей, лба, ресниц, носа, языка, а также живота и длины тела). При ответе на вопросы, касающиеся фигуры, массы тела, походки, состояния кожи, таза, бёдер, коленей, голеней, ягодиц, рук и шеи, было показано, что подросткам с СД1, по сравнению с группой здоровых детей, не нравятся эти участки своего тела.

Заключение. У подростков с СД1 выявлены расстройства пищевого поведения по ограничительному и эмоциональному типам. Дети с СД1 не удовлетворены образом тела и собственной внешностью, что, возможно, связано с наличием у них заболевания. Неудовлетворённость своими частями тела (верхние и нижние конечности) обусловлена регулярными инъекциями инсулина. Эти обстоятельства требуют своевременной психотерапевтической помощи.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ВВЕДЕНИЯ БОТУЛИНИЧЕСКОГО ТОКСИНА ТИПА А ДЕТЯМ С НЕЙРОГЕННЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЁМ

Ромашова А.А., Галузинская А.Т., Борисова С.А.
Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, нейрогенный мочевой пузырь, лечение

Актуальность. Стандартной схемой ведения пациентов с нейрогенным мочевым пузырём (НМП) на фоне миелодисплазии является комбинация интермиттирующей катетеризации и приём М-холиноблокаторов. Внутридетрузорное введение препаратов ботулинического токсина типа А (БТА) является альтернативой лекарственной терапии, особенно у пациентов с побочными эффектами или невосприимчивых к традиционной медикаментозной терапии. Необходимость нормализации уродинамики обусловлена риском развития вторичных изменений верхних мочевыводящих путей, формирования хронической болезни почек. БТА вызывает продолжительную, но обратимую химическую денервацию детрузора, блокируя высвобождение нейромедиатора ацетилхолина в нервно-мышечных соединениях, тем самым помогая улучшить уродинамические параметры за счёт повышения растяжимости, цистометрической ёмкости мочевого пузыря, снижения внутрипузырного давления и гиперактивности детрузора.

Цель: определить эффективность внутридетрузорного введения БТА детям с формами НМП, находящимся на интермиттирующей катетеризации, резистентных к традиционной медикаментозной терапии.

Материалы и методы. Наблюдали 20 больных детей, которым проведено внутридетрузорное введение БТА по поводу рефрактерного НМП. Результаты лечения оценивали через 6 мес, критериями положительного результата являлись улучшение уродинамических показателей, увеличение сухих промежутков или отсутствие эпизодов недержания мочи, снижение объёма упускаемой мочи, улучшение показателя гиперактивности детрузора, уменьшение числа эпизодов инфекции мочевыводящих путей (ИМП).

Результаты. Внутридетрузорное введение БТА проведено 20 детям в возрасте 3–17 лет (медиана 8 лет 11 мес). У 9 (45%) детей получена положительная динамика в виде увеличения сухих промежутков и уменьшения объёма упускаемой мочи. У 13 (65%) детей отмечено улучшение уродинамических параметров по контрольной цистометрии. Улучшение показателя гиперактивности детрузора было отмечено как у клинически ответивших, так и у не ответивших на терапию больных. У 11 (55%) детей уменьшилось число эпизодов ИМП.

Заключение. Установлена высокая эффективность внутридетрузорного введения БТА: у 45% больных с НМП достигнут положительный результат лечения. Данная методика может быть рекомендована к применению у детей с НМП, резистентных к традиционной медикаментозной терапии, а также может рассматриваться как альтернатива аугментационной цистопластики.

РАСПРОСТРАНЕНИЕ КАРБАПЕНЕМАЗ У ГРАМОТРИЦАТЕЛЬНЫХ БАКТЕРИЙ В РАЗЛИЧНЫХ ОТДЕЛЕНИЯХ ДЕТСКОГО СТАЦИОНАРА

Садеева З.З., Новикова И.Е., Самойлова Е.А.
Научный руководитель: доктор мед. наук А.В. Лазарева

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, инфекции, карбапенемазы, разнообразие

Актуальность. Инфекции, вызванные карбапенемрезистентными грамотрицательными бактериями, являются актуальной проблемой в педиатрической практике. Это связано с их распространением и трудностями в терапии данных состояний.

Цель: охарактеризовать распространение карбапенемаз у грамотрицательных микроорганизмов в различных клинических отделениях.

Материалы и методы. Посев клинического материала осуществлялся на хромогенные питательные среды. Определение карбапенемаз проводили методом полимеразной цепной реакции в реальном времени.

Результаты. В 2022 г. было получено 187 изолятов, обладающих карбапенемазами.

Klebsiella pneumoniae (KP) с OXA-48 ($n = 40$) определена в отделении патологии новорождённых (НР) и детей раннего детского возраста (15 случаев), в ОРИТ НР и хирургии новорождённых по 6 случаев, в отделениях торакальной хирургии, урологии и ОРИТ по 3 случая, в отделениях ревматологии, пульмонологии, психоневрологии и хирургии по 1 случаю. KP с NDM ($n = 39$) была найдена в отделении патологии НР и детей раннего детского возраста — 11 случаев, в ОРИТ — 10 случаев, в отделении хирургии НР — 7 случаев, в ОРИТ НР — 6 случаев, в отделении торакальной хирургии — 2 случая, в отделениях ревматологии, пульмонологии, хирургии — по 1 случаю. Комбинация OXA-48 и NDM ($n = 18$) встречалась в отделении хирургии НР — 5 случаев, в ОРИТ НР — 4 случая, в отделении патологии НР и детей раннего детского возраста — 4 случая, в урологии — 3 случая, в отделениях ревматологии и психоневрологии по 1 случаю. KP с KPC ($n = 14$) определялась в отделении патологии НР и детей раннего детского возраста в 6 случаях, в ОРИТ НР — 3 случая, в ОРИТ — 2 случая, в отделениях торакальной хирургии, ревматологии и психоневрологии — по 1 случаю. В ОРИТ НР и хирургии НР определялись комбинации KPC с OXA-48/NDM — 4 эпизода.

У *Serratia marcescens* были только OXA-48 ($n = 21$) в отделениях патологии НР и детей раннего детского возраста — 15 случаев, в отделении хирургии НР — 5 случаев и в ОРИТ НР — 1 эпизод. У других энтеробактерий были только NDM ($n = 13$) в отделении патологии новорождённых и детей раннего детского возраста — 9 случаев, в хирургии НР — 3 случая и в ОРИТ НР — 1 эпизод. У *Pseudomonas aeruginosa* была найдена только VIM ($n = 38$) в ОРИТ — 11 случаев, в отделении патологии НР и детей раннего детского возраста — 10 случаев, в отделении хирургии НР — 4 случая, в ОРИТ НР — 3 случая, в отделении торакальной хирургии — 4 случая, в отделениях урологии и пульмонологии по 2 случая, в ревматологии и хирургии — по 1 случаю.

Заключение. У грамотрицательных микроорганизмов выявлено большое разнообразие карбапенемаз в разных клинических отделениях. Особенно часто такие микроорганизмы встречаются у НР детей и пациентов ОРИТ.

ВЛИЯНИЕ COVID-19 НА ИСХОДЫ БЕРЕМЕННОСТИ И ЗДОРОВЬЕ НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Саетгараев И.А., Хасанова Е.Т., Яковлева Н.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Л.П. Матвеева

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: коронавирусная инфекция, исходы
беременности, здоровье новорождённых детей

Актуальность. Многие аспекты влияния новой коронавирусной инфекции (НКВИ) на организм беременной женщины и новорождённого ребёнка ещё активно обсуждаются.

Цель: определить особенности влияния НКВИ на исходы беременности и состояние здоровья новорождённых детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 166 медицинских карт беременных женщин и 106 выписок из историй развития новорождённого ребёнка за период с июля по ноябрь 2020 г. Группу наблюдения составил 51 ребёнок от женщин с подтверждённой НКВИ во время беременности, в группу сравнения вошли 55 детей того же возраста от матерей без НКВИ.

Результаты. У 80 (48%) женщин, инфицированных НКВИ, беременность закончилась самопроизвольным абортom на 6–10-й неделе гестации. Инфицирование матерей у новорождённых группы сравнения произошло в III триместре беременности. У 130 (78,4%) женщин с НКВИ основным способом родоразрешения было кесарево сечение, у 72 (43,1%) женщин роды были преждевременными, в группе сравнения эти показатели были существенно ниже. В удовлетворительном состоянии с оценкой по шкале Апгар 8/10 баллов родилось в группе наблюдения 10 (19,6%) детей, в группе сравнения — 29 (52,7%) ($p < 0,001$). У матерей с НКВИ 39 (76,5%) детей родились в состоянии умеренной или средней асфиксии, 2 (3,9%) — с тяжёлой асфиксией. В группе сравнения детей с асфиксией было в 1,6 раза меньше. При этом была выявлена тесная корреляция между перенесённой НКВИ в первой половине III триместра и оценкой по шкале Апгар на 1-й минуте ($r = 0,8$; $t = 5,0$). Число новорождённых с массой тела ниже средней было значимо большим — 19 (34,5%) детей, чем в группе наблюдения. Показатели длины тела у новорождённых обеих групп существенно не различались. У 21 (41,4%) новорождённого от матерей с НКВИ наблюдалось дисгармоничное развитие. Доношенных новорождённых с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) в группе наблюдения было 18 (34,5%), а в группе сравнения — 8 (15,2%; $p < 0,05$).

Заключение. Беременные женщины с НКВИ имели высокий риск самопроизвольного аборта на ранних сроках гестации. Кесарево сечение явилось основным способом родоразрешения женщин с НКВИ. Новорождённые от матерей с НКВИ чаще рождались в асфиксии, для них были характерны дисгармоничное физическое развитие и ЗВУР.

ЗНАЧЕНИЕ СЕРОТОНИНА В ДИАГНОСТИКЕ СЕМЕЙНОЙ ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИИ У ДЕТЕЙ

Салахова К.Р.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф.
Д.И. Садыкова, доктор биол. наук, проф.
Р.Р. Нигматуллина

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, семейная гиперхолестеринемия,
серотонин, атеросклероз

Актуальность. Установлено, что наряду с семейной гиперхолестеринемией (СГХ) значимую роль в инициации сердечно-сосудистых болезней играет серотонин. Его избыточная концентрация оказывает повреждающее воздействие на стенки сосудов, стимулирует формирование атеросклеротических бляшек и усиливает тромбообразование.

Цель: определить концентрации серотонина, его метаболита — 5-гидроксииндолуксусной кислоты (5-ГИУК) и мембранного переносчика серотонина в плазме крови и тромбоцитах у детей с СГХ.

Материалы и методы. Проведено кросс-секционное обследование детей 2 групп. В основную группу вошли 58 детей в возрасте 5–17 лет с генетически подтверждённой СГХ. Референтную группу составили 58 условно здоровых детей того же возраста с уровнем общего холестерина в крови $< 5,2$ ммоль/л. Всем детям были проведены анализы крови и её липидного профиля, биохимический анализ крови и стандартная коагулограмма.

Результаты. Значимая разница была обнаружена лишь при сравнении показателей липидограммы. Концентрации липопротеидов низкой плотности у детей с СГХ были в 2 раза увеличены по сравнению с детьми контрольной группы. Установлено также существенное увеличение концентраций серотонина в плазме крови и тромбоцитах, 5-ГИУК и мембранного переносчика серотонина у детей с СГХ по сравнению с их условно здоровыми сверстниками. При этом были выявлены положительные корреляции между уровнями серотонина, мембранным переносчиком, 5-ГИУК и основными маркерами артериальной ригидности сосудов: толщиной комплекса интима-медиа общей сонной артерии и скоростью пульсовой волны, а также показателями липидограммы.

Заключение. Установлено, что серотонин и его мембранный переносчик участвуют в патогенезе болезней кровообращения атеросклеротического генеза. Увеличение концентраций серотонина и его мембранного переносчика стимулирует пролиферацию гладкомышечных клеток, изменяет соотношение коллагена и эластина в стенке сосудов, увеличивая риск раннего формирования сердечно-сосудистых болезней у детей. Серотонин, его метаболит и мембранный переносчик могут использоваться как лабораторные маркеры атеросклеротических изменений у детей.

ИЗМЕНЕНИЯ А-1-3-ДЕФЕНЗИНА ПРИ *HELICOBACTER PYLORI*- АССОЦИИРОВАННОМ ГАСТРИТЕ У ДЕТЕЙ

Сапронова О.Р., Охрименко А.А., Полушкин К.А.

Научные руководители: доктор мед. наук,
проф. Э.В. Дудникова, канд. мед. наук, доцент
А.С. Бадьян

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

Ключевые слова: дети, *Helicobacter pylori*-
ассоциированный гастрит, а-1-3-дефензин,
диагностика

Актуальность. В настоящее время активно обсуждается вопрос о естественном течении и вероятных исходах *Helicobacter pylori* (НР) инфекции у детей. Доказано существование НР-инфекции в качестве комменсала. Одним из направлений в рамках понимания возможного исхода инфекции может стать изучение α-дефензинов как неспецифической системы защиты растущего организма.

Цель: определить изменения уровней а-1-3-дефензина (HNP1-3) в крови при НР-ассоциированном гастрите у детей.

Материалы и методы. Обследованы 30 детей с НР-ассоциированным гастритом в стадии клинико-морфологического обострения. Уровень HNP1-3 определяли в сыворотке крови методом ИФА на анализаторе «TECAN Sunrise» с использованием тест-систем «Immunodiagnostik». Статистическая обработка данных осуществлялась с помощью пакета программ «SPSS Statistics 25».

Результаты. Нами выявлена значимая связь между уровнем HNP1-3 и тяжестью поражений слизистой оболочки желудка ($p = 0,034$). У детей с поверхностным поражением слизистой оболочки желудка уровень HNP1-3 в сыворотке крови составил $56,27 \pm 8,8$ нг/мл, а с умеренной активностью $149,77 \pm 34,76$ нг/мл. Содержание HNP1-3 было существенно увеличено у детей с высокой степенью воспалительных изменений слизистой оболочки желудка и у пациентов с её дистрофическими изменениями ($p < 0,001$). При анализе изменений уровня HNP1-3 в зависимости от наличия НР и степени его обсеменённости установлено значительное повышение уровня антимикробного пептида у больных НР-инфекцией ($p = 0,004$).

Заключение. Изменения уровней HNP1-3 в крови при различной активности НР-ассоциированного гастрита у детей свидетельствуют о патогенетической значимости HNP1-3 в формировании хронического гастродуоденита у детей.

ВЛИЯНИЕ ТЯЖЁЛОЙ ПРЕЭКЛАМПСИИ НА ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ И СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Саррахов Д.Д., Гилимханова А.Р., Юдицкий А.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
И.Н. Петрова

Ижевская государственная медицинская академия,
Ижевск, Россия

Ключевые слова: преэклампсия, новорождённые,
диагностика

Актуальность определяется необходимостью ранней диагностики и выявления риска развития преэклампсии, фетопла-

центарной недостаточности (ФН) и задержки развития плода (ЗРП). Тяжёлая преэклампсия (ТП) является одной из самых частых причин перинатальной заболеваемости, которые обусловлены недоношенностью, внутриутробной задержкой развития плода, а также гипоксией.

Цель: определить перинатальные исходы и показатели здоровья новорождённых, рождённых от матерей с ТП.

Материалы и методы. Обследовано 63 новорождённых, родившихся от 61 матерей с ТП. Обследование включало анализ течения беременности с количественным определением скрининговых показателей, соматического статуса и тяжести ФН. При рождении оценивали антропометрические показатели, тяжесть асфиксии и степень недоношенности новорождённых детей. Для статистической обработки данных использовалась программа «Statistica 13.0».

Результаты. Отягощённый акушерский анамнез наблюдался у 20 (32,8%) беременных женщин. Анализ анамнестических данных показал, что у 2 (3,3%) женщин диагноз ТП был установлен на сроке беременности $31,9 \pm 0,33$ нед. Соматические заболевания имели 45 (73,8%) беременных, инфекционно-воспалительные заболевания имели 18 (29,5%), маловодие/многоводие — 10 (16,4%), гестационный сахарный диабет — 7 (11,5%). При этом самыми значимыми осложнениями явились ФН у 32 (49,2%) женщин, ЗРП у 12 (19,7%), угроза прерывания беременности у 9 (14,8%). Содержание ассоциированного с беременностью протеина А плазмы (РАРР-А) составило $4,38 \pm 0,63$ мЕД/мл. Концентрация хорионического гонадотропина человека была $40,56 \pm 4,63$ мМЕ/мл. При ультразвуковой доплерографии было выявлено, что 1А степень плацентарной недостаточности наблюдалась у 46 (75,4%) беременных, 1Б степень — у 2 (3,3%), 2 степень — у 8 (13,1%), 3 степень — у 5 (8,2%) женщин. Все новорождённые родились недоношенными на сроке $31,9 \pm 0,33$ нед. Масса тела при рождении составила $1637,21 \pm 97,8$ г, длина тела при рождении $44,76 \pm 0,69$ см, средняя оценка по шкале Апгар на 1 мин — $7,025 \pm 0,15$ баллов, на 5-й минуте — $7,57 \pm 0,11$ баллов. Умеренную асфиксию при рождении имели 21 (33,3%) новорождённых, тяжёлую — 1 (1,6%).

Заключение. ТП является значимым фактором, отягощающим течение перинатального периода и ассоциирована с неблагоприятными исходами как для беременных, так и новорождённых детей.

ОСТРЫЙ ТОНЗИЛЛОФАРИНГИТ — ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ В ЛЕТНИЙ ПЕРИОД 2023 Г.

Сахабетдинов Б.А., Сахабетдинова К.Н.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Е.А. Самороднова

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, острый тонзиллофарингит,
лечение

Актуальность. Острый тонзиллофарингит (ОТФ) является распространённым заболеванием у детей, возникающим как при вирусных, так и при бактериальных инфекциях ротоглотки. Летом 2023 г. был отмечен пик заболеваемости ОТФ, что является нетипичным для летнего сезона.

Цель: определить клинико-эпидемиологические особенности ОТФ у детей в летний период 2023 г.

Материалы и методы. Проведён осмотр 168 пациентов в возрасте 2–15 лет и анализ их амбулаторных карт. Средний возраст детей — 9 лет, мода — 4 года, 8 лет. Гендерное распределение было следующим: мальчики — 48,2%, девочки — 51,8%.

Результаты. Жалобы пациентов следующие: слабость — 168 пациентов (100%), потеря аппетита — 123 (73,2%) пациента, повышение температуры до 39°C — 168 (100%) детей, до 40°C — 40 (23,8%) больных, боль в горле — у 89 (53%) детей, сухой кашель у 59 (35,1%) больных, 1–2-кратная рвота у 22 (13,1%) детей. 109 (64,9%) пациентов обратились на 1–2-й день болезни, им проведено стрептотестирование — из них у 70 (41,7%) пациентов — результат положительный, у остальных — отрицательный. 59 (35,1%) больных обратились на 3–4 и более дни болезни с продолжающейся лихорадкой до 39°C, как правило, в вечернее/ночное время. У этих пациентов обследование было дополнено проведением лабораторных анализов крови и мочи. При отсутствии признаков нейтрофильного лейкоцитоза в общем анализе крови больным назначалось обильное питье 50 мл/кг в сутки, щадящая диета, туалет полости рта и носа, при температуре тела более 38,5°C назначался парацетамол 10–15 мг/кг до 4 раз в день. При положительном стрептотесте и/или нейтрофильном лейкоцитозе назначалась антибиотикотерапия. Стартовым препаратом служил амоксициллин, при проведении ранее до полугода терапии амоксициллином, назначался амоксициллин + клавулановая кислота. Расчёт препарата производился на амоксициллин в дозе 50 мг/кг в сутки курсом 7 дней. Контроль эффективности антибиотикотерапии проводился через 72 ч от начала последней, у 22 (13,1%) больных потребовался бактериологический анализ из ротоглотки с определением патогенной флоры и чувствительности к антибактериальным препаратам, смена амоксициллина на кларитромицин в дозе 15 мг/кг в сутки в 2 приёма. Эффективность терапии составила 100%.

Заключение. ОТФ, преимущественно вирусной этиологии, формировался в летний сезон 2023 г. у детей в возрасте 3–4 и 7–9 лет. Стрептотестирование является необходимым инструментом при диагностике ОТФ у детей. Эффективность терапии амоксициллином в дозе 50 мг/кг в сутки при лечении ОТФ составляет 87%.

* * *

ОЦЕНКА КОМПЛАЕНТНОСТИ РОДИТЕЛЕЙ В ТЕРАПИИ ОСТРОЙ РЕСПИРАТОРНОЙ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ ЛЕЧЕНИЯ

Сахабетдинова К.Н., Сахабетдинов Б.А.

Научный руководитель: С.С.Торгачев

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, острые респираторные вирусные инфекции, лечение

Актуальность. Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) являются распространёнными заболеваниями в педиатрической практике. В лечение ОРВИ включены ограничивающий режим, частые прогулки на свежем воздухе, проветривание жилья, обильное тёплое питье, щадящая диета, туалет полости рта и носа и жаропонижающая терапия при температуре тела выше 38,5°C. Данная тактика может быть неэффективной при низкой приверженности родителей пациентов.

Цель: определить уровень комплаентности родителей к терапии ОРВИ у детей на амбулаторном этапе лечения.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 126 родителей детей, получающих лечение при ОРВИ лёгкой степени. Возраст пациентов составил 3–15 лет (медиана 9 лет). Гендерное распределение было следующим: мальчики — 66 (52,4%), девочки — 60 (47,6%).

Результаты. Неявка на приём врача-педиатра в рекомендованные даты отмечена у 49 (38,9%) пациентов, самостоятельное раннее прерывание ограничивающего режима — у 67 (53,2%), редкий туалет полости рта и носа — у 79 (62,7%). У 41 (32,5%) больного применяли жаропонижающую терапию (НПВС: парацетамол/ибупрофен) при температуре от 37,5°C, вместо от 38,5°C. При этом 18 (14,3%) больных применяли НПВС в недостаточных дозах, 10 (8%) — дозы НПВС, превышающие максимально разрешенные по весу. 54 (42,9%) больным были рекомендованы противовирусные препараты в виде назального рекомбинантного интерферона в курсовой дозе, однако отмечено нарушение кратности приёмов, длительности курса в 32 (59,3%) случаях. Нерегулярность приёмов лекарственных средств (ЛС) родители связывают с забывчивостью, малой информативностью сигнатур ЛС, отсутствием жалоб ребёнка в указанное время приёма ЛС. Причинами ранней отмены лечения являлись, со слов родителей, улучшение общего самочувствия ребёнка, отказ ребёнка от ЛС вследствие негативных органолептических свойств ЛС. Осложнённое течение в виде развития острого отита, острого синусита, острого бронхита и др. отмечено у 19 (15,1%) пациентов.

Заключение. Установлен низкий уровень комплаентности к терапии ОРВИ у детей. Это может быть связано с невнимательностью родителей на приёме у врача-педиатра, малой информативностью сигнатур ЛС.

* * *

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ПИТАНИЯ ПОДРОСТКОВ

Сираева А.Р., Глинкина А.В.

Научный руководитель: С.С.Таргачев

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: подростки, особенности питания

Актуальность. Вопросы питания детей являются значимыми факторами, которые следует учитывать как при диагностике различных форм патологии органов желудочно-кишечного тракта, так и для их профилактики.

Цель: определить особенности питания современных подростков.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 156 школьников в возрасте 13–17 лет (медиана 15 лет). Гендерное распределение: 81 (52%) мальчик, 75 (48%) девочек.

Результаты. Установлено, что 129 (82,7%) учащихся имеют полноценное питание не реже 3 раз в день, 27 (17,3%) подростков — более 3 раз в день. При этом с увеличением возраста детей отмечена тенденция к уменьшению частоты потребления продуктов питания. 128 (82%) подростков употребляют кисломолочные продукты реже 3–4 раз в неделю. 97 (62,2%) учащихся употребляют street- и fast-food, полуфабрикаты, чипсы и снеки регулярно, 36 (23,1%) детей — 1 раз в неделю, 23 (14,7%) учащихся — 1 раз в месяц. 56 (35,8%) подростков употребляют кофеинсодержащие энергетические

напитки (КЭН) объемом 300–500 мл регулярно, 61 (39,1%) — 1 раз в неделю и реже. С увеличением возраста детей имеет тенденция к частому и большому потреблению КЭН. Причиной этого учащиеся называют моду, стресс, ночную подготовку к занятиям. 58 (37,2%) опрошенных отметили жалобы на наличие дискомфорта или эпизодов боли в области живота, груди, головные боли, нарушения стула (у ⅓ — склонность к запорам), тошноту, изжогу, отрыжку.

Заключение. Лишь 82,7% подростков имеют полноценное питание. 62,2% учащихся регулярно употребляют в своём рационе street- и fast-food, полуфабрикаты. 35,8% подростков употребляют 300–500 мл КЭН регулярно.

ТЯЖЁЛЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У РЕБЁНКА С ПОЗДНЕЙ ГЕМОРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЁННЫХ

Смольяникова А.Б., Хохлова А.П.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: геморрагическая болезнь новорождённых, диагностика, осложнения

Актуальность. Геморрагическая болезнь новорождённых (ГБН) — патологическое состояние новорождённых и детей первых месяцев жизни, обусловленное дефицитом витаминов К-зависимых факторов свертывания крови и проявляющееся повышенной кровоточивостью. Выделяют 3 формы болезни: раннюю (первые 24 ч жизни), классическую (развивается на 2–7-е сутки) и позднюю (после 1 нед жизни). В связи с частыми поражениями ЦНС поздняя форма ГБН может приводить к серьёзному неврологическому дефициту у выживших детей.

Описание клинического случая. Ребёнок М. госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии многопрофильной детской больницы в возрасте 1 мес 14 дней с жалобами на рвоту с примесью крови, субфебрильную температуру тела. Ребёнок от 2-й беременности, 2-х срочных родов, масса тела при рождении 3500 г, длина 54 см, оценка по шкале Апгар 8/9. Ранний неонатальный период протекал без осложнений, ребёнок выписан из роддома на 3-и сутки, получал грудное вскармливание по требованию, профилактические прививки проведены по календарю. В течение 2 сут, предшествовавших госпитализации, отмечались неоднократная рвота кровавым содержимым, вялость, отказ от еды. При поступлении состояние крайне тяжёлое, обусловленное анемией (гемоглобин 79 г/л). Выявлены признаки гипокоагуляции. Установлено течение поздней формы ГБН. В неврологическом статусе: сопор, судорожный синдром. По данным нейросонографии и МРТ головы ребёнка определялось внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) II–III степени, незначительное расширение ликворных пространств головного мозга и смещение срединных структур. Принято решение вести больного консервативно с применением антигеморрагической, инфузионной, гемостатической, гемотрансфузионной и респираторной терапии. На фоне лечения удалось стабилизировать состояние ребёнка. Нейрохирургических вмешательств не потребовалось. На фоне проводимой противосудорожной терапии судороги не повторялись, однако были выявлены на-

растающие признаки неврологических расстройств в виде синдрома угнетения, гипотонии и гипорефлексии. Ребёнок находится под наблюдением невролога. Диагностированы нарушения мелкой и крупной моторики.

Заключение. Поздняя ГБН часто является причиной ВЖК разной степени выраженности, что сопровождается формированием различных неврологических осложнений. Частые неврологические осложнения при поздней форме ГБН определяют необходимость её профилактики у детей из группы риска и у детей на естественном вскармливании.

СИНДРОМ ДЕЛЕЦИИ 1Р36 У РЕБЁНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА — ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО КАРДИОЛОГА

Соколова А.А.¹, Сдвигова Н.А.²

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Е.Н. Басаргина

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, делеция 1р36, дисморфизм, кардиомиопатия

Актуальность. Синдром делеции 1р36 — часто встречающаяся (1 : 5000) хромосомная аномалия, характеризующаяся черепно-лицевым дисморфизмом, задержкой развития, умственной отсталостью, нарушением слуха, судорогами, пороками сердца и кардиомиопатией (КМП). Несмотря на распространённость, его диагностика у детей грудного возраста остается затруднённой, что, вероятно, обусловлено возникновением клинических проявлений по мере развития ребёнка и недостаточной настороженностью специалистов в отношении формирования такой патологии.

Описание клинического случая. Мальчик с неотягощённым семейным анамнезом родился доношенным с длиной тела 46 см и массой тела 2300 г. В роддоме было проведено эхокардиографическое обследование (ЭхоКГ). При ЭхоКГ был выявлен открытый артериальный проток 1,2 мм, межпредсердное сообщение 5 мм, в остальном — без особенностей. Консультирован кардиологом, назначен левокарнитин, на фоне приёма которого отмечались подергивания мышц ног, ЭЭГ не проводилась. В возрасте 3 мес появились жалобы на периферический цианоз, прерывистое кормление. При ЭхоКГ были определены дилатация левых отделов сердца с выраженным снижением сократительной способности миокарда (ФВ до 24–26%) и признаки некомпактного миокарда. При анализе концентрация N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пептида (NTproBNP) в крови превышала максимально допустимые значения и составила 7510 пг/мл. Ребёнок был направлен в кардиологическое отделение. При осмотре обращали на себя внимание низкопосаженные ротированные ушные раковины, множественные складки кожи, длинный фильтр, низкий рост, задержка моторного развития. Учитывая совокупность данных (низкий рост и масса тела при рождении, задержка физического развития, фенотипические особенности, судорожный синдром в анамнезе, дилатационная КМП с некомпактным миокардом), был заподозрен синдром делеции 1р36, который был подтверждён методом мультиплексной лигозависимой амплификации проб. Больному

была подобрана комплексная терапия сердечной недостаточности (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-блокаторы, петлевые диуретики, сердечный гликозид). На фоне лечения через 5 мес по данным ЭхоКГ размеры полостей сердца и сократительная способность миокарда нормализовались (фракция выброса 66%), уровень NTproBNP снизился до 150 пг/мл. В возрасте 6 мес отмечено возобновление судорожной активности на фоне интеркуррентной инфекции, больному подобрана противосудорожная терапия.

Заключение. Сочетание фенотипических особенностей, некомпактной КМП и неврологической симптоматики у детей раннего возраста часто встречается при хромосомных аномалиях, в том числе при синдроме 1р36. Своевременная диагностика позволяет определить прогноз заболевания и использовать мультидисциплинарный подход в ведении таких больных с привлечением специалистов разных профилей.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА КРУЗОНА

Соколова М.А., Слока В.Я.

Научные руководители: канд. мед. наук, доцент Е.А. Саркисян, канд. мед. наук, доцент Л.Д. Ворона

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

Ключевые слова: клинический случай, синдром Крузона, диагностика, лечение

Актуальность. Синдром Крузона (СК) — наследственный синдромальный краниосиностоз, проявляющийся деформациями мозгового (брахицефалия) и лицевого черепа. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, вызывается миссенс-мутацией в гене рецептора фактора роста фибробластов-2 (*FGFR2*). Встречается у 1 из 60 000 новорождённых.

Описание клинического случая. Девочка А., 7 лет, поступила в хирургическое отделение с жалобами на затруднённое носовое дыхание, гнусавый оттенок голоса, экзофтальм, отёк век и покраснение глаз. Родилась от 2-х своевременных родов. При рождении масса тела 3600 г, длина тела 56 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Диагноз «Краниосиностоз. Синостозная лобная плагиоцефалия справа» поставлен в неонатальном периоде, оперативное лечение не проводилось. Синдромальных краниосиностозов в семье не было. У ребёнка диагностировано нарушение конфигурации черепа по типу лобной плагиоцефалии справа, сглаженность и деформация лобной области в виде уплощения, смещение лобного бугра вверх и наружу, уменьшение и подъём верхнего края глазницы. Справа отмечалось выбухание лобно-височной области. Нервно-психическое развитие в возрасте 7 лет соответствовало возрасту. Большой была выполнена краниопластика с фиксацией титановыми минипластинами. Металлоконструкции были удалены через 6 мес. Выявлен конъюнктивит, эрозия роговицы правого глаза, экзофтальм. Проведена блефароррафия для профилактики ксероза, кератита и потери зрения. На основании выявленного симптомокомплекса и молекулярно-генетического анализа (в 9 экзоне гена *FGFR2*) поставлен диагноз «Синдром Крузона». Рекомендовано наблюдение педиатра, невролога, оториноларинголога, челюстно-лицевого хирурга, нейрохирурга.

Заключение. Синдром Крузона нередко развивается в результате новых мутаций. Деформация черепа может проявляться в виде лобной плагиоцефалии. Нервно-психическое развитие ребёнка с этим синдромом зависит от характера костно-шовных аномалий, степени поражения головного мозга в результате повышенного внутричерепного давления и своевременности хирургической коррекции.

ИЗМЕНЕНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ РАЗНЫХ КОНСТИТУЦИОНАЛЬНЫХ ТИПОВ ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ АДЕНОИДИТЕ

Султанов И.С.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент И.Е. Бобошко

Ивановская государственная медицинская академия, Иваново, Россия

Ключевые слова: дети, конституция, реабилитация

Актуальность. Использование типов конституции позволяет обеспечить персонализированный подход в лечении и реабилитации детей с различными формами хронической патологии, что способствует повышению реабилитационного потенциала и качества жизни больных.

Цель: провести комплексную оценку изменений состояния здоровья детей 4–7 лет разных типов психоконституции с хроническим аденоидитом.

Материалы и методы. Обследовано 154 ребёнка 4–7 лет с верифицированным диагнозом хронического аденоидита. Контрольную группу составили дети со сниженной резистентностью без хронического аденоидита. Дети обеих групп были распределены при помощи шкалы направленности психической активности на интро- и экстравертов. Изучали анамнез детей с хроническим аденоидитом, показатели физического и нервно-психического развития.

Результаты. Выявлены особенности в анамнезе детей экстра- и интровертивного типов: у интровертов в генеалогическом анамнезе значительно чаще отмечались сахарный диабет, неврастения, аллергические и гнойно-септические заболевания, у экстравертов — ожирение, мочекаменная, желчекаменная и гипертоническая болезни, атеросклероз, мигрень. Интроверты имели отягощённость по атопии, лимфопротрифии и тимомегалии, для экстравертов были характерны сильные поствакцинальные реакции, стигматизация лица и мозгового черепа. У интровертов чаще наблюдался затяжной характер острых респираторных заболеваний с субфебрильной лихорадкой и склонностью к бронхоспазму, респираторным аллергозом, осложнениям в виде отитов. У экстравертов — кратковременная лихорадка со склонностью к фебрильным судорогам. У больных хроническим аденоидитом обеих групп было выявлено нивелирование сильных и усугубление слабых сторон физической и нервно-психической организации, резкое снижение показателей резистентности (дети с хроническим аденоидитом болели острыми респираторными инфекциями 8 и более раз в год) по сравнению с контрольной группой.

Заключение. Комплексная оценка здоровья детей разных типов психоконституции с хроническим аденоидитом выявила особенности анамнеза, физического, нервно-психического развития и клинического течения заболеваний у данных детей, что необходимо учитывать при включении в индивидуальную программу реабилитации, составляющую ос-

нову амбулаторного сопровождения пациента и включающую рекомендации по организации режима дня, питанию, методам повышения резистентности.

* * *

ПАРВОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У РЕБЁНКА 5 ЛЕТ

Суслопарова П.С., Муленкова А.В.

Научные руководители: доктор мед. наук, проф. Г.И. Смирнова, доктор мед. наук, проф. А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: клинический случай, парвовирус, инфекционная эритема, диагностика

Актуальность. Инфекция, вызванная парвовирусом В19V, широко распространённое заболевание, часто дебютирует в виде инфекционной эритемы, которая описывается как «пятая болезнь». Основной мишенью парвовируса являются клетки эритроидного ростка. Тропизм к эритроидным клеткам связан с Р-антигеном крови, который служит рецептором для вируса. Болеют дети 4–10 лет в зимне-весенний период. Цикличность эпидемических вспышек — 3–6 лет. Выделяют 5 форм заболевания: 1) инфекционная эритема; 2) артропатия; 3) транзиторный апластический криз; 4) апластическая анемия; 5) врождённая инфекция, приводящая к водянке плода, внутриутробной гибели плода или выкидышу. В настоящее время специфического лечения нет.

Описание клинического случая. В инфекционное отделение поступил мальчик 5 лет. Заболел 2 дня назад, когда на теле были замечены необильные зудящие мелкоочечные элементы сыпи в правой подмышечной впадине, в межпальцевых промежутках кистей и левой стопы, в паховой области. На следующий день отметили повышение температуры тела до фебрильных цифр. Ночью, на высоте лихорадки, отмечено появление новых элементов сыпи на правой боковой поверхности шеи, туловище, конечностях. Появились отёк и болезненность в области левого голеностопного сустава. При поступлении состояние средней тяжести, на коже туловища, конечностях, межпальцевых промежутках видны элементы умеренно зудящей папуло-пурпурной сыпи ярко-красного цвета, сливной в области левого голеностопного сустава, правой подмышечной впадины и паховой области. В области левого голеностопного сустава умеренный отёк, местное повышение температуры. При УЗИ органов брюшной полости выявлено увеличение мезентериальных лимфатических узлов. В клиническом анализе крови — относительный моноцитоз; реакция на скрытую кровь в кале — следы; исследование на ДНК Parvovirus B19 — положительно. На основании имеющихся данных выставлен диагноз: Парвовирусная инфекция. Лечение — жаропонижающие средства, регидратация. На фоне проводимой терапии состояние с положительной динамикой в виде стойкой нормализации температуры тела, угасания кожного и суставного синдромов, отсутствия воспалительной активности.

Заключение. В представленном клиническом случае отражены особенности диагностики и дифференциальной диагностики с ОРВИ, инфекционной и неинфекционной экзантемой в детском возрасте, т.к. от правильной верификации клинического диагноза зависит своевременность и адекватность лечения.

* * *

ВАКЦИНАЛЬНЫЙ СТАТУС ПАЦИЕНТОВ РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ

Теликова С.В.¹, Ломакина О.Л.²

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН Е.И. Алексеева

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;
²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: ревматические болезни, вакцинация

Актуальность. Течение ревматических болезней и проведение иммуносупрессивной терапии способствуют росту коморбидных инфекционных состояний у пациентов с этой патологией. Ключевое направление в профилактике подобных осложнений — вакцинация.

Цель: определить вакцинальный статус пациентов с ревматическими заболеваниями.

Материалы и методы. В работе участвовали 42 респондента в возрасте 4–18 лет (средний возраст — 12 лет), мальчиков — 52% (22/42), девочек — 48% (20/42). Проведён анализ индивидуальных историй болезни, сертификатов вакцинации детей с подтверждёнными ревматическими заболеваниями.

Результаты. Юношеский полиартрит серонегативный встречался в 29% случаев, пауциартикулярный юношеский артрит — в 24%, юношеский артрит с системным началом — в 14%, юношеский анкилозирующий спондилит — в 12%, юношеский ревматоидный артрит — в 9%, системный склероз — в 7%, юношеский дерматомиозит — в 5%. Пациентам проводилась терапия нестероидными противовоспалительными средствами, глюкокортикостероидами, иммуносупрессивными лекарственными средствами, включая генно-инженерные биологические препараты. Установлено, что до выявления ревматического заболевания курс первичной иммунизации против эпидемического паротита и кори прошли 90% детей, против дифтерии, коклюша, столбняка и полиомиелита — 88%. На долю вакцинированных от туберкулёзной инфекции и краснухи пришлось 83%, от гепатита В — 76%. Профилактика сезонного гриппа проводилась 23% пациентов, пневмококковой и гемофильной инфекций — 16% и 14% соответственно, гепатита А и клещевого энцефалита — 5%. На фоне манифестации основного заболевания отмечено снижение темпов вакцинации/ревакцинации. С нарушением графика Национального календаря иммунизацию продолжили 38% пациентов. В приоритете — предупреждение дифтерии, коклюша и столбняка — 50% вакцинированных, на втором месте — профилактика эпидемического паротита, кори и пневмококковой инфекции — 38%. Продолжили вакцинироваться от краснухи и гемолитической инфекции 25% респондентов, от сезонного гриппа, энцефалитной и менингококковой инфекций — 19%.

Заключение. Регистрируемый спад вакцинации отражает информационную лабильность среди специалистов медицинского профиля по вопросам безопасности, целесообразности и эффективности вакцинации детей с ревматическим заболеванием.

* * *

MELAS-СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО КАРДИОЛОГА

Тихоновский П.А., Сдвигова Н.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Е.Н. Басаргина

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, митохондриальные болезни, MELAS-синдром, диагностика

Актуальность. MELAS-синдром относится к группе митохондриальных болезней (МБ), характеризуется полиорганным поражением с вовлечением нервной, мышечной, сердечно-сосудистой и эндокринной систем, включает такие формы патологии, как митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсультподобные состояния, кардиомиопатии (КМП), нарушения ритма, что затрудняет диагностический поиск и своевременное лечение.

Описание клинического случая. У девочки М. в 6 лет 3 мес после острой респираторной вирусной инфекции появились слабость при физической нагрузке, учащённое сердцебиение. Лабораторно отмечалось повышение активности КФК-МВ 233,9 ЕД/л; активность ЛДГ 1654 ЕД/л. Исключены аминокислотопатии, органические ацидурии и дефекты бета-окисления. При ЭхоКГ выявлено снижение ФВ до 50%, при ЭКГ — тахикардия с ЧСС 145 уд/мин. Заподозрен вирусный миокардит, назначена кардиометаболическая терапия. В возрасте 6 лет 7 мес госпитализирована в кардиологическое отделение. Обращало внимание низкое физическое развитие (рост 107 см, масса тела 14 кг). Лабораторно: активность КФК 331 ЕД/л; КФК-МВ 41,2 ЕД/л; ЛДГ 532 ЕД/л; уровень N-концевого пропептида натрийуретического гормона (NTproBNP) 629 пг/мл. При ЭхоКГ установлено повышение трабекулярности апикального и медиального сегментов задней стенки левого желудочка, умеренное снижение фракции выброса до 53% по *Simpson*. При холтеровском мониторировании ЭКГ — тахикардия в течение суток. Ребенку подобрана терапия (иАПФ, антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР), бета-блокатор, сердечный гликозид). Через 6 мес на фоне лечения уровень NTproBNP не увеличен, улучшилась сократительная способность миокарда, нормализовался ритм сердца, однако сохранились повышенными активностью ЛДГ 796 ЕД/л, КФК 306 ЕД/л, КФК-МВ 41,2 ЕД/л, лактат 6,7 ммоль/л, присоединилась слабость в ногах. При МРТ головного мозга данные за очаговое/объёмное поражение отсутствуют. При электронейромиографии нижних конечностей признаков поражения периферических нервов нет. Дифференциальный диагноз проводился между наследственными формами КМП и дебютом нервно-мышечного заболевания.

По данным молекулярно-генетического анализа был выявлен патогенный нуклеотидный вариант *n.144>G* в гене *MT-TL-1*, который описан у пациентов с синдромом MELAS. Иницирована метаболическая терапия, продолжены коррекция ХСН и антиаритмическая терапия.

Заключение. Внезапное начало, прогрессирующее течение, пролонгированное повышение уровня лактата в крови, признаки поражения со стороны сердечно-сосудистой, нервной, эндокринной системы, скелетной мускулатуры, должны настораживать детского кардиолога в отношении МБ. Несмотря на отсутствие специфического лечения, раннее назначение метаболической терапии, коррекция сопут-

ствующей патологии, позволяют улучшить прогноз при этих формах патологии.

ОПУХОЛИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ

Тишкин Г.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук Е.Ю. Дьяконова

Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова, Москва, Россия

Ключевые слова: обзор, дети, опухоли печени, диагностика

Актуальность. Опухоли печени у детей — достаточно редкие формы патологии: их частота составляет 0,5–4,0% всех новообразований детского возраста. Злокачественные опухоли составляют до 66% от их числа.

Цель: выявить актуальные особенности диагностики и лечения злокачественных опухолей печени у детей.

Материалы и методы. Был выполнен систематический обзор литературы по теме «Опухоли печени у детей» в PubMed и в поисковой системе Google Scholar.

Результаты. Среди злокачественных опухолей печени самыми распространёнными являются гепатобластома и гепатоцеллюлярная карцинома. Гепатобластома — эмбриональная опухоль, составляющая до 80% всех злокачественных опухолей печени у детей, в 90% случаев наблюдается в первые 5 лет жизни, средний возраст постановки диагноза — 18 мес. Заболевание протекает бессимптомно либо симптомы неспецифичны. У 90% пациентов повышается уровень альфа-фетопротеина (АФП). При УЗИ опухоль выглядит как гиперэхогенное солидное образование, поражающее правую долю печени. Методом выбора при лечении является тотальная резекция новообразования и применение химиотерапии. В случае неоперабельной опухоли возможно выполнение ортотопической трансплантации печени. Гепатоцеллюлярная карцинома составляет до 23% от всех злокачественных опухолей печени у детей, как правило, встречается у детей 10–14 лет, средний возраст начала заболевания — 12 лет. Жалобы также неспецифичны. При обнаружении опухоли уже даёт метастазы. Методом выбора при лечении является полное удаление опухоли. Общая выживаемость составляет менее 30%. Билиарная рабдомиосаркома, ангиосаркома и рабдоидная опухоль печени редки. К доброкачественным опухолям печени у детей относятся инфантильная гемангиома (до 14% всех опухолей печени), мезенхимальная гамартома (6–8%), очаговая узловая гиперплазия (2%), аденома печени (2%) и тератома (< 1%).

Заключение. Опухоли печени у детей характеризуются ранним возникновением, неспецифичным течением и высокой частотой злокачественных новообразований. Поэтому при обнаружении неспецифичных симптомов дискомфорта в брюшной полости их важно включать в дифференциальную диагностику. При подозрении на новообразование необходимо выполнить анализ уровней АФП в крови, провести КТ и МРТ с внутривенным контрастированием брюшной полости и выполнить биопсию. В случае подтверждения наличия злокачественного образования требуется хирургическое лечение, проведение химиотерапии и в некоторых случаях — трансплантации печени.

СОЧЕТАНИЕ МУКОВИСЦИДОЗА И СЕМЕЙНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Ткаченко Д.К.¹, Игнатова А.С.²

Научный руководитель: доктор мед. наук проф. О.И. Симонова

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, муковисцидоз, гипертрофическая кардиомиопатия

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем. МВ является самым распространённым потенциально летальным аутосомно-рецессивным заболеванием у европейцев, которое вызывается мутацией в гене трансмембранного регулятора проводимости (CFTR). CFTR встречается в тканях миокарда, однако в то время как лёгочное сердце является хорошо изученной патологией, сердце обычно не рассматривается как орган, который затрагивается при МВ в первую очередь. Данные относительно патологии сердца при МВ являются спорными и пока неясно, связаны ли проявления МВ с тяжестью болезни сердца.

Цель: определить значимость сочетания МВ и семейной гипертрофической кардиомиопатии у больного ребенка.

Описание клинического случая. Пациент С., 18 лет, симптомы МВ проявились на 3-й день жизни. Диагноз МВ установлен в возрасте 1 года жизни, подтверждён генетически: *F508del/G542x*. В возрасте 6 лет у больного впервые был выявлен рост *Pseudomonas aeruginosa*, 4 раза в год проходил стационарное лечение с проведением внутривенно антибактериальной терапии, без эффекта. В отделении пульмонологии наблюдается с 11 лет. В возрасте 12 лет на основании данных обследования выставлен диагноз «Кардиомиопатия, гипертрофический фенотип, необструктивная форма, семейная». Из анамнеза известно, что отец мальчика страдает гипертрофией межжелудочковой перегородки. Была подобрана комплексная терапия хронической сердечной недостаточности, на фоне которой отмечалась положительная динамика в течении основного заболевания. В 2021 г. больному была назначена таргетная терапия МВ (ивакафтор + тезакафтор + элексакафтор + ивакафтор), на фоне которой наблюдалась выраженная положительная динамика. Через год по данным ЭхоКГ выявлены признаки гипертрофической кардиомиопатии с гипертрофией перегородочных и передних сегментов левого желудочка, недостаточностью митрального клапана I степени, уменьшением полости левого желудочка, умеренной дилатацией левого предсердия, нарушением диастолической функции левого желудочка по I типу. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ — одиночные желудочковые и наджелудочковые экстрасистолы, признаки желудочковой аритмии. Помимо базисной терапии по МВ получает биспролол, спиронолактон под контролем кардиолога.

Заключение. Течение МВ у пациента осложняется ремоделированием миокарда, включающим в себя гипертрофию левого желудочка, что приводит к фокальному замещению и диффузному интерстициальному фиброзу миокарда. Обострения МВ связаны с нарушением сократимости миокарда. Про-

гноз зависит от сбалансированной терапии двух тяжёлых коморбидных состояний.

* * *

СУТОЧНОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ ЭКГ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ЭКСТРАСИСТОЛИЕЙ

Тягушева Е.Н., Науменко Е.И.

Научный руководитель: В.М. Крупнова

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарева, Саранск, Россия

Ключевые слова: дети раннего возраста, холтеровское мониторирование, экстрасистолия

Актуальность. В последние годы число новорождённых и грудных детей с нарушениями ритма сердца возрастает. Это связано с совершенствованием диагностических возможностей и улучшением их выявляемости. Холтеровское мониторирование (ХМ) проводится детям 1-го года жизни с различными формами патологии.

Цель: провести анализ суточного мониторирования ЭКГ у детей 1-го года жизни с экстрасистолией.

Материалы и методы. Проведён анализ данных ХМ ЭКГ 124 детей с наджелудочковой экстрасистолией. Оценивали частоту сердечных сокращений (ЧСС): ЧСС_{min}, ЧСС_{max}, ЧСС средняя, ЧСС дневная, ЧСС ночная, ЧСС во время бодрствования, паузы RR, QT, QTc. Дети были распределены на 2 группы: 1-я — опытная, в которую были включены дети с экстрасистолией ($n = 60$); 2-я — контрольная, дети без экстрасистол ($n = 64$). Первая группа была подразделена на 3 подгруппы: А — с числом экстрасистол 1–5 тыс. ($n = 20$), В — от 5 до 10 тыс. экстрасистол ($n = 14$), С — более 10 тыс. ($n = 26$).

Результаты. Установлено, что ЧСС_{min} была значимо ниже у детей 1-й группы, причём у детей в подгруппе С она была самой низкой ($p < 0,005$). ЧСС_{max} была увеличена у детей 2-й группы, у детей с числом ЭС более 10 тыс. ЧСС_{max} была достоверно увеличена, чем у детей подгрупп А и В. Средняя ЧСС находилась в пределах нормы. ЧСС в дневное время сна была максимально выражена у детей в подгруппе В, а в ночное время сна — у детей в подгруппе С. Во время бодрствования ЧСС преобладала у детей с числом ЭС более 5 тыс. в группах В и С ($p > 0,05$). Длительность электрической систолы QT и QTc составила: QT $0,284 \pm 0,002$ и $0,277 \pm 0,002$ мс соответственно; со склонностью к более высоким значениям у детей с ЭС (в подгруппе А — $0,290 \pm 0,004$ мс; в подгруппе В — $0,277 \pm 0,003$ мс; в подгруппе С — $0,282 \pm 0,004$ мс). Длительность интервала QTc также существенно не различалась ($444,43 \pm 3,58$ и $430,2 \pm 3,06$ мс), но преобладала у детей с ЭС (в подгруппе А — $447,50 \pm 4,02$ мс; в подгруппе В — $449,8 \pm 6,9$ мс; в подгруппе С — $452,00 \pm 8,11$ мс). У всех детей продолжительность интервала QTc не превышала 450 мс. Паузы ритма преобладали у детей 1-й группы, максимальное значение у детей подгруппы С ($980,1 \pm 114,2$ мс).

Заключение. Наши данные свидетельствуют о превалировании активности парасимпатической нервной системы у детей 1-го года жизни. Изменения показателей вариабельности ритма также указывают на преобладание активности парасимпатической нервной системы у детей раннего возраста с экстрасистолией.

* * *

ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА**Усинская О.А.****Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. А.В. Еремеева**

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

Ключевые слова: клинический случай, гистиоцитоз из клеток Лангерганса, диагностика, лечение

Актуальность. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) — это неопластическое гистиоцитарное заболевание, относится к числу крайне редких опухолевых заболеваний гистиоцитарного происхождения, в основе которого лежит аномальная пролиферация и накопление в тканях патологических клеток Лангерганса с локальным повреждением поражённых органов. Клинические проявления заболевания чрезвычайно разнообразны. У одних больных выявляются изолированные поражения костей, у других — генерализованные поражения различных органов. Заболеваемость оценивается в 5 случаев на миллион детей, чаще всего встречается у детей от 1 года до 3 лет. Редкость встречаемости, наличие бессимптомных форм, а также полиморфизм клинической картины делает ГКЛ одним из наиболее труднодиагностируемых заболеваний в педиатрической практике.

Описание клинического случая. Девочка 3 суток жизни переводится из роддома в инфекционное отделение с направляющим диагнозом: «Врождённая инфекционная болезнь неуточнённая». Из анамнеза известно, что ребёнок родился от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, острого цистита, анемии у матери с отягощённым анамнезом по герпесу. С рождения на коже головы, туловища у девочки отмечались единичные везикулы, на месте разрешившихся элементов образовывались корочки. В отделении была проведена ПЦР крови на ДНК герпеса 1, 2 типов, результат отрицательный. Лабораторные маркеры крови — без признаков системного воспаления. По инструментальным исследованиям — без особенностей. Результаты посевов с кожи — отрицательные. Состояние было расценено как неонатальная инфекция кожных покровов, назначена антибактериальная терапия. Ребёнок был выписан домой с улучшением — элементы сыпи регрессировали. Через несколько дней мать отметила появление новых элементов сыпи, участковый педиатр рекомендовал госпитализацию. В неонатальном отделении Морозовской ДГКБ было проведено комплексное инструментально-лабораторное исследование, в том числе биопсия кожи. Был установлен диагноз: Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, начата химиотерапия с положительным эффектом.

Заключение. Сочетание тщательно собранного анамнеза, умение видеть характерные морфологические элементы сыпи, а также правильная трактовка инструментально-лабораторных исследований крайне важна в быстрой постановке редкого диагноза. Ведь от скорости постановки онкологического диагноза во многом зависит его прогноз.

* * *

НОРМАТИВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СТИМУЛЯЦИОННОЙ ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**Фисенко Д.А., Попович С.Г.****Научные руководители: доктор мед. наук, проф. Л.М. Кузенкова, доктор мед. наук А.Л. Куренков**

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, диагностика, стимуляционная электронейромиография, спинальная мышечная атрофия

Актуальность. Показатели стимуляционной электронейромиографии (ЭНМГ), в первую очередь амплитуда М-ответа, применялись в ряде клинических исследований для оценки эффективности лечения детей со спинальной мышечной атрофией (СМА) на фоне патогенетической терапии (нусинерсен). В России отсутствуют верифицированные нормативные показатели стимуляционной ЭНМГ у детей раннего возраста, поэтому их определение актуально. В 2023 г. в России стартовал неонатальный скрининг на выявление пациентов с СМА для ранней инициации патогенетического лечения. Наличие возрастных нормативных показателей ЭНМГ является одним из этапов определения электрофизиологических критериев эффективности патогенетической терапии.

Цель: определить нормативные параметры стимуляционной ЭНМГ у детей без неврологической патологии в возрасте 2–6, 7–12, 13–24 мес.

Материалы и методы. Обследовано 64 условно здоровых ребёнка — из них 21 в возрасте 2–6 мес, 22 — в возрасте 7–12 мес, 21 — в возрасте 13–24 мес. ЭНМГ проводили с помощью 2-канального электронейромиографа «Нейро-МВП-Микро» при электрической стимуляции локтевого нерва и регистрации М-ответа с мышцы, отводящей пятый палец кисти. Это позволило определить основные параметры негативного пика М-ответа: латентность, амплитуду и площадь, а также рассчитать скорость распространения возбуждения (СРВ) по дистальной части локтевого нерва. Полученные данные подчинялись нормальному распределению и для каждого параметра были представлены в виде среднего и стандартного отклонения ($M \pm SD$), минимального и максимального значения (min–max).

Результаты. У детей в возрасте 2–6 мес амплитуда М-ответа составила $5,0 \pm 1,3$ (3,0–8,0) мВ; площадь М-ответа — $9,1 \pm 2,1$ (5,5–12,9) мс×мВ; латентность — $2,2 \pm 0,2$ (1,6–2,5) мс; СРВ — $37,5 \pm 5,4$ (27,5–48,9) м/с. У детей в возрасте 7–12 мес амплитуда М-ответа составила $6,2 \pm 1,3$ (3,8–9,3) мВ; площадь М-ответа — $11,7 \pm 3,0$ (6,5–18,6) мс×мВ; латентность — $2,0 \pm 0,2$ (1,4–2,4) мс; СРВ — $48,4 \pm 4,1$ (42,1–55,2) м/с. У детей в возрасте 13–24 мес амплитуда М-ответа составила $6,4 \pm 0,6$ (5,0–7,3) мВ; площадь М-ответа — $13,3 \pm 2,8$ (9,8–18,2) мс×мВ; латентность — $2,2 \pm 0,2$ (1,8–2,5) мс; СРВ — $52,6 \pm 3,8$ (41,8–57,3) м/с.

Заключение. Впервые получены нормативные параметры стимуляционной ЭНМГ у детей без неврологической патологии в возрасте 2–6, 7–12, 13–24 мес, что позволит объективизировать нейрофизиологические показатели при нервно-мышечных заболеваниях у детей раннего возраста.

* * *

КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ КАК МАСКИ БОЛЕЗНИ КРОНА У ДЕТЕЙ

Хватова Е.И.

Научный руководитель: доктор мед. наук
Е.Ю. Дьяконова

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, кишечная инфекция

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — аутоиммунное заболевание, носящее хронический рецидивирующий характер, при котором развивается гранулематозное воспаление на протяжении всего желудочно-кишечного тракта. Клинические проявления болезни Крона протекают под маской кишечной инфекции. Лихорадка, боли в животе, рвота, диарея, снижение массы тела усложняет своевременную постановку диагноза с назначением специфической терапии, что может вызвать осложнённое течение БК, нуждающееся в хирургическом лечении.

Цель: определить роль кишечной инфекции как манифестации БК.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 86 оперированных детей в возрасте от 3 до 17 лет 6 мес. У всех больных проанализированы возраст первых клинических проявлений БК, сроки постановки диагноза, число госпитализаций в инфекционное отделение.

Результаты. У 57 (66,3%) детей из исследуемой группы манифестация БК была под маской кишечной инфекции. Эти больные до постановки диагноза БК неоднократно госпитализировались в инфекционный стационар с жалобами на боли в животе, рвоту, жидкий стул, повышение температуры тела, уменьшение массы тела. При этом результаты лабораторных анализов на возбудителей кишечных инфекций были отрицательными. Больные получали симптоматическую терапию с кратковременным улучшением. После прекращения лечения клиническая картина «кишечной инфекции» возвращалась. Только после повторных эпизодов неэффективной терапии проводилась оценка уровней кальпротектина, значения которого превышали норму. Также эндоскопические исследования выполнялись только у 14 (12%) пациентов. Семь (8%) больных исследуемой группы также находились в инфекционном стационаре, но им выполнялись хирургические вмешательства по поводу «острого живота» с удалением поражённой кишки. Диагноз БК был поставлен только после морфологических исследований резецированных фрагментов.

Заключение. Рецидивирующие кишечные инфекции, отсутствие эффекта от лечения и отрицательные лабораторные анализы, свидетельствующие об инфекционном процессе, являются показания к расширенным лабораторно-инструментальным исследованиям для исключения болезни Крона, а своевременное назначение специфической биологической терапии позволяет предупредить её хирургические осложнения.

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЁНКА 15 ЛЕТ

Хемчян Г.Л., Платонова А.О.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
О.В. Бевзенко

Кубанский государственный медицинский университет,
Краснодар, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, атипичный гемолитико-уремический синдром, диагностика

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — тяжёлое системное заболевание из группы тромботических микроангиопатий, обусловленное нарушением альтернативного пути активации комплемента. В представленном клиническом случае рассмотрено течение острого гастроэнтерита на фоне аГУС, требующее особого подхода к терапии и междисциплинарного взаимодействия специалистов.

Описание клинического случая. Мальчик Д., 15 лет, госпитализирован бригадой скорой медицинской помощи в связи с подъёмом температуры тела до 37,8°C, рвотой, частым жидким стулом до 10 раз, заторможенностью и спутанностью сознания. Симптомы развились остро в течение 1 дня, за неделю до этого перенёс острую респираторную инфекцию. Из анамнеза: поликистозная болезнь почек, аутосомно-рецессивный вариант (родители являются носителями мутации в гене *PKHD1*), ХБП 3 стадии, фиброхолангиоз, цирроз печени, внепечёночная портальная гипертензия, состояние после операции мезентерико-кавального шунтирования, энцефалопатия смешанного генеза. 4 года назад был выставлен диагноз аГУС, назначена таргетная терапия экулизумабом, плановая госпитализация 1 раз в 6 мес. При поступлении состояние очень тяжёлое за счёт интоксикации, неврологической симптоматики, острой почечной недостаточности. Госпитализирован в ОРИТ. В связи с нарастанием церебральной недостаточности переведён на ИВЛ. В общем анализе крови — лейкоцитоз $16,5 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилёз $13,5 \times 10^9/\text{л}$ (82%), лимфоцитопения $1,1 \times 10^9/\text{л}$ (6%). В биохимическом анализе крови — уровень СРБ 11,7 мг/л, мочевины 18,26 ммоль/л, креатинина 211 мкмоль/л, активность ЛДГ 1145 ЕД/л, КФК 840 ЕД/л. В общем анализе мочи — протеинурия, лейкоцитурия, гематурия. В посеве кала выявлен рост *Klebsiella pneumoniae*. Учитывая клинические и параклинические данные, проведено комплексное лечение, включая симптоматическую и патогенетическую терапию. Антибактериальная терапия препаратами из группы карбапенемов (эртапенем), оксазолидинонов (линезолид). Спустя 10 дней на фоне проведённого лечения состояние больного стабилизировалось, симптомы инфекционной патологии купировались.

Заключение. Описанный случай, который развился как сочетание аГУС, инфекционного заболевания и тяжёлого преморбидного фона, вызывает особый интерес в связи с нетипичной клинической картиной и неоднозначными параклиническими данными. Отягощённый анамнез, быстрое развитие симптоматики и высокая вероятность летального исхода требуют комплексной и незамедлительной терапии таких больных.

НАРУШЕНИЯ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Хубиева М.У.

Научный руководитель: доктор мед. наук
Т.В. Бушуева

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: обзор, дети, нутритивный статус,
ожирение, сбалансированное питание

Актуальность. Питание является основополагающим фактором, определяющим здоровье ребёнка в его дальнейшей жизни. Особенно важно адекватно организованное сбалансированное питание в первые годы жизни ребёнка. Безусловно, огромное значение имеет грудное вскармливание, но не меньшую роль играет характер питания после первого года жизни, когда продолжается формирование пищевого поведения и привычек, обеспечивающих нормальные показатели физического, психоэмоционального и когнитивного развития, устойчивости к инфекционным заболеваниям и стрессам.

Цель: провести анализ публикаций, посвящённых нарушениям нутритивного статуса у детей раннего возраста, обусловленных алиментарными причинами.

Материалы и методы. Проведён поиск научных статей по базам PubMed и Web of Science глубиной 5 лет.

Результаты. Анализ опубликованных данных свидетельствует о том, что в последние годы увеличилось число детей с нарушениями нутритивного статуса. Актуальными направлениями являются недостаточность питания у детей и избыточная масса тела. Алиментарный фактор как причина недостаточности питания соматически здорового ребёнка в настоящее время встречается реже, в то время как тяжёлые хронические болезни, приводящие к повышению потребности в пищевых веществах или нарушению их усвоения, часто обуславливают нарушения нутритивного статуса детей. Наряду с этими вопросами особое внимание уделяется детскому ожирению. Это обусловлено отсутствием единых критериев диагностики ожирения и системы его первичной профилактики, а также несовершенством учёта выявленных случаев ожирения. Большинство исследований сосредоточено на выявлении таких факторов риска, как генетическая предрасположенность, алиментарные причины, в том числе нерациональное, несбалансированное питание, нарушения пищевого поведения, обуславливающие чрезмерное потребление пищи. Значимое уменьшение физической активности детей разного возраста также влияет на рост распространённости детского ожирения. Для детей раннего возраста к факторам риска можно отнести недостаточный сон, повышенное употребление в пищу продуктов с высокой энергетической ценностью, содержащих насыщенные жиры, трансжиры, простые сахара, блюд с большим содержанием поваренной соли, подслащённых напитков. Обращает на себя внимание недостаточная осведомлённость родителей в области рационального питания детей старше 1 года.

Заключение. Недостаточность питания и ожирение относятся к управляемым формам патологии. Для профилактики нарушений пищевого статуса у детей раннего возраста важны раннее выявление и своевременное устранение факторов риска их развития. Необходимы регулярное повышение квалификации медицинских работников и проведение просветительских мероприятий среди родителей с целью улучшения знаний в области здорового питания детей.

ПУНКЦИОННАЯ ГАСТРОСТОМИЯ У ПАЛЛИАТИВНЫХ БОЛЬНЫХ

Чалдаева А.В., Чернышова Р.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
А.И. Окунева

Мордовский государственный университет имени
Н.П. Огарёва, Саранск, Россия

Ключевые слова: дети, пункционная гастростомия,
внедрение

Актуальность. Чрескожная эндоскопическая прямая пункционная гастростомия — малоинвазивный метод по установке питательной трубки в желудок для кормления паллиативных больных.

Цель: провести анализ внедрения эндоскопической гастростомии у паллиативных больных.

Материалы и методы. Выполнено 11 эндоскопических гастростомий (6 мальчиков, 5 девочек). Возраст больных — от 6 мес до 12 лет. Из них 2 ребёнка в возрасте до года, 5 детей в возрасте от 1 года до 7 лет, 4 больных — в возрасте 7–12 лет. Замена питательной трубки производилась 6 детям (5 мальчиков, 1 девочка) через 6–9 мес с момента установки. Одному ребёнку через неделю после замены гастростомы потребовалась её переустановка. Проведение операций по установке гастростомической трубки у детей обусловлено необходимостью коррекции патологических состояний, при которых была нарушена эвакуация пищи и лекарственных препаратов в полость желудка в результате врождённых (8 детей) и приобретённых (1 ребёнок) заболеваний ЦНС, а также онкологической патологии (2 ребёнка). До операции все дети получали питание через назогастральный зонд. Трое детей являлись носителями трахеостом. Все дети на оперативное вмешательство поступали в состоянии стабилизации по основному заболеванию. Всем пациентам в предоперационном и интраоперационном периоде выполнялась эзофагогастродуоденоскопия (ЭФГДС). Гастростомия выполнялась по методике pull-through. Её основными преимуществами являются минимальная травматичность, быстрота установки, возможность выполнения у пациентов с высоким операционным риском, возможность проведения операции в условиях отделения реанимации. Длительность операции 15–20 мин. Повторная ЭФГДС детям не проводилась. Уже через 12 ч после проведенной гастростомии осуществлялось кормление специализированными смесями с увеличением объёма в последующие дни. Пить кипячёной водой было разрешено через 6 ч после операции.

Результаты. Все больные — паллиативные, поступившие в стационар в плановом порядке в стабильном по основному заболеванию состоянии. Все дети перенесли операцию успешно и без осложнений в послеоперационном периоде, что значительно уменьшило время пребывания в стационаре.

Заключение. По данным анализа внедрения эндоскопической гастростомии выявлены следующие проблемы: отсутствие навыков работы с гастростомами у педиатров и хирургов поликлиник; отсутствие обеспечения специализированными смесями после перехода пациента во взрослую сеть; невозможность приобретения отдельных комплектующих для кормления через гастростому.

ВРОЖДЁННАЯ ПОЛНАЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Чернышева Ю.А., Абашидзе Э.А., Минаев В.В.,
Метлин С.Н.

Научный руководитель: доктор мед. наук
О.В. Кожевникова

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, брадикардия,
А-В блокада

Актуальность. Врождённую полную АВ-блокаду связывают с наличием у матерей антител класса анти-SSA/Ro и анти-SSB/La, которые проникают через плаценту и поражают проводящую систему сердца плода на уровне АВ-соединения. Клинические признаки заболевания в виде брадикардии обнаруживаются между 18-й и 24-й неделями беременности: иногда вследствие АВ-блокады 1 и 2 степени, но чаще на фоне АВ-блокады 3 степени.

Описание клинического случая. Больная от 3-й беременности монохориальной диамниотической двойней. На сроке 22–23 нед была выявлена резкая брадикардия у одного из плодов, заподозрено нарушение АВ-проводимости. У матери выявлены положительные АТ к SSA/Ro (> 200 ЕД/мл). Сестра-близнец здорова, растёт и развивается в соответствии с возрастом. У нашего пациента по ХМ-ЭКГ доминирует АВ-блокада 3 степени проксимального типа, эпизоды АВ-блокады 2 степени с проведением 2 : 1, максимальная пауза ритма 1060 мс. При ЭхоКГ патологии не выявлено. В анализах крови положительные АТ к SSA/Ro > 200 ЕД/мл с последующей нормализацией в течение полугода. В экстренной имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС) не нуждалась. За 1,5 года амбулаторного наблюдения каких-либо клинических проявлений не было, однако по данным ХМ-ЭКГ отрицательная динамика: постоянная АВ-блокада 3 степени, дневная ЧСС составляла 68 уд/мин, ночная ЧСС 46 уд/мин, минимальная ЧСС 30/мин, увеличение пауз ритма до 2690 мс. В возрасте 1 год 7 мес девочка впервые поступила в Центр для определения тактики лечения. При осмотре: физическое развитие по возрасту — рост 81 см (SDS –0,34), масса тела 10,5 кг (SDS 0,00). Признаков ХСН нет. ХМ-ЭКГ: резкая брадикардия на фоне постоянной АВ-блокады 3 степени, днем средняя ЧСС 65 уд/мин, ночью 56 уд/мин, зарегистрировано 24 752 паузы ритма, продолжительность максимальной 2658 мс. Выставлен диагноз: Врождённая аутоиммунная АВ-блокада 3 степени. Дилатация восходящей части аорты. Недостаточность АВ-клапанов 1 ст. НК 0 ст. Учитывая, что у пациентки есть сестра-близнец, от которой в физическом и умственном развитии она не отстаёт, отсутствие клинической симптоматики, в настоящее время от имплантации ЭКС принято решение воздержаться. При отрицательной динамике в развитии, клинической картине, будет рассмотрена более активная тактика лечения.

Заключение. Уникальность клинического случая в том, что в данной семье есть здоровая сестра-близнец, что позволяет объективно оценить состояние нашей больной и выбрать оптимальную тактику ведения.

ВАРИАНТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ СЕМЕЙНОЙ ФОРМЫ НЕКОМПАКТНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Шаншиева М.И.¹, Сдвигова Н.А.²

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
Е.Н. Басаргина

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;
²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, некомпактная
кардиомиопатия, семейная форма

Актуальность. Некомпактная кардиомиопатия (НКМП) характеризуется клинико-генетической гетерогенностью от бессимптомных до тяжёлых форм, при этом характер течения заболевания и его прогноз могут отличаться даже в рамках одной семьи.

Описание клинического случая. У пробанда, девочки Я., 2010 г.р., дебют заболевания в 7 мес с клиники хронической сердечной недостаточности после перенесённого бронхита. При обследовании в кардиологическом отделении в возрасте 11 мес выявлены дилатация левых отделов сердца (Z-score конечного диастолического размера левого желудочка (КДР ЛЖ) 9,2, сниженная фракция выброса (ФВ) по Тейхольц 25%, некомпактный миокард (НМ), недостаточность митрального клапана 3–4 степени, лёгочная гипертензия (48 мм рт. ст.). Была начата терапия: ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-блокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов (спиронолактон), сердечные гликозиды, диуретики, антиаритмические препараты. На фоне лечения состояние больной стабилизировалось, повысилась сократительная способность миокарда, уменьшилась регургитация на клапанах. По данным молекулярно-генетического анализа выявлены патогенные описанные ранее гетерозиготные нуклеотидные варианты с.394G > C в гене TCF7L1 и с.806T > C в гене ACTC1. В ходе каскадного семейного генетического скрининга генотип-позитивными оказались мать 1978 г.р. и старший брат 1999 г.р., которым проведено комплексное обследование: у матери выявлены НМ без ремоделирования с сохранной систолической функцией миокарда и желудочковая экстрасистолия; у старшего брата в 13 лет при отсутствии жалоб сформировался дилатационный фенотип НКМП (КДР ЛЖ 49 мм, ФВ 45% по Тейхольц, 34% по Симпсон, утолщение миокарда верхушечного и бокового сегментов до 14–16 мм и лакунарным строением). На фоне терапии состояние у старшего брата с положительной динамикой (в 17 лет 8 мес — полости сердца не расширены, ФВ 63% по Тейхольц). Однако у девочки-пробанда с 8 лет была отмечена отрицательная динамика (нарастание дилатации Z-score КДР ЛЖ с 3,5 до 5,7; снижение ФВ по Тейхольц с 42% до 29%; появление антидромной ширококомплексной возвратной тахикардии; нарастание клиники хронической сердечной недостаточности). В возрасте 11 лет 4 мес больной была выполнена трансплантация сердца в НИИЦ трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова Минздрава России.

Заключение. Принятие в качестве единицы оказания помощи семьи, а не только пробанда с ранним и тяжёлым дебютом, при НКМП влияет на прогноз заболевания и улучшает качество жизни пациентов.

ЛОЖНОПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДЕФИЦИТА ДЕКАРБОКСИЛАЗЫ АРОМАТИЧЕСКИХ АМИНОКИСЛОТ

Шишков-Шохин Ф.В., Лялина А.А.,
Зырянова О.И., Мазанова Н.Н., Пахомов А.В.

Научный руководитель: доктор биол. наук
К.В. Савостьянов

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дефицит
декарбоксилазы ароматических аминокислот

Актуальность. Дефицит декарбоксилазы L-ароматических аминокислот (AADC) — редкое наследственное заболевание, характеризующееся нарушением синтеза нейромедиаторов. В настоящее время насчитывается 320 пациентов с дефицитом AADC. Заболевание вызвано мутациями гена *DDC*, расположенного на коротком плече хромосомы 7, в области 7p12.2-p12.1 и имеет аутосомно-рецессивный механизм наследования. Диагностика заболевания проводится в два этапа. Первый этап — биохимическая диагностика. Измерение концентрации 3-О-метилдофамина (3-ОМД) методом высокоэффективной жидкостной хроматографии. При высоких показателях 3-ОМД из биологического материала выделяется ДНК и проводится молекулярно-генетическая диагностика AADC методом Сэнгера, что является вторым этапом.

Описание клинического случая. Для биохимической диагностики дефицита AADC методом высокоэффективной жидкостной хроматографии (ВЭЖХ МС/МС) и подтверждающей молекулярно-генетической диагностики дефицита AADC кодирующих и прилегающих интронных областей гена *DDC* методом секвенирования по Сэнгеру используют биологический материал пациентов, представленный сухими пятнами крови. Мальчик 17 лет, рождённый от 3-й беременности, протекавшей без особенностей. Родился с обвитием пуповины. Масса тела при рождении 2950 г. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. В возрасте 11 лет впервые был отмечен приступ в виде перекоса правой половины лица, тонического вытягивания правых конечностей без потери сознания. В дальнейшем приступы отмечались каждые 2–3 дня, интенсивность их стала выше. В возрасте 11 лет 3 мес появились эпизоды тонического запрокидывания головы вверх, заведения глаз вверх. Был проконсультирован эпилептологом, в терапию введён препарат вальпроевой кислоты (депакин) 300 мг 2 раза в сутки, без эффекта. К терапии добавлена леветирацетам (кепра) 100 мг 2 раза в сутки. С апреля 2018 г. в динамике прогрессировали утомляемость при физической активности, заторможенность, медлительность (ребёнок стал медленнее говорить, ходить и совершать привычные действия). На протяжении всего периода учащения приступов отмечалось прогрессирующее снижения интеллекта и утрата навыков самообслуживания, развитие эмоционально-волевых нарушений и учащенного мочеиспускания. В мае 2018 г. появились пароксизмы в виде заведения глаз наверх частотой до 2–3 раз в неделю, купировались самостоятельно. В июне 2019 г. отмечено нарушение походки в виде заведения правой ноги, заподозрено наличие заболевания из группы нарушений обмена нейромедиаторов, в том числе ювенильной формы болезни Паркинсона. В терапию введён комплексный препарат леводопы и карбидопы (наком 250 + 25 мг) с постепенной титрацией дозы до 1 табл. 2 раза в сутки. На фоне приёма препарата заведения ноги ку-

пировались, но появилась выраженная заторможенность, слюнотечение. Частота пароксизмов снизилась до 1 раза в неделю. При МРТ головного мозга 04.06.2019 отмечаются умеренно выраженные субатрофические изменения вещества мозга. Больной получал леветирацетам 1000 мг 2 раза в день, топирамат 50 мг 2 раза в день, наком 1 табл. 1 раза в день. Учтывая наличие окулогирных кризов, брадикинезии и прогрессирующей деменции методом ВЭЖХ МС/МС было проведено определение концентрации 3-О-метилдофамина в сухих пятнах крови для исключения AADC. Концентрация 3-ОМД составила 2316 нг/мл (норма < 300 нг/мл). При проведении молекулярно-генетического анализа гена *DDC* методом Сэнгера мутаций не выявлено.

Заключение. Поскольку молекулярно-генетическое исследование показало отрицательный результат, сделан вывод, что вероятнее всего повышение 3-ОМД было вызвано приёмом высоких дозировок комплексного лекарственного препарата леводопы и карбидопы (наком по 1 табл. 4 раза в сутки длительно). Данный случай демонстрирует необходимость молекулярно-генетического подтверждения данных биохимических анализов и сопоставление их с анамнестическими и клиническими данными.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Шмыкова А.О.

Научный руководитель: доктор мед. наук,
проф. А.Б. Алхасов

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, портальная гипертензия,
шунтирование

Актуальность. Портальная гипертензия (ПГ) — причина развития тяжёлых кровотечений из верхних отделов желудочно-кишечного тракта, угрожающих жизни пациента. Лечение детей с ПГ на современном этапе направлено не только на предотвращение риска кровотечения, но и восстановление нормальной анатомии и физиологии портальной системы.

Цель: определить эффективность хирургического лечения детей с ПГ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения 108 больных с ПГ (61 (56%) мальчик и 47 (44%) девочек, прооперированных в хирургическом торакальном отделении. Средний возраст больных составил 9 лет. У 96 (89%) пациентов имелась внепечёночная форма ПГ, у 14 (11%) больных — внутривенная форма (13 детей — врождённый фиброз печени, 1 — цирроз печени). До госпитализации эпизоды кровотечения из варикозных вен пищевода отмечались у 67 (64%) детей. У 18 (19%) больных ранее в других медицинских учреждениях были выполнены различные варианты порто-кавальных шунтов. У 5 (5%) детей на догоспитальном этапе были выполнены деваскуляризирующие операции. У 27 (25%) больных до выполнения порто-системного шунтирования выполнялось склерозирование или лигирование варикозно расширенных вен пищевода.

Результаты. У всех пациентов достигнут хороший результат хирургического лечения, стойкая ремиссия кровотечений, у 105 (97%) больных сосудистый шунт функционирует удовлетворительно. Мезо-портальное шунтирование было

выполнено у 18 (17%) детей, мезо-кавальное шунтирование у 25 (23%) детей (мезо-кавальный Н-шунт 20 (87%), мезо-кавальный шунт бок-в-бок 5 (13%). Спленоренальное шунтирование — у 65 (60%) больных. У 2 (2,2%) детей в раннем послеоперационном периоде была выполнена реконструкция шунта в связи с его дисфункцией. У 11 (13%) больных дисфункция шунта возникла в отдалённом периоде. В 9 случаях выполнена повторная шунтирующая операция, а в 3 остальных случаях — склеротерапия в связи с малым диаметром сосудов и ранним возрастом больных. Во всех 3 случаях склеротерапии в дальнейшем планируется выполнение повторных шунтирующих операций.

Заключение. Оптимальным методом лечения при внепеченочной ПГ у детей является выполнение мезо-портального шунтирования, которое позволяет восстановить нормальную анатомию воротной вены и портальный кровоток печени. При невозможности наложения мезо-портального шунта с целью профилактики развития кровотечения операцией выбора является выполнение спленоренального шунтирования. Мезо-кавальное шунтирование является операцией резерва.

ЛЕЧЕНИЕ РЕДКОЙ ФОРМЫ ОСЛОЖНЁННОГО ГАСТРОШИЗИСА

Шорина А.Е., Морозов Д.Д.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент В.С. Шумихин

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, гастрозизис, диагностика, лечение

Актуальность. Гастрозизис (ГШ) — это врождённый дефект передней брюшной стенки с частотой встречаемости в среднем 1 : 5000. В большинстве случаев встречается простая форма ГШ, осложнённая форма встречается примерно в 11–17% и характеризуется сочетанием с различными формами патологии: атрезия кишки, стеноз, перфорация или заворот кишки. Особо редкой формой осложнённого ГШ является закрывающийся ГШ, суть которого заключается в постепенном заращении дефекта в брюшной стенке во внутриутробном периоде, что может приводить к нарушению кровоснабжения эвентрированных петель кишки вплоть до некроза и, как следствие, развитию синдрома короткой кишки в исходе лечения. Учитывая крайне редкую частоту встречаемости и уникальность каждого случая осложнённого ГШ, в настоящее время не существует общепринятой хирургической тактики лечения таких пациентов. Прогноз у таких детей зачастую неблагоприятный, а смертность значительно выше.

Описание клинического случая. В ДГКБ им. Н.Ф. Филатова поступил новорождённый ребёнок в первые часы жизни, 35 нед гестации, масса тела при рождении 2310 г. ГШ у пациента был установлен антенатально при УЗ-скрининге во II триместре беременности. При осмотре определялся узкий дефект слева от пупочного кольца, эвентрированные петли кишечника были представлены небольшим конгломератом в фибриновом футляре на тонкой ножке. В экстренном порядке было проведено оперативное вмешательство, интраоперационно установлен диагноз «закрывающийся ГШ», множественные атрезии кишечника (тощей кишки и восходящей ободоч-

ной кишки), выполнена пластика передней брюшной стенки, мобилизована сосудистая ножка эвентрированного конгломерата и затем он был погружён в правый латеральный канал брюшной полости, наложена концевая еюностома. Спустя месяц после первой операции был выполнен второй этап лечения — ревизия брюшной полости, формирование еюноэюноанастомоза, коло-колоанастомоза, пластика тощей кишки по Микуличу. Послеоперационный диагноз: закрывающийся гастрозизис, атрезия тощей кишки IIIA типа, стеноз тощей кишки, атрезия восходящей ободочной кишки. Послеоперационный период протекал без осложнений, ребёнок через 14 дней выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует вариант этапного хирургического лечения пациента с крайне редкой формой осложнённого ГШ, обеспечивший благоприятный исход.

ОЦЕНКА ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С РАЗНЫМИ ТЕМПАМИ РОСТА

Шпаковская К.С., Азизова А.Д., Аноприкова Д.Н.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф. Т.И. Легонькова

Смоленский государственный медицинский университет,
Смоленск, Россия

Ключевые слова: дети, структура питания, темпы роста

Актуальность. Лечение неинфекционных заболеваний является существенной статьёй расходов на здравоохранение и основной причиной смертности. Триггерами являются избыточный вес и ожирение, частота которых неуклонно возрастает.

Цель: определить изменения в структуре питания детей 1-го года жизни, характеризующихся разными темпами роста.

Материалы и методы. Проанализированы данные 103 матерей, родивших здоровых детей, которые были распределены на 2 группы в зависимости от скорости изменения Z-score индекса массы тела по возрасту (ИБЗ): дельта ИБЗ от 0 до 3 мес < 0,67 — 1-я группа (46 детей) и дельта ИБЗ 0–3 мес ≥ 0,67 (57 детей) — 2-я группа. Статистическую обработку данных проводили в программе «SPSS Statistics 12» с использованием критерия Фишера (U). Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. В возрасте 3 мес ИБЗ у детей 1-й группы был $0,12 \pm 1,19$, 2-й группы — $0,59 \pm 1,04$ ($p = 0,033$). Дельта ИБЗ за 3 мес жизни у детей 1-й группы составила $0,12 \pm 0,10$, 2-й группы — $1,37 \pm 0,10$ ($p = 0,000$). Все дети находились на исключительно грудном вскармливании не менее 3 мес. Обшая его продолжительность у детей 1-й группы составляла $8,72 \pm 1,48$ мес, 2-й — $9,39 \pm 1,62$ мес ($p = 0,035$). Сроки введения прикорма детям 1-й группы составили $3,97 \pm 0,58$ мес, 2-й — $4,36 \pm 0,59$ ($p = 0,001$). По ассортименту блюд 1, 2 и 3 прикормов значимых различий у детей этих групп не выявлено. Детям 1-й группы сок вводили в $7,54 \pm 0,67$ мес, 2-й — в $7,93 \pm 0,33$ мес ($p = 0,000$). Анализ данных показал, что за исключением сроков введения сока значимых различий по срокам введения других видов прикорма не выявлено.

Заключение. Дети с более высокой скоростью изменения ИБЗ дольше находились на грудном вскармливании, позже

получали прикорм, не отличались по срокам введения и ассортименту блюд прикорма от детей 1-й группы. ИВЗ у детей 2-й группы оставался более высоким в возрасте 6, 9 и 12 мес. Можно полагать, что различия в скорости роста детей зависят от их генетических особенностей и длительности грудного вскармливания.

ВОЗМОЖНОСТИ ЭНДОСКОПИИ В ДИАГНОСТИКЕ ИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ФОРМЫ РЕАКЦИИ «ТРАНСПЛАНТАТ ПРОТИВ ХОЗЯИНА» У ДЕТЕЙ

Шубина Т.С.¹

Научные руководители: доктор мед. наук М.М. Лохматов¹, доктор мед. наук Д.Н. Балашов²

¹Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва, Россия; ²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, аллотрансплантация гемопоэтических стволовых клеток, диагностика интестинальной формы реакции «трансплантат против хозяина»

Актуальность. Наличие у пациента после аллотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК) изолированного поражения нижних отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) является сложной проблемой для установления правильного диагноза, т.к. характерная симптоматика не имеет специфических проявлений. Правильная интерпретация эндоскопических данных является важным дополнительным фактором для постановки верного диагноза реакция «трансплантат против хозяина» (РТПХ) или других ассоциированных с ТГСК поражений ЖКТ.

Цель: определить роль эндоскопии в ранней диагностике острой формы РТПХ нижних отделов ЖКТ при использовании методов улучшения визуализации.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ пациентов с подозрением на острую РТПХ. В работу были включены 90 пациентов, которым выполнено 150 исследований. В 19,3% случаев (29 из 150 обследований) для улучшения визуализации использовали технологии оптического усиления изображения i-scan и окрашивание стерильным 4% раствором индигокармина. Возраст больных от 3 мес до 18 лет. Основным показанием к обследованию явилось течение энтероколита. Эндоскопическое вмешательство выполнялось под общей анестезией эндоскопами фирмы «Pentax». Окончательный диагноз острой РТПХ ставился врачом-клиницистом по совокупности полученных данных.

Результаты. При сравнении данных эндоскопического исследования с использованием 4% раствора индигокармина и клинического диагноза получено совпадение эндоскопического и клинического диагнозов. РТПХ была определена в 89,6% случаев (26 из 29 исследований).

Заключение. Выявленные изменения архитектоники слизистой оболочки желудка при окрашивании стерильным 4% раствором индигокармина и использование технологии оптического усиления изображения i-scan играют значимую роль в ранней диагностике интестинальной формы РТПХ.

ОЦЕНКА ТРЕВОЖНОСТИ ОБУЧАЮЩИХСЯ МЛАДШИХ КЛАССОВ

Эренценова Б.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, доцент С.А. Чекалова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, тревожность, школьная дезадаптация

Актуальность. Начальный этап систематического обучения для каждого ребёнка эмоционально насыщен. В этот период к повышению тревожности обучающихся может приводить влияние различных, в том числе внутришкольных, медико-социальных факторов. Вместе с тем эмоциональное состояние ребёнка является важным индикатором его здоровья, и раннее выявление его нарушений имеет большое значение для профилактики школьной дезадаптации и возникновения различных психосоматических нарушений у детей в процессе образовательной деятельности.

Цель: определить уровень тревожности младших школьников.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 189 обучающихся в возрасте 9–11 лет (45% мальчиков и 55% девочек) с помощью теста школьной тревожности Филлипса. Среди тестируемых 60,8% детей обучались в 3-м классе (46,1% мальчиков и 53,9% девочек), а 39,2% — в 4-м (43,2% мальчиков и 56,8% девочек). Используемый тест, включающий 58 вопросов, позволяет оценить уровень и характер тревожности у детей, связанной со школой, по 8 группам различных школьных факторов.

Результаты. При анализе общей школьной тревожности выявлено, что 20% детей (95% ДИ 14,3–25,7%) имели повышенный уровень тревожности, а 5% обучающихся (95% ДИ 1,9–8,1%) — высокий. Нередко у детей выявлялся слабо выраженный и сильно выраженный уровень страха самовыражения (27% (95% ДИ 20,7–33,3%) и 11% детей (95% ДИ 6,5–15,5%) соответственно) и проблем и страхов в отношениях с учителями (35% (95% ДИ 28,2–41,8%) и 5% детей (95% ДИ 1,9–8,1%) соответственно). С увеличением возраста отмечено уменьшение числа детей, имеющих нормальный уровень общей школьной тревожности (83% (95% ДИ 76,1–89,9%) и 62% детей (95% ДИ 50,9–73,1%) соответственно в 3-м и 4-м классах) и невыраженную низкую физиологическую сопротивляемость стрессу (90% (95% ДИ 84,5–95,4%) и 73% детей (95% ДИ 62,9–83,1%) соответственно в 3-м и 4-м классах).

Заключение. Оценка уровня тревожности младших школьников позволяет выявить группу детей, имеющих повышенные и высокие показатели по различным факторам тревожности в период школьного обучения, что определяет необходимость проведения оценки психологического состояния обучающихся в динамике и позволяет оценивать уровень тревожности как один из инструментов мониторинга состояния здоровья в процессе образовательной деятельности.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ДИССЕМИНИРОВАННОГО ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТА

Яковлева Н.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, острый диссеминированный энцефаломиелит, диагностика, лечение

Актуальность. Острый диссеминированный энцефаломиелит — воспалительное демиелизирующее заболевание ЦНС, развивающееся в тесной связи с инфекционной патологией или вакцинацией, проявляющееся общемозговыми и очаговыми симптомами. Частота встречаемости 0,3–0,6 на 100 тыс. с пиком заболеваемости у детей 5–8 лет.

Описание клинического случая. Пациентка 4 лет была вакцинирована от ветряной оспы в связи со вспышкой заболевания в детском саду, через неделю заболела ветряной оспой. На 11-й день выписана в детский коллектив, сохранялась астения. Спустя 3 дня появилась головная боль, однократная рвота в течение 2 дней. Спустя еще 2 дня упала с дивана высотой до 50 см, сознание не теряла. На утро после падения в связи с сонливостью и рвотой доставлена в нейрохирургическое отделение, при компьютерной томографии (КТ) головного мозга патологии не выявлено. При повторной госпитализации на следующий день в отделении травматологии проведено обследование: при КТ головного мозга патологии не обнаружено, в общем анализе мочи — лейкоцитурия (14 в поле зрения), бактериурия (184 в поле зрения), в общем анализе крови — лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, в связи с чем переведена в инфекционный стационар с жалобами на вялость, отказ от

пищи, повышение температуры тела до 37°C с диагнозом: закрытая черепно-мозговая травма, сотрясение головного мозга, инфекция мочевыводящих путей? Ребёнку была начата терапия защищёнными пенициллинами. После повторного анализа мочи (лейкоциты 5 в поле зрения, бактерий нет) и консультации гинеколога установлен диагноз: острый вульвит, коррекция терапии. В течение следующих дней ребёнок контактен, сохранялись жалобы на головную боль, слабость. Девочка неоднократно осматривалась неврологом и нейрохирургом: отрицательной динамики в неврологическом статусе не было, отсутствовали общемозговые и менингеальные симптомы. На 4-й день госпитализации появились лихорадка, пошатывание в позе Ромберга, ригидность задних мышц шеи. При проведении спинномозговой пункции — цитоз 64 клетки смешанного состава, диагностировано течение менингита, скорректировано лечение, начата терапия системными глюкокортикостероидами. Далее у больной отмечались бесконтрольное мочеиспускание и дефекация, лабильность настроения, оживление сухожильных рефлексов конечностей, гипергидроз ладоней, атактическая походка, умеренное напряжение мышц воротниковой области. При проведении МРТ головного и спинного мозга с контрастированием выявлены множественные сливные зоны патологического МР-сигнала, вовлекающие различные участки головного мозга, что клинически может соответствовать острому диссеминированному энцефаломиелиту (ОДЭМ). В связи с тяжестью состояния ребёнку было проведено переливание внутривенных иммуноглобулинов из расчёта 1 г/кг, и с диагнозом ОДЭМ осуществлен перевод в нейроинфекционное отделение для продолжения лечения.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сложность диагностики ОДЭМ в связи с недостаточной выраженностью и постепенным прогрессированием неврологических симптомов после перенесённого инфекционного заболевания.
